

REUNIÓN de  
PRIMAVERA  
**SCCALP**

31 MARZO · 1 ABRIL 2017

*Salamanca*

Hospedería Fonseca



VOL. LVII ■ Nº 240 ■ 2/2017

# Boletín de Pediatría



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

*Miembro de la Asociación Española de Pediatría*

# Boletín de Pediatria

VOL. LVII ■ Nº 240 ■ 2/2017

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

---

53 **PROGRAMA CIENTÍFICO**

**MESA REDONDA: ACTUALIZACIÓN EN NEUROLOGÍA**

55 Cefaleas en la infancia

*R. Blanco Lago, I. Málaga Diéguez*

65 El retraso psicomotor en la consulta del pediatra

*I. Ruiz-Ayúcar de la Vega*

69 Trastornos paroxísticos no epilépticos en Pediatría

*A. Hernández Fabián*

**MESA REDONDA: SIGNOS DE PEDIATRÍA**

75 Signos de alarma en anomalías vasculares

*C. Cebrián Muíños*

85 Signos de alarma en Endocrinología pediátrica

*M.P. Bahillo Curieses*

91 Signos de alarma en las enfermedades metabólicas hereditarias

*D. González-Lamuño*

97 **COMUNICACIONES ORALES**

125 **POSTERS**

## Summary

---

53 **SCIENTIFIC PROGRAM**

**ROUND TABLE: UPDATE IN NEUROLOGY**

55 Headache in the infancy

*R. Blanco Lago, I. Málaga Diéguez*

65 Psychomotor retardation in the pediatric consultation

*I. Ruiz-Ayúcar de la Vega*

69 Non-epileptic paroxysmal disorders in Pediatrics

*A. Hernández Fabián*

**ROUND TABLE: WARNING SIGNS IN PEDIATRICS**

75 Warning signs in vascular anomalies

*C. Cebrián Muñíos*

85 Warning signs in Pediatric Endocrinology

*M.P. Bahillo Curieses*

91 Warning signs in hereditary metabolic diseases

*D. González-Lamuño*

97 **ORAL COMMUNICATIONS**

125 **POSTERS**

## Reunión de Primavera de la SCCALP 2017

### Programa científico

#### VIERNES 31 DE MARZO

09:00 TALLERES  
Plazas limitadas. Se puede apuntar a 2 talleres a realizar de manera consecutiva. Admisión por orden de solicitud.

- **Búsqueda eficiente de información biomédica**  
**Dr. Carlos Ochoa Sangrador.** *Pediatra. Hospital Virgen de la Concha, Zamora. Miembro del Grupo de Trabajo de Pediatría Basada en la Evidencia de la AEP. Coordinador del Grupo de Investigación de la SCCALP*
- **Taller de disfagia**  
**Dra. Pilar Aparicio Ríos, Dra. Haydee Expósito Mena.** *Pediatras. Servicio de Gastroenterología Infantil. HCU Salamanca*
- **Radiología pediátrica**  
**Dra. Maite Garzón Guiteria.** *Radióloga pediátrica. HCU Salamanca*
- **Llego al Centro de Salud: ¡soy experto en vacunas!**  
Calendario de vacunaciones: ¿Cuál? ¿Porqué tantos? **Dr. Fernando Malmierca Sánchez.** *Vicepresidente de la AEP*  
Vacunas no financiadas: Rotavirus, Meningococo B. **Dr. Francisco Álvarez García.** *Secretario del CAV de la AEP*

13:00 REUNIÓN DE LA JUNTA DIRECTIVA

15:00 ENTREGA DE DOCUMENTACIÓN. Colocación de pósters.

15:30 COMUNICACIONES (ORAL Y PÓSTER)

17:00 Café

17:30 INAUGURACIÓN

18:30 MESA REDONDA: ACTUALIZACIÓN EN NEUROLOGÍA  
**Moderador: José Santos Borbujo.** *Neuropediatra.*

- Cefaleas en la infancia. **Dra. Raquel Blanco Lago, Dr. Ignacio Málaga Diéguez.** *Pediatras. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias*
- El retraso psicomotor en la consulta del pediatra. **Dra. Irene Ruiz-Ayúcar de la Vega.** *Pediatra. Servicio de Neurología. HCU de Salamanca*
- Trastornos paroxísticos no epilépticos en Pediatría. **Dra. Aránzazu Hernández-Fabián.** *Pediatra. Servicio de Neurología. HCU de Salamanca*

19:45 ASAMBLEA GENERAL ORDINARIA DE LA SCCALP

22:00 Cena

#### SÁBADO 1 DE ABRIL

09:00 COMUNICACIONES (ORAL Y Y PÓSTER)

10:30 Café

11:00 ASAMBLEA GENERAL ORDINARIA DE LA SCCALP

© 2017 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste 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.

- 11:45 MESA REDONDA: SIGNOS DE ALARMA EN PEDIATRÍA  
*Modera: Lorenzo Guerra Díez. Pediatra. HU Marqués de Valdecilla*
- Signos de alarma en anomalías vasculares. **Dra. Carmen Cebrián Muiños.** *Servicio de Cirugía pediátrica. HCU Salamanca*
  - Signos de alarma en Endocrinología Pediátrica. **Dra. Pilar Bahillo Curieses.** *Unidad de Endocrinología Infantil. Servicio de Pediatría. HCU Valladolid*
- Signos de alarma en las enfermedades metabólicas hereditarias. **Dr. Domingo González-Lamuño.** *Pediatra de Nefrología, Metabolismo Infantil y Enfermedades Raras. HU Marqués de Valdecilla. Profesor Titular de Pediatría de la Universidad de Cantabria*
- 13:00 CEREMONIA DE CLAUSURA Y ENTREGA DE PREMIOS
- 14:00 Cóctel de despedida

## Mesa Redonda

### Actualización en Neurología

#### Cefaleas en la infancia

R. BLANCO LAGO, I. MÁLAGA DIÉGUEZ

ACG Pediatría. Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias

#### INTRODUCCIÓN

La cefalea representa el síntoma neurológico y el tipo de dolor más frecuente en la infancia<sup>(1)</sup>, constituyendo uno de los principales motivos de consulta tanto en Atención Primaria como en las consultas de Neuropediatría.

Conocer bien los principales tipos de cefalea en la infancia, las opciones terapéuticas en cada uno de ellos, así como los datos de alarma que pudieran aparecer en estos pacientes, resultan clave para una buena praxis.

Ante una consulta por cefalea, de manera ideal debemos ser capaces de informar y tranquilizar a las familias, diagnosticar correctamente y aplicar las medidas terapéuticas necesarias evitando, en lo posible, exploraciones innecesarias. Diferentes autores y trabajos sugieren la posibilidad de desarrollo de problemas de índole psicológica/psiquiátrica en pacientes que en la infancia presentaron migrañas o cefaleas que no fueron tratadas de manera adecuada<sup>(2)</sup>.

La primera pregunta que debemos hacernos ante un niño con cefalea es si se trata de una cefalea primaria o bien secundaria a alguna causa. Las cefaleas secundarias son muy frecuentes en Pediatría, a menudo en relación con procesos infecciosos banales, como veremos posteriormente. Sin embargo, en ocasiones, la causa subyacente es grave o potencialmente grave para la integridad del niño (por ejemplo, si hay un proceso expansivo intracraneal) o bien se trata de un problema con solución relativamente sencilla (como un síndrome de apnea-hipopnea del sueño o el uso de determinados fármacos de manera crónica).

#### PROCESO DIAGNÓSTICO EN LA CEFALEA INFANTIL

Se basa en tres puntos: historia clínica, exploración física y pruebas complementarias, si se precisaran<sup>(1)</sup>.

#### Historia clínica

Resulta crucial en la primera entrevista escuchar y hacer comprender a la familia y al niño que entendemos su preocupación. De la misma manera, la familia ha de ser consciente de la necesidad de contestar de manera veraz a todas las preguntas de la anamnesis, sin minimizar ni maximizar síntomas. Existen algunas preguntas fundamentales para la correcta anamnesis de una cefalea, que exponemos a continuación.

#### Aspectos cronológicos del dolor

- Duración: ¿desde cuándo presenta el dolor?
- Frecuencia de los episodios: detallar si aparecen también en fin de semana o en vacaciones, si muestran cierta periodicidad, especificar la frecuencia de los episodios en forma de episodios por semana, episodios por mes...; en este punto resultan de gran utilidad los calendarios de cefaleas.
- Duración de los episodios: especificar si minutos, segundos, horas, días...; existen episodios de cefalea de escasos minutos de duración, en ocasiones muy agudos, que también tienen su relevancia, como veremos.
- Progresión de los episodios: detallar si cada vez son más frecuentes, si no han cambiado ni en frecuencia ni en

Correspondencia: Raquel Blanco Lago. ACG Pediatría. Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Av. Roma, s/n, 33011 Oviedo, Asturias.  
Correo electrónico: rablabul@hotmail.com

© 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.

intensidad en los últimos meses o si, por el contrario, cada vez son menos frecuentes.

- e. Horario: recoger la hora aproximada en la que aparece el dolor (mañana, tarde o noche) detallando si el dolor es capaz de interrumpir el descanso nocturno, es decir, si el niño se ha acostado sin dolor pero se ha despertado de madrugada por culpa del dolor.

#### *Características del dolor*

- a. Localización del dolor: describir si se localiza siempre en el mismo sitio o hay diferentes localizaciones, si es uni o bilateral, etc.
- b. Tipo de dolor: no todos los niños son capaces de explicarlo bien, pero siempre hay que preguntarle cómo describiría el dolor (como si “te latiera el corazón dentro de la cabeza”, como si “te pincharan”, como si te “apretaran la cabeza”...); en función de la edad del niño y nuestra destreza en la entrevista podremos distinguir si se trata de un dolor de características pulsátiles u opresivas. En muchas ocasiones el empleo de dibujos puede resultar útil. Los pacientes pueden plasmar en un dibujo una correa o cinta alrededor de la cabeza (podría ser una descripción de un dolor opresivo...).
- c. Intensidad del dolor: en este sentido resultan de utilidad el empleo de escalas (tipo PedMidas) que valoren la repercusión en la calidad de vida del niño. También pueden registrarse la intensidad en los calendarios de cefaleas, describiendo cada episodio como de intensidad leve, moderada o grave, por ejemplo. La presencia de una cefalea de intensidad leve que no interrumpe la actividad habitual del niño suele sugerir el diagnóstico de cefalea tensional, como veremos posteriormente.
- d. Tipos de cefalea: preguntar si el niño tiene más de un tipo de dolores de cabeza (muchos tienen cefaleas de tipo tensional y han tenido algún episodio esporádico de tipo migrañoso, pero que es el que ha motivado la consulta). Conviene registrar si existe más de un tipo de dolor.
- e. Presencia de aura: preguntar al niño si él aprecia algo antes de que aparezca el dolor de cabeza, si siente algo que le “advierta” que va a empezar con dolor. En ocasiones son los familiares los que nos lo explican (comentan que el niño refiere ver luces, etc.).
- f. Síntomas asociados al dolor: este punto resulta importante y no siempre la familia lo describe si no le preguntamos específicamente. Debe recogerse la presencia de sonofobia, fonofobia, osmofobia, náuseas, vómitos, dolor abdominal, sensación de mareo... previos o concomitantes con la cefalea.

- g. Signos asociados: aquí suelen ser los padres los que nos describen si el niño se queda pálido, eritematoso, ojoso... antes o en el momento del dolor de cabeza.
- h. Actitud del niño ante el dolor: muchas veces preguntamos directamente al niño: “y... ¿tú qué haces cuando te duele la cabeza?”. La interrupción de su actividad habitual y la necesidad de tener que tumbarse y dormir suelen estar presentes en los pacientes migrañosos.
- i. Presencia de algo que mejore o empeore el dolor: por ejemplo, el movimiento empeora de manera típica las migrañas y el sueño las mejora. Las técnicas de relajación/respiraciones profundas y lentas mejoran las tensionales, etc.
- j. Presencia de algún desencadenante (*trigger*) del dolor: por ejemplo, cefaleas que aparecen solo durante la menstruación, o en periodos de estrés escolar, etc.

#### *Otros datos a recoger en la anamnesis del niño con cefalea*

No debemos olvidar preguntar si existen otros síntomas entre los episodios de cefalea, si el niño recibe alguna medicación crónica o es portador de alguna enfermedad. Debemos, así mismo, recoger antecedentes familiares de cefaleas/migrañas o cualquier enfermedad (neurológica o no) en familiares más próximos y no olvidar recoger si existen problemas durante el sueño (ronquidos, apnea, despertares frecuentes, movimientos extraños, etc.).

Como herramientas útiles para la historia clínica disponemos, entre otras, de:

- a. Calendarios de cefaleas: resultan de gran utilidad. Debemos molestarnos en explicar a padres/pacientes cómo cumplimentarlos de manera apropiada, ya que hay diferentes modelos y no siempre resultan sencillos de rellenar. Su correcta y detallada cumplimentación puede ayudarnos tanto a diagnosticar el tipo de cefalea, como a decidir cuál es el manejo más apropiado o si hay que solicitar alguna prueba complementaria (Tabla I).
- b. Escalas de repercusión en calidad de vida, como el PedMidas: exige importante compromiso de familia y niño para cumplimentar, pero resulta útil a la hora de decidir la necesidad o no de iniciar tratamiento profiláctico en una migraña, por ejemplo (Tabla II).

#### **Exploración**

Resulta fundamental realizar una exploración pediátrica general, incluyendo datos básicos como peso, talla y constantes habituales (frecuencia cardiaca, tensión arterial). La presencia de soplos, petequias, fiebre, hipertensión, visceromegalias o adenopatías exigirían estudios complementarios. Incluso otros datos como el estado de desarrollo sexual o

TABLA I. EJEMPLO DE CALENDARIO DE CEFALEAS.

	Fecha									
Intensidad del dolor (1) leve; (2) moderado; (3) grave										
Más fuerte en un lado										
Como si me dieran golpes										
Como si me apretaran la cabeza										
Me impide la actividad habitual										
Aumenta con los esfuerzos físicos										
Con náuseas										
Con vómitos										
Me molesta la luz										
Me molestan los ruidos										
Dura aproximadamente (en horas)										
No voy a clase por el dolor de cabeza										
Antes del dolor he tenido sensaciones en la vista										
He tenido mareos										
Respuesta a los analgésicos (1) eficaz; (2) regular; (3) ineficaz										

TABLA II. PED MIDAS – CUESTIONARIO DE MIGRAÑA.

*En relación a los últimos 3 meses*

- Numere los días perdidos de colegio por dolor de cabeza
- Numere los días perdidos parcialmente de colegio por haber llegado tarde o salido antes por dolor de cabeza
- Numere los días en los cuales su rendimiento escolar ha estado disminuido por dolor de cabeza
- Numere los días en los cuales su rendimiento en las tareas de la casa ha estado disminuido por dolor de cabeza
- Numere los días en los cuales no ha podido participar de actividades recreativas y de deportes por dolor de cabeza
- Numere los días en los cuales ha podido participar de actividades recreativas y de deportes, pero que su capacidad ha estado disminuida por dolor de cabeza

**Puntuación:**

- 1 a 20: considerar tratamiento profiláctico.
- Igual o superior a 21: indicación de tratamiento profiláctico.

alteraciones en el crecimiento podrían sugerir algún tipo de patología del SNC.

La exploración neurológica detallada debe ser completa e incluir desde la presencia de discromías si existieran (manchas café con leche, manchas hipomelanóticas, angiomas...)

hasta cualquier alteración o asimetría en la misma (pares craneales, fuerza, tono, sensibilidad, propiocepción, reflejos, marcha y sus variantes, fondo de ojo...). Cabe señalar además la elevada coexistencia de cefaleas en niños con otras patologías que se siguen habitualmente en la consulta de Neuropediatría (síndrome de Tourette, TDAH, epilepsia...).

Como parte de la exploración neurológica sería recomendable realizar una valoración psicológica (en función de los recursos disponibles) que permita descartar problemas relacionados con el estado de ánimo, ansiedad o dificultades escolares.

**Pruebas complementarias en la evaluación del paciente pediátrico con cefalea**

Deben realizarse si así lo indican los datos recogidos en la anamnesis (presencia de criterios de alarma) o en la exploración neurológica (focalidad/alteración neurológica).

La RM craneal es la principal prueba complementaria en el paciente con cefalea en la edad infantil. La superioridad en definición sobre el TC, su idoneidad para el estudio de la fosa posterior y la ausencia de radiación constituyen sus principales ventajas. Por otro lado exige, en muchas ocasiones, la sedación del niño, además del consecuente consumo de recursos. Es por ello que existen una serie de criterios a

TABLA III. CEFALÉAS DE BREVE DURACIÓN EN PEDIATRÍA.

Headache type	Usual location	Usual duration	Usual intensity	Autonomic symptoms	Multiple daily attacks*	Usual therapy	Triggers	Possible secondary cause
Atypical migraine	F/T	< 1 hr	Mod/S	No	-	Tricyclics/AED	Many	No
Cluster	Or/F/T	15-190'	Mod/S	+/-	+	O <sub>2</sub> /triptans/steroid	No	No
Paroxysmal hemicrania	F/Or/T/occipital	min	Mod/S	+/-	+		No	Yes
SUNA/SUNCT	Or/F/T	seconds-min	Mod/S	Prominent	+	Tricyclics/AED	No	Yes
Idiopathic stabbing headache	None	seconds	Mod/S	-	+	AED/tricyclics	No	Yes
Cranial neuralgia	Depends on type	seconds-min	Mod/S	-	+	AED	Drinking/eating/brushing teeth/hair	Yes
Occipital neuralgia	Occipital/neck	seconds-min	Mod/S	-	+	Analgesics/AED	No	No
Thunderclap headache	None	min	S	-	-	Depends on cause	No	Yes
Nummular headache	Parietal	seconds-min	M/Mod	-	+	AED/tricyclics	Palpation	No
Red ear syndrome	Ear/cheek	30-60'	M/Mod/S	-	+	Varies	Many	Yes
Numb-tongue syndrome	Occipital/neck	seconds-min	M	-	-	Conservative	Head movement	Yes

AED: antiepileptic drug; F: frontal; M: mild; Mod: moderate; Or: orbital; S: severe; SUNA: short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms; SUNCT: short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing; T: temporal.

\*This category denotes that multiple attacks within a day are not uncommon but does not connote that the attacks occur every day.

Tomado de: McAbee GN. A Review of Episodic and Chronic Pediatric Headaches of Brief Duration. *Pediatr Neurol.* 2014; 1-6 (6).

tener en cuenta antes de solicitarla. No existe un consenso unánime entre profesionales, pero sintetizamos aquí las indicaciones de neuroimagen (RM craneal, salvo situaciones de urgencia/sospecha de sangrado o hipertensión intracraneal aguda) en niños con cefalea, elaboradas por la Academia Americana de Neurología.

- Patrón temporal anormal: cefalea que va aumentando en intensidad y frecuencia con el tiempo, progresivas.
  - Cambios en el patrón habitual de la cefalea.
  - Alteración en la exploración.
  - Asociación con cualquier otra característica que sugiera disfunción neurológica (convulsiones, estigmas de síndrome neurocutáneo, alteración de la conciencia...).
  - En los equivalentes migrañosos (véase más adelante).
- Otros datos considerados de "alarma" que muchos autores

describen como indicadores para solicitar prueba de imagen son:

- La interrupción del sueño nocturno.
- La localización del dolor en región occipital.
- Cefalea desencadenada por esfuerzos.
- Cefalea de predominio matutino y asociada a vómitos.
- Cefalea en niño de edad inferior a 5 años.

Otras pruebas complementarias que pueden ayudarnos a identificar una causa para la cefalea y ayudarnos así a tratarla son:

- Electroencefalograma/videoencefalograma: no debe solicitarse de rutina (existe un porcentaje no desdéniable de la población infantil con anomalías inespecíficas del VEEG que no son epilépticos), sino cuando hay clínica sugerente de crisis epiléptica (episodios reiterati-

vos que incluyen desconexión del medio, automatismos, visión de luces...).

- b. Estudio del líquido cefalorraquídeo mediante punción lumbar: en el caso de existir datos que sugieren infección del SNC o en casos muy concretos/infrecuentes que sugieren enfermedad metabólica como causa de la cefalea.
- c. Otras pruebas, según clínica/anamnesis que pueden resultar de utilidad son estudios de videopolisomnografía en caso de sospecha de un síndrome de apnea-hipopnea del sueño, analítica si sospechamos algún proceso constitucional, infeccioso o tumoral; psicometría y valoración psicopedagógica si hay problemas de aprendizaje asociados, valoración por salud mental si sospechamos una cefalea tensional secundaria a estrés por acoso escolar o maltrato, etc.

Insistir en que son la anamnesis y la exploración detalladas las que indicarán necesidad o no de realizar o no algunas de las pruebas complementarias arriba señaladas.

## CLASIFICACIÓN DE LAS CEFALÉAS INFANTILES

Existe una clasificación oficial<sup>(3)</sup> que es revisada con cierta periodicidad y puede resultar de utilidad, sobre todo en el paciente adulto. En el caso de la población infantil, quizás resulte más práctico emplear una clasificación basada en los tipos de cefaleas más frecuentes en este periodo de la vida. Así distinguiremos:

- Cefaleas primarias: el dolor de cabeza es el síntoma en sí, no responde a ninguna otra causa:
  - a. Migraña.
  - b. Cefalea tensional.
  - c. Cefaleas de corta duración.
  - d. Variantes migrañosas de la infancia.
- Cefaleas secundarias: en ellas la cefalea es síntoma de una alteración estructural, metabólica, infecciosa... identificable. Es un grupo amplio, en el que se incluyen las cefaleas secundarias a procesos infecciosos, tumorales, metabólicos, etc., como detallaremos a continuación.

### Cefaleas primarias

#### *Migraña infantil*

Se define como una cefalea recurrente, de intensidad moderada-grave y que suele interferir en las actividades diarias. El dolor puede ser descrito como pulsátil o punzante y suele acompañarse de náuseas y/o vómitos, sono o fotofobia. La duración de los episodios puede ser variable (normalmente más de una hora) y su localización también

puede variar, no siendo condición diagnóstica en niños la localización unilateral<sup>(4)</sup>.

El concepto de migraña crónica (poco frecuente) hace referencia a aquellas cefaleas que están presentes durante 15 días o más al mes durante los últimos tres meses consecutivos. Para considerarse migraña crónica, al menos 8 de esos 15 episodios deben presentar características migrañosas

La migraña infantil presenta una elevada prevalencia en la población escolar (entre el 3,2-14,5% de los escolares), porcentajes muy variables en función del tipo de estudio o país donde se realiza<sup>(5,6)</sup>. El sexo femenino suele ser el más afectado y la historia familiar de migraña está presente en más de la mitad de los casos.

Existen otros criterios para el diagnóstico de migraña infantil, que no difieren en exceso de la definición anteriormente expuesta, estos son los enumerados por Prensky y Sommer, que consideran la migraña infantil como toda cefalea aguda recurrente con intervalos libres de síntomas, en los que aparecen, al menos, tres de los siguientes síntomas en relación con el dolor:

- a. Dolor abdominal.
- b. Náuseas.
- c. Vómitos.
- d. Localización unilateral.
- e. De tipo pulsátil.
- f. Mejoría con el sueño.
- g. Historia familiar de migraña.
- h. Aura migrañosa.

#### *Migraña con aura*

Se define como tal cuando un niño presenta, al menos, dos ataques que cumplan tres de las siguientes características:

- a. Uno más síntomas de aura (disfunción cortical o de tronco encéfalo transitoria) totalmente reversible.
- b. Al menos uno de esos síntomas de aura se desarrolla gradualmente en 4 minutos o dos o más síntomas ocurren sucesivamente.
- c. Los síntomas de aura duran entre 4 y 60 minutos.
- d. La cefalea sigue al aura en un intervalo igual o menor de 60 minutos.
- e. Se descarta una cefalea secundaria por anamnesis, exploración y en caso necesario, mediante pruebas complementarias.

**Concepto de migraña complicada:** es aquella en la que el aura se prolonga (hasta horas o días). En este tipo de migrañas los fármacos profilácticos de elección son los calcioantagonistas o los fármacos antiepilépticos (tratar de evitar los triptanes en estos casos).

TABLA IV. PRINCIPALES VARIANTES MIGRAÑOSOS DE LA INFANCIA Y SUS CARACTERÍSTICAS.

Variantes migrañosos	Tortícolis paroxística benigna (TPB/BP)	Vértigo paroxístico benigno (VPB/BPV)	Síndrome de vómitos cíclicos (SVC/CVS)	Migraña abdominal (MA/AM)
Edad inicio	Primer año	< 4 años	5 años	Escolares
Finaliza...	3-4 años	Escolar	Pubertad	Pasados 5 años > adolescencia
Clínica/Dco Criterios ICHD-3	A. Episodios recurrentes en preescolar que cumplen criterios B y C B. Cabeza inclinada hacia uno u otro lado (puede haber rotación leve) que cede espontáneamente en minutos-días C. Al menos uno de los siguientes: palidez, irritabilidad, náuseas, vómitos, ataxia D. Exploración neurológica normal entre episodios E. No atribuida otra causa	A. Al menos 5 episodios que cumplen criterios B y C B. Inicio súbito de vértigo, de intensidad máxima al inicio y resolución espontánea en minutos, no afectada conciencia C. Al menos uno de los siguientes: nistagmus, ataxia, vómitos, palidez, miedo D. Exploración neurológica normal + función vestibular y auditiva normales entre episodios E. NO atribuido a otra causa	A. Al menos 5 episodios de náuseas y vómitos intensos que cumplen criterios B, C B. Episodios estereotipados para cada individuo y que se repiten con periodicidad definida C. Deben cumplir todo lo siguiente: - Náuseas/vómitos al menos 4 veces por hora - Episodios duran > 1 h y como máximo 10 días - Episodios se separan unos de otros al menos 1 semana D. Asintomáticos entre episodios E. No atribuidos a otra causa	A. Al menos 5 episodios de dolor ABD, cumpliendo crits B-D B. Dolor con al menos dos de las siguientes características: - Localizado en línea media, periumbilical o mal definido - Dolor sordo - Intensidad moderada o grave C. Durante los episodios, al menos dos de las siguientes: anorexia, vómitos, náuseas, palidez D. Duran 2-72 h si no se tratan o si el tto. es insuficiente (dur mín 1h) E. Asintomático entre episodios F. No atribuidos a otra causa
Frecuencia episodios/ <i>trigger</i>	Hasta 2-3 veces/mes No <i>trigger</i>	Poco predecible No <i>trigger</i>	Predecible en cada niño (hasta 12/año) <i>Triggers</i> : infección, falta de sueño, estrés, menstruación	Estereotipados <i>Triggers</i> : viajes, grasas, falta de sueño, estrés, luces intermitentes
Tratamiento agudo	Sintomático	Solo si persiste clínica, sintomático	Sedación, antieméticos, triptanes, rehidratación IV	No evidencia. Triptanes
Profilaxis	Rara vez se recomienda	Rara vez se recomienda	Ciproheptadina, amitriptilina, CoQ <sub>10</sub> , pizotifeno	Pizotifeno, amitriptilia, ciproheptadina, propranolol
Comentarios	A veces asocian posturas distónicas en EE, caderas (ceden con sueño)	En cualquier posición	Matutinos. A veces "aura" la noche previa Pueden asociar: sono/fotofobia, dolor abdominal, cefalea, diarrea. Metabólico, endocrino, dvo. (PPCC)	Variante SVC, relación con epilepsia abdominal (EEG) DD dolor abdominal crónico diario
En común	<b>Historia familiar migraña o evolución a migraña; no alteración conciencia; Dco exclusión; exploración normal entre episodios; entidades pediátricas; RM Y EEG NORMALES; estereotipados; no asocian cefalea (salvo en SVC)</b>			

**Migrালেপ্সিয়া:** término controvertido que ha venido a definir aquellos casos de duda sobre la naturaleza de los episodios de un paciente (aparentemente migrañosos *vs* epilépticos). Se podría definir como la presencia de crisis

epilépticas que aparecen durante ataques de migraña. La diferencia entre, por ejemplo, migrañas con auras visuales y epilepsias del lóbulo occipital no siempre resulta fácil. El videoelectroencefalograma puede ayudarnos en algunos

casos, pero en otros puede incluso generar más confusión ya que, como comentamos con anterioridad, un porcentaje de niños no epilépticos pueden mostrar anomalías en el electroencefalograma (más los que son migrañosos). Resulta clave en estos casos conocer muy bien la semiología típica de las diferentes epilepsias infantiles y hacer un seguimiento de los pacientes (no tratar el EEG, sino el paciente). El empleo de fármacos antiepilépticos como profilácticos migrañosos en estos pacientes constituye en ocasiones una solución práctica. Explicar todo a la familia, hacer una escrupulosa anamnesis, disponer de vídeos de los episodios, hacer un seguimiento apropiado... favorecerán un adecuado diagnóstico en estos casos.

#### *Cefalea tensional en la edad pediátrica*

Se trata de la cefalea más frecuente en niños (con pico de mayor incidencia entre los 8 y 12 años), la prevalencia en estas edades oscila entre el 1-72%, según diversos autores y países. La clínica que muestran estos pacientes es generalmente poco llamativa, pero persistente y con mala respuesta a muchos de los fármacos que se ensayan. Por otro lado, representa una importante fuente de morbilidad en estas edades y en ocasiones se manifiesta como único síntoma en un niño que puede estar pasando por una difícil o incluso grave situación (desde problemas de aprendizaje, pasando por acoso, abusos o malos tratos). En este tipo de cefaleas el estrés juega un papel fundamental, de tal modo que hasta en el 50% de los niños con cefalea tensional crónica se pueden identificar actores estresantes en su entorno o bien algún tipo de enfermedad crónica.

La cefalea tensional no siempre es fácil de diferenciar de las migrañas, aunque una adecuada anamnesis facilita esta tarea en gran medida. Se definen como episodios de cefalea de intensidad media-moderada, que no interrumpen la actividad habitual del niño ni empeoran con el movimiento. Suelen tener una localización bilateral y un carácter opresivo. La duración de los episodios es variable, desde media hora hasta varios días consecutivos. En ocasiones pueden asociar algún otro síntoma como foto o sonofobia o, más raramente (sobre todo en las de tipo crónico), náuseas o vómitos. Se clasifican en función de la duración de los episodios en tres grupos:

- a. Cefalea tensional infrecuente episódica: el niño ha presentado en el momento de la valoración, más de 10 episodios de cefalea de características tensionales, con una frecuencia aproximada de un episodio o dos mensuales.
- b. Cefalea tensional frecuente episódica: el niño ha presentado, durante un periodo igual o superior a 3 meses, cefalea con una frecuencia que oscila entre 2 a 15 días al mes.

- c. Cefalea tensional crónica: el niño ha presentado, durante un periodo igual o superior a 3 meses, episodios de cefalea con una frecuencia de más de 15 días al mes.

#### *Cefaleas de corta duración*

Se trata de un grupo de cefaleas que no siempre son correctamente identificadas y manejadas en la edad pediátrica. Como característica común tienen la escasa duración de los episodios de dolor (minutos, siempre menos de una hora), pero que pueden ser muy intensos y pluricotidianos. La importancia de reconocer este tipo de cefaleas radica en que algunas pueden ser secundarias a una lesión subyacente o bien pueden tener un tratamiento específico<sup>(6)</sup>. En la tabla III hemos resumido las principales características de cada una de ellas.

#### *Variantes migrañosos*

Bajo esta denominación común se engloban una serie de cuadros clínicos, específicos de la edad pediátrica, que se caracterizan por ser episodios paroxísticos reiterativos y estereotipados (siempre se desarrollan de la misma manera). Aparecen en niños con historia familiar de migraña o que van a desarrollar una migraña durante el transcurso de su vida<sup>(7)</sup>.

En la tabla IV se detallan las principales manifestaciones clínicas y edad propia de desarrollo de los variantes migrañosos más frecuentes, así como las recomendaciones terapéuticas en cada uno de ellos. Señalar que, tal y como aparece en la tabla, se trata de diagnósticos de exclusión, por lo que se recomienda excluir cualquier otra patología que pueda tener similar sintomatología. Es mandatorio por lo tanto, en estos casos, solicitar pruebas complementarias.

#### **Cefaleas secundarias**

Representan el grupo de cefaleas más frecuentes, en su gran mayoría secundarias a causas banales. No obstante, se debe mantener un alto índice de sospecha y solicitar pruebas complementarias ante la posibilidad de una hipertensión intracraneal como causa de la cefalea.

Como referíamos con anterioridad, en estos casos la cefalea es el síntoma de una alteración estructural, metabólica, infecciosa... identificable. En este grupo destacamos las siguientes categorías (véase Tabla V).

#### **TRATAMIENTO DE LAS CEFALÉAS EN LA INFANCIA**

Para conseguir los mejores resultados y mejorar la calidad de vida de estos niños y sus familias resulta crucial

TABLA V. CEFALÉAS SECUNDARIAS. PRINCIPALES CAUSAS.

Cefaleas secundarias	
Infecciones ORL Infecciones respiratorias vías altas Sinusitis	Abscesos Meningitis
SAHS	Epilepsia
Post traumatismo	Errores congénitos del metabolismo
Malformaciones vasculares SNC Hidrocefalias Lesiones ocupantes de espacio	Iatrogenia Fármacos
Problemas psicológicos, problemas de aprendizaje, estrés	

TABLA VI. PRINCIPALES ANALGÉSICOS PARA USO EN FASE AGUDA ANTE PACIENTE CON CEFALEA.

Tratamiento migraña en fase aguda: AINES (+/- antieméticos)			
Principio activo	Dosis	Edad mínima para su uso	G.E.
Ibuprofeno (O)	10 mg/kg/dosis	6 meses	A
Paracetamol (O)	15 mg/kg/dosis		B
Sumatriptan (IN). Spray nasal: 10 / 20 mg	20-39 kg = 10 mg > 40 kg = 20 mg	5 años	A
(O). Comp. 25/50/100 mg	< 12 años = 50 mg > 12 años = 100 mg	8 años	
(SC). Inyección subcutánea: 4 mg/6 mg	0,06 mg/kg/dosis	6 años	
Rizatriptan (O)	< 40 kg= 5mg	6 años	
Zolmitriptan (O/IN)	> 40 kg=10 mg < 12 años = 2,5 mg > 12 años = 5 mg	6 años	
Ketorolaco (IV) Amp. 30 mg/ml (O) Comp. 10 mg	0,5 mg/kg/dosis (máx 30 mg) 1 mg/kg/dosis (máx 10 mg)	2 años	

(O): vía oral; (IV): vía intravenosa; (IN): vía intranasal; GE: grado de evidencia para su uso. Analgésicos: no + de 5 días al mes (o no más de 3 días/semana). Triptanes: limitados a 9 días al mes.

hacer entender a nuestros pacientes que necesitamos de su colaboración mediante la cumplimentación de calendarios u otros cuestionarios que cuantifican la repercusión en la calidad de vida. Un diagnóstico certero resulta fundamental para un adecuado manejo terapéutico.

Disponemos de una serie de medidas terapéuticas generales y otras más específicas en función del tipo de cefalea al que nos enfrentemos, como señalamos a continuación.

### Tratamiento de la migraña infantil

#### 1. Medidas no farmacológicas:

- a. Técnicas relajación, terapia cognitivo-conductual, *biofeedback*.

- b. Detectar y eliminar fuente de estrés.
- c. Eficacia demostrada<sup>(8)</sup>.
- d. Informar, educar, medidas generales básicas de higiene de sueño, alimentación y deporte.
- e. Involucrar al niño y a la familia. Ofrecer objetivos realistas.

#### 2. Medidas farmacológicas:

- a. Tratamiento sintomático: respuesta rápida para que pueda volver a su vida habitual. Empleo de analgésicos por vía oral que permitan que el niño recupere su actividad. Detallamos los más habituales en la tabla VI. En caso de vómitos reiterados o persistencia del dolor puede ser necesario emplear la vía endovenosa.

TABLA VII. FÁRMACOS EMPLEADOS COMO PROFILÁCTICOS EN LA MIGRAÑA INFANTIL.

Fármaco	Dosis en estudios	Grado evidencia	Efectos adversos
Flunarizina	5 mg/d (2,5 > 5 > 10 mg/d)	A	Incremento de peso (20%) Somnolencia (10%), depresión (largo plazo)
Propranolol	60-120 > máximo 240 mg/d (dos dosis)	C A*	Contraindicado en asma/atopia
Ciproheptadina	2-8 mg/día (0,2-0,4 mg/kg/día)	C	Sedación, aumento apetito+
Amitriptilina	1 mg/kg/d (10-75 mg/d noche; incrementos de 0,25 mg/kg/d cada 2 semanas)	C	Ligera sedación, anticolinérgicos (boca seca, estreñimiento), peso+
Ác. valproico	15-40 mg/kg/d (250-1.000 mg/d en dos dosis o crono)	B A*	Apetito+, mareo, caída cabello, SOP, teratogenia. Monitorizar función hepática
Topiramato	1,4 +/- 0,7 mg/kg (2-4 mg/kg/d) (50-200 mg/d en dos dosis)	A	Cognitivos (12,5%), pérdida de peso (5,6%), sensoriales (2,8%). Revisar ACO

\*Evidencia A en la US Guideline for efficacy an tolerability en adultos. LEV: gabapentina, zonisamida: pocos datos. Migraña crónica: toxina botulínica A (también TPM, amitriptilina); SOP: síndrome de ovario poliquístico; ACO: anticonceptivos orales.

b. Tratamiento profiláctico: reducir frecuencia e intensidad de los episodios, siendo estas las principales indicaciones para su empleo<sup>(9)</sup>:

- Si los cambios en el estilo de vida y las medidas no farmacológicas no funcionan.
- Se registran más de 4 episodios al mes (> episodio/semana) o estos son muy duraderos.
- Los episodios son de intensidad al menos moderada, afectado a la calidad de vida del niño (Ped-MIDAS > 10).
- Hay pocos ensayos controlados sobre el empleo de este tipo de tratamiento en niños, existiendo controversia sobre cuál resulta de mayor utilidad. Se recomiendan iniciar a dosis bajas y mantener 4-6 meses. En la tabla VII se detallan los fármacos más empleados y sus características, así como el nivel de evidencia para su uso<sup>(4,9-13)</sup>.

#### Tratamiento de la cefalea tensional

1. Tratamiento en fase aguda: pueden emplearse analgésicos de tipo paracetamol, ibuprofeno o ácido acetil salicílico en los niños más mayores. No obstante, debemos insistir en evitar el abuso en el uso de los mismos (no más de 5 al mes) y hacer hincapié en las medidas profilácticas.
2. Tratamiento profiláctico: detallamos los fármacos que han sido ensayados con más frecuencia en la tabla VIII,

subrayando que no existe suficiente grado de evidencia científica sobre la mejoría de estos tipos de cefaleas con fármacos, encontrándose en muchos casos resultados mejores o al menos similares, pero sin efectos adversos, con el empleo de tratamientos no farmacológicas (técnicas de relajación, terapia cognitivo-conductual, etc.).<sup>(14)</sup>.

#### COMENTARIOS

Las ideas fundamentales sobre la cefalea infantil se resumen en los siguientes puntos:

- La cefalea en la edad pediátrica es un motivo de consulta frecuente, cada vez más, algunos autores justifican esta tendencia al alza por cambios en el estilo de vida.
- Las claves para el correcto diagnóstico son: anamnesis detallada + exploración + calendario.
- El diagnóstico en la edad pediátrica resulta más complejo que adultos.
- El diagnóstico de cefalea puede cambiar a lo largo de la vida del niño, pudiendo pasar un paciente de tener una cefalea primaria a secundaria, o de tipo tensional a migrañosa (o viceversa). Re-evaluar, re-explorar y solicitar pruebas complementarias cuando estén indicadas.
- La cefalea tensional existe y es fuente de morbilidad. No siempre se identifica o trata correctamente.

TABLA VIII. TRATAMIENTO DE LA CEFALEA TENSIONAL EN PEDIATRÍA.

Tratamiento farmacológico = NO evidencia			
Principio activo	Dosis	GE	Comentarios
Amitriptilina	Inicio 5-10 mg (0,25 mg/kg) (cama) Escalada de 5-10 mg/2 semanas Máx. 30 mg/día o 1 mg/kg/día	C/D	Ganancia ponderal Mareos, cansancio
Topiramato	Inicio: 25 mg/día en dos dosis (0,25 mg/kg/día) Escalada: en 12,5 mg cada 2 sem (100 mg/día o 1 mg/kg/día)	C/D	Cuando hay sobrepeso
Gabapentina	10-50 mg/kg en 3-4 dosis Posible combinación con amitriptilina	C/D	Cuando se precisa rápida mejoría
Melatonina	Escasos estudios, pequeña muestra		
Toxina botulínica A	Solo datos en adultos		
Tratamiento NO FARMACOLÓGICO = controversia, igual o mejores resultados			
Terapia/técnicas de relajación, <i>biofeedback</i> , terapia congitivo-conductual			
GE: grado de evidencia.			

## ABREVIATURAS

- SNC: sistema nervioso central.
- RM: resonancia magnética.
- TC: tomografía computarizada.

## BIBLIOGRAFÍA

- Ozge A, Termine C, Antonaci F, Natriashvili S, Guidetti V, Wöber-Bingöl C. Overview of diagnosis and management of paediatric headache. Part I: diagnosis. *J Headache Pain*. 2011; 12(1): 13-23.
- Fearon P, Hotopf M. Relation between headache in childhood and physical and psychiatric symptoms in adulthood: national birth cohort study. *BMJ*. 2001; 322(7295): 1145.
- Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia*. 2013; 33: 629-808.
- Green A, Kabbouche M, Kacperski J, Herhsey A, O'Brien H. Managing Migraine Headaches in Children and Adolescents. *Expert Rev Clin Pharmacol*. 2016; 9(3): 477-82.
- Kernick D, Campbel J. Measuring the impact of headache in children: a critical review of the literature. *Cephalalgia*. 2009; 29(1): 3-16.
- McAbee GN. A review of episodic and chronic pediatric headaches of brief duration. *Pediatr Neurol*. 2014; 1-6.
- Rothner AD, Parikh S. Migraine Variants or Episodic Syndromes That May Be Associated With Migraine and Other Unusual Pediatric Headache Syndromes. *Headache*. 2016; 56(1): 206-14.
- Hershey AD. Current approaches to the diagnosis and management of paediatric migraine. *Lancet Neurol*. 2010; 9(2): 190-204.
- Freitag FG, Shumate D. Current and investigational drugs for the prevention of migraine in adults and children. *CNS Drugs*. 2014; 28: 921-7.
- Abu-Arafeth I. Flunarizine for the prevention of migraine - a new look at an old drug. *Dev Med Child Neurol*. 2012; 54: 200-7.
- El-Chammas K, Keyes J, Thompson N, Vijayakumar J, Becher D, Jackson JL. Pharmacologic treatment of Pediatric Headaches. A meta-analysis. *JAMA Pediatr*. 2013; 167(3): 250-8.
- Peer Mohamed B, Goadsby PJ, Prabhakar P. Safety and efficacy of flunarizine in childhood migraine: 11 years experience, with emphasis on effects in hemiplegic migraine. *Dev Med Child Neurol*. 2012; 54(3): 274-7.
- Han SA, Yang EJ, Kong Y, Joo CU, Kim SJ. Effects of low-dose topiramate on language function in children with migraine. *Korean J Pediatr*. 2017; 60(7): 227-3.
- Eccleston C, Palermo T, de C Williams S, Lewandowski A. Psychological therapies for the management of chronic and recurrent pain in children and adolescents. *Intervention Review*. The Cochrane Collaboration.

## Mesa Redonda

### Actualización en Neurología

#### El retraso psicomotor en la consulta del pediatra

I. RUIZ-AYÚCAR DE LA VEGA

*Complejo Asistencial Universitario de Salamanca*

#### RESUMEN

**Introducción.** El conocimiento del desarrollo psicomotor normal del niño debe ser parte de la formación del pediatra. Abordar el retraso del desarrollo psicomotor puede ser complejo, por lo que se hará una aproximación sencilla y práctica a través de escenarios clínicos.

**Desarrollo.** El desarrollo psicomotor es el proceso continuo que permitirá al niño alcanzar las habilidades correspondientes para su edad. Cuando estas se alcanzan tardíamente o son cualitativamente diferentes, hablaremos de retraso psicomotor. Existen herramientas clínicas para el abordaje del retraso psicomotor, y determinados signos de alarma a tener en cuenta. El retraso puede ser parcial, afectando a una sola esfera, o global. Se puede presentar en consulta, entre otras formas: como un niño que alcanza tardíamente los hitos del desarrollo motor; con el retraso del desarrollo en contexto de anomalías morfológicas a la exploración; como pérdida de las habilidades ya adquiridas; y como retraso grave con exploración claramente alterada. El abordaje puede ser diferente en cada situación.

**Conclusiones.** Ante un retraso leve, con una exploración normal, puede darse un tiempo de observación, siempre con intervención. Ante la sospecha de alteración en el desarrollo, se debe procurar atención temprana. Si se hace una analítica en un niño con un retraso motor, conviene solicitar enzimas musculares. Las causas de retraso psicomotor con tratamiento específico y eficaz deben detectarse. Ante la pérdida de habilidades previamente adquiridas, la valoración

especializada ha de ser precoz. El retraso psicomotor es un síntoma, y conocer la causa de ello es en ocasiones difícil.

**Palabras clave:** Retraso psicomotor; Retraso motor; Desarrollo psicomotor.

#### INTRODUCCIÓN

El conocimiento del desarrollo psicomotor normal del niño debe formar parte de la formación básica de todo pediatra, puesto que su vigilancia es parte fundamental de los programas de seguimiento del niño sano. No se trata tan solo de conocer los hitos propios de cada etapa, sino de ser capaces de identificar señales de alarma o desviaciones en los patrones típicos de desarrollo. El retraso en el desarrollo psicomotor no es una enfermedad por sí misma, sino un síntoma que podría ser reflejo de patología en el niño, no solo del propio sistema nervioso, sino de enfermedades sistémicas. Intentaremos exponer de forma sencilla y práctica, a través de escenarios clínicos, algunos aspectos concretos a tener en cuenta a la hora de abordar el paciente con retraso en el desarrollo psicomotor.

#### DESARROLLO

##### El desarrollo psicomotor normal

El desarrollo psicomotor es el proceso **continuo** que, desde la concepción hasta la madurez, permitirá al niño

*Correspondencia:* Irene Ruiz-Ayúcar de la Vega. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.  
Paseo de San Vicente 58. 37007 Salamanca.  
*Correo electrónico:* ireneayucar@gmail.com

© 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.

alcanzar las habilidades correspondientes para su edad. Este tiene una secuencia similar en todos los niños, pero aun dentro de la normalidad, puede haber variabilidad entre unos y otros, o incluso en el mismo individuo. Podemos encontrarnos con disociaciones en el ritmo del desarrollo entre las distintas esferas, sin que necesariamente exista una patología. Conocer variaciones normales en el desarrollo nos evitará exploraciones y preocupaciones innecesarias (Tabla I).

### La evaluación del niño con alteraciones en su desarrollo psicomotor

A la hora de evaluar el desarrollo, existen varios aspectos que el pediatra debe tener en cuenta:

- Una adecuada historia clínica. Cada paciente debe ser situado en su contexto. Deben conocerse bien aquellos antecedentes que pueden suponer un riesgo de alteraciones en el desarrollo: antecedentes familiares de patología neurológica, antecedentes perinatales, situación socio-familiar y entorno de crianza, enfermedades que haya padecido el niño...
- Escalas guía. Los pediatras disponen de escalas, como la de Denver, o de Haizea, que servirán de guía para detectar posibles desviaciones, patrones que se salgan de lo habitual. Pero no hemos de olvidar que no son herramientas diagnósticas, sino de cribado. Servirán para ponernos sobre alerta.
- Tanto si existen factores de riesgo como si se detectan pequeñas desviaciones, la vigilancia será más estricta.
- La perspectiva de la familia: escuchar a los padres y atender a sus preocupaciones es importante. La consulta del pediatra es a menudo breve, una mínima muestra en el tiempo de lo que el niño es. Por lo que una preocupación manifiesta debe considerarse también un signo de alarma.

### Los signos de alerta en el desarrollo psicomotor

Son la expresión clínica de una desviación del patrón típico del desarrollo, y como decíamos previamente, no suponen necesariamente una patología neurológica, pero sí nos obligan a un seguimiento riguroso y si el signo persiste, iniciar una intervención terapéutica.

Los signos de alerta podría manifestarse de diversas formas:

- **Retraso significativo** en las adquisiciones de los hitos del desarrollo.
- **Persistencia** de patrones de conducta que serían propios de una edad menor (p. ej., llevarse continuamente objetos a la boca).

TABLA I. ALGUNAS VARIANTES DE LA NORMALIDAD EN EL DESARROLLO PSICOMOTOR.

- 
- Desplazarse sentado
  - No gatear antes de andar
  - Gateo con rodilla y pie contralateral
  - Pinza pulgar-dedo medio
  - Apoyo de puntillas al inicio del desarrollo la marcha
  - Tartamudez evolutiva de los 2 a los 5 años
  - Dislalias hasta los 5-6 años
- 

- Estancamiento o **pérdida** de habilidades previamente adquiridas (p. ej., pérdida de lenguaje o de praxias manuales).
- Presencia de **signos anormales** (p. ej., movimientos anómalos).
- Alteraciones de la **conducta** (p. ej., excesiva irritabilidad).
- Anomalías **morfológicas**.

### El retraso psicomotor

Hablaremos de retraso psicomotor cuando los hitos esperables a una determinada edad se alcanzan tardíamente o son cualitativamente diferentes. Hay que destacar que el término es un diagnóstico provisional, dado que, como decíamos anteriormente, es un síntoma. El término no es equiparable a una discapacidad intelectual, y hay familias que pueden temer esta equivalencia, si bien es cierto que la mayor parte de los niños con discapacidad intelectual han tenido un retraso en el desarrollo, en alguna de las esferas.

Podemos distinguir:

- Retraso en un **solo área**: motor, lenguaje, social...
- **Retraso psicomotor global**: retraso que se presenta en niños menores de 5 años y que afecta a dos o más áreas de desarrollo: motora (fina o gruesa), habla y lenguaje, cognitiva, personal/social y actividades de la vida diaria.

Ante la presencia de un retraso psicomotor, el pediatra suele plantearse varias cuestiones: **¿Existe realmente un motivo de preocupación? ¿Cuándo debo solicitar alguna prueba complementaria? ¿Es necesaria una valoración por un especialista? ¿Cuándo debo iniciar una intervención?**

Vamos a intentar dar respuesta a estas preguntas a través de algunos escenarios.

#### 1. El niño que tiene un desarrollo motor lento

En muchas ocasiones podemos ver niños que, con un desarrollo normal en el resto de las esferas, tienen un alcance tardío de las habilidades motrices. Si esta disociación en el desarrollo ocurre **en contexto de una exploración neurológica**

**normal**, o mínimamente alterada, por ejemplo, por leves alteraciones en el tono muscular, podemos dar algo de **tiempo**, antes de hacer exploraciones complementarias. Aun así, ese tiempo de observación, debe ir acompañado de un seguimiento e intervención por parte de el centro de atención temprana.

*La atención temprana:* es el conjunto de **intervenciones** dirigidas a la población infantil de 0-6 años, a la familia y al entorno, que tienen por objetivo dar respuesta, lo más pronto posible, a las necesidades **transitorias o permanentes** que presentan los niños con trastornos en su desarrollo o que tienen **riesgo** de padecerlos.

La sospecha de una alteración en el desarrollo es ya motivo para derivar a un paciente a Atención Temprana.

En la mayoría de las ocasiones la evolución será favorable, y no serán precisas más intervenciones. Pero si la evolución es tórpida, o aparece algún síntoma nuevo de alarma, deberá ser evaluado por un especialista. Mientras tanto, no será excesivo realizar una analítica de despistaje de patologías que puedan cursar con un retraso en el desarrollo motor: perfil tiroideo y del hierro, marcadores de enfermedad celiaca, sin olvidar las enzimas musculares. En algunas enfermedades neuromusculares, como la distrofia de Duchenne, un leve retraso psicomotor, fundamentalmente de la marcha, puede ser el único indicativo los primeros años de vida, y la determinación de una CK en sangre acortará el tiempo de diagnóstico.

## 2. El niño con anomalías morfológicas

Puede ocurrir que el paciente que presenta un retraso en su desarrollo psicomotor, tenga además algún rasgo físico característico. Ya sea por un fenotipo facial peculiar, anomalías osteoarticulares, o estigmas cutáneos característicos. El pediatra debe estar familiarizado con algunas de estas anomalías morfológicas que orientan a una enfermedad concreta, y en esos casos, no debe haber tiempo de espera antes de derivar al especialista. De hecho, en algunas de esas enfermedades la derivación ha de hacerse de forma urgente, puesto que pueden tener un tratamiento específico y la precocidad de su introducción podría cambiar drásticamente el pronóstico de la enfermedad. Esto será así sobre todo en determinadas enfermedades metabólicas, como las de depósito lisosomal o el hipotiroidismo congénito. En otras ocasiones, la precocidad en su abordaje especializado servirá para detectar y tratar lo antes posible problemas secundarios a la enfermedad, más graves que el propio retraso psicomotor en cuanto a pronóstico vital. Esto es el caso de enfermedades neurocutáneas, como la esclerosis tuberosa, que predispone al crecimiento de tumores cerebrales, u otras patologías que asocian afectación de otros órganos (Tabla II).

TABLA II. SIGNOS DE ALARMA MORFOLÓGICOS EN EL RETRASO PSICOMOTOR.

<b>Macroglosia, facies tosca.</b>	Hipotiroidismo congénito
<b>Ictericia prolongada</b>	Enfermedades lisosomales
<b>Episodios cíclicos de vómitos y/o letargo y/o ataxia.</b>	Enfermedades metabólicas
<b>Olores atípicos</b>	
<b>Visceromegalias</b>	Enfermedades de depósito
<b>Estigmas cutáneos</b>	Enfermedades neurocutáneas:
<b>Máculas hipocrómicas</b>	Esclerosis tuberosa, Sturge-Weber, neurofibromatosis
<b>Manchas en vino de oporto</b>	
<b>Manchas café con leche</b>	
<b>Cambios en el perímetro craneal</b>	Hidrocefalia, craneosinostosis, microcefalia progresiva
<b>Alteraciones oculares</b>	Catarata en contexto de síndromes, déficits visuales

## 3. El niño que pierde habilidades

Podemos encontrarnos ante el caso de un niño que haya tenido un desarrollo normal, o mínimamente enlentecido, que en un momento dado consulte porque ha dejado de hacer cosas que previamente ya sabía hacer. Más habitual que la pérdida de habilidades motoras, es la pérdida de lenguaje o de interacción social. No es infrecuente que algunas familias refieran en sus niños, sobre todo al inicio del lenguaje, una aparente pérdida de lenguaje (“decía mamá y papá y ahora ya no lo dice”) o carácter más apático. Si este cambio es sutil o poco llamativo (pasar de poco a muy poco), podemos buscar posibles desencadenantes (una infección, un cambio de domicilio, inicio de escolarización o cambio de rol familiar) y dar un margen de observación, con estimulación en el domicilio, y valoración de las conductas en ámbitos distintos al familiar (guardería o colegio). Sin embargo, si la pérdida de lenguaje, de interacción social, o de habilidades motrices es sustancial, progresiva o mantenida en el tiempo, no debe darse ese compás de espera y debe iniciarse cuanto antes una investigación especializada. Tampoco se debe esperar para hacer una valoración en profundidad si la pérdida de habilidades se asocia a la presencia de síntomas nuevos, como movimientos anormales o trastornos conductuales significativos. Tenemos como ejemplo las estereotipias manuales que se dan en el Síndrome de Rett junto con la pérdida del lenguaje, el comportamiento hiperkinético que podemos ver en la mucopolisacaridosis III o Síndrome de Sanfilippo, o la afectación progresiva del lenguaje, de la interacción social y deterioro conductual que tiene lugar en la encefalopatía epiléptica denominada Síndrome de Landau-Kleffner.

#### 4. El niño con exploración claramente alterada y retraso grave

El pediatra puede encontrarse en ocasiones, incluso en revisiones rutinarias del lactante, niños que ya desde las primeras revisiones tienen un gran retraso en el desarrollo, en el contexto de una exploración neurológica claramente alterada. En estos casos, la derivación al especialista debe ser inmediata, junto con la atención temprana. Es posible que tras una exploración minuciosa, y pocas exploraciones complementarias, el diagnóstico sea **fácil y rápido**, y se pueda comenzar a tratar de manera específica, y dar a la familia información detallada lo antes posible. Pero en muchas ocasiones esto no es así. A veces nos encontramos con pacientes que, aun teniendo un retraso grave y una exploración claramente anormal, el diagnóstico definitivo tarda en llegar meses o años. Porque recordemos una vez más que el retraso psicomotor es un síntoma. En esos casos, la realización de estudios complementarios ha de hacerse de forma progresiva y escalonada, en base a la sospecha clínica. Se hace muy difícil en esas circunstancias pedir a la familia paciencia. Todo ese estudio es a menudo largo, laborioso y costoso, no solo en términos económicos, sino también en términos de calidad de vida y salud emocional en el paciente y su familia. Por eso toda la investigación etiológica debe acompañarse de una adecuada intervención sobre el síntoma mediante fisioterapia, estimulación, logopedia, terapia ocupacional... Las familias no deben tener la errónea sensación de que, pese a no tener un diagnóstico etiológico, no se está tratando al niño.

#### CONCLUSIONES

La valoración y el manejo del niño con retraso psicomotor es un tema extenso y complejo, pero a veces basta con que el pediatra general tenga claros ciertos puntos, que procuraremos sintetizar a continuación.

- Ante un retraso leve, con una exploración normal, puede darse un **tiempo** de observación, pero procurando un adecuada **intervención**.
- Ante la duda, o ante cualquier sospecha de alteración en el desarrollo, se debe iniciar un protocolo de **atención temprana**.
- Si la evolución es algo tórpida, el pediatra puede valorar iniciar alguna investigación, como pedir una **analítica** con marcadores de **patología sistémica sin olvidar las enzimas musculares**.
- Las causas de retraso psicomotor **que tienen un tratamiento** que cambie radicalmente su curso son pocas, y hemos de detectarlas.
- Si se produce una **pérdida** significativa de habilidades previamente adquiridas, la valoración especializada ha de ser precoz.
- El retraso psicomotor es un **síntoma**, y conocer la causa de ello es en ocasiones difícil y laborioso.
- Y para esto, como para todo, el pediatra debe conocer como es un niño **normal**, para poder detectar lo **anormal**.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Fernández-Álvarez E. Desarrollo psicomotor. En: Fejerman N, Fernández-Álvarez E, eds. Neurología pediátrica. 3ª ed. Buenos Aires: Panamericana. 2007. p. 24-33.
- Fenichel GM. Neurología pediátrica clínica un enfoque por signos y síntomas. 6ª ed. Barcelona: Elsevier España, S.L.; 2010.
- Fernández-Mayoralas M, Fernández-Jaén A, Fernández Perrone AL, Calleja-Pérez B, Muñoz-Jareño N. Detección y manejo del retraso psicomotor en la infancia. *Pediatr Integral*. 2015; XIX (8): 532-9.
- Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson. Tratado de Pediatría. 18ª ed. Barcelona: Elsevier; 2008.

## Mesa Redonda

### Actualización en Neurología

#### Trastornos paroxísticos no epilépticos en Pediatría

A. HERNÁNDEZ FABIÁN

Adjunto de Pediatría. Unidad de Neuropediatría-Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca. España

#### RESUMEN

Los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) son procesos, en su mayor parte de carácter benigno, que suponen un motivo de consulta frecuente en Pediatría y que de forma habitual se atienden, e identifican, en las consultas de Atención Primaria o en los servicios de Urgencias. Se trata de un grupo muy heterogéneo, estos episodios se describen como eventos paroxísticos de aparición brusca, con semiología variada (sensorial, motora, autonómica, conductual) que remedan a una crisis epiléptica u otra patología neurológica. En ocasiones, el diagnóstico diferencial de estos procesos resultará complejo por la gran cantidad de fenómenos paroxísticos que están descritos y su semiología similar a la de entidades potencialmente graves. La importancia de estos fenómenos, por tanto, reside en la facilidad con la que pueden confundirse con otros procesos más graves, como por ejemplo la epilepsia o los trastornos del movimiento, lo que en algunos casos llevará a utilizar técnicas de diagnóstico complejas, costosas y realmente traumáticas para el paciente y la familia. Una adecuada orientación diagnóstica inicial reducirá la necesidad de estudios complementarios innecesarios, tratamientos inadecuados y el aumento de la ansiedad familiar. Dada su alta prevalencia, unas diez veces más elevada que las de las crisis epilépticas (10% frente al 1%), algunos autores recomiendan ante un paciente con episodios paroxísticos tratar de identificar primero el TPNE. La anamnesis es la mejor herramienta diagnóstica en estos

casos, muy por encima incluso de pruebas como el EEG o la neuroimagen. El diagnóstico definitivo no siempre se realizará en las primeras consultas lo que nos obligará a mantener una actitud de *vigilancia activa*.

**Palabras clave:** Trastornos paroxísticos no epilépticos; Epilepsia; Lactante neonato; Escolar; Diagnóstico diferencial.

#### ABSTRACT

Non-epileptic paroxysmal events (PNEE) are processes, mostly of a benign nature, which are a reason for frequent consultation in pediatrics rooms and are routinely identified in Primary Care or Emergency services. It is a very heterogeneous group, which are described as paroxysmic events of sudden appearance, with varied semiology (sensory, motor, autonomic, behavioral) that mimic epileptic seizures or other neurological pathologies. Sometimes the differential diagnosis of these processes will be complex because of the large number of paroxysmal phenomena that are described and their semiology similar to that of potentially serious entities. The importance of these phenomena, therefore, lies in the ease with which we can confuse them with other more serious processes, such as epilepsy or movement disorders, which in some cases will lead to the use of complex, costly and complex diagnostic techniques, really traumatic for the patient and the family. Adequate initial diagnostic guidance will reduce the need for unnecessary

*Correspondencia:* Aránzazu Hernández Fabián. Adjunto de Pediatría. Unidad de Neuropediatría-Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Paseo de San Vicente, 58. 37007 Salamanca

© 2017 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste 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.

complementary studies, inadequate treatment, and increased family anxiety. Given their high prevalence, about ten times higher than those of epileptic seizures (10% vs 1%), some authors recommend that a patient with paroxysmal episodes first try to identify PNEE. The anamnesis is the best diagnostic tool in these cases, well above even tests such as EEG or neuroimaging. The definitive diagnosis will not always be made in the first consultations, which will force us to maintain an active vigilance attitude.

**Key words:** Paroxysmal non epileptic events; Epilepsy; Newborn; Infant; Childhood; Differential diagnosis.

#### ABORDAJE CLÍNICO DE LOS TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS (TPNE)

El diagnóstico diferencial de los TPNE puede extenderse desde la epilepsia hasta enfermedades metabólicas, cardiopatías, problemas digestivos, intoxicaciones, y otros muchos, siendo posible realizar un diagnóstico diferencial, en la mayoría de las ocasiones, solo con una detallada anamnesis-exploración, sin precisar exámenes complementarios (Tabla I).

La *anamnesis* ha de ser detallada, incluso minuciosa, recogiendo no solo la descripción del propio episodio, sino las circunstancias en las que se desencadenó y las características de la recuperación posterior.

Las *circunstancias en las que se produce* hacen referencia a las propias del individuo (edad, procesos intercurrentes) y a las propias del evento, qué estaba haciendo el niño antes del episodio, su conducta o síntomas previos y si existe o no relación con el sueño.

En cuanto al propio *fenómeno paroxístico* son, habitualmente, los padres/cuidadores los que transmiten la información, se ha de facilitar la descripción con detalle, la imitación de los movimientos del niño, guiando con preguntas abiertas no inducidas. Si los padres no lo han presenciado, es aconsejable realizar la entrevista a los testigos. En la actualidad es posible realizar la grabación de los episodios, esto puede ayudar en la identificación de los mismos, pero sin olvidar que no debe anteponerse, obtener una imagen, a la atención al niño ni demorar el diagnóstico, si es difícil conseguirla.

El conocimiento de la *síntomatología posterior* al episodio, las características y duración de la recuperación, o la aparición de otros síntomas durante la misma, pueden resultar la pieza clave en el diagnóstico, la recuperación en un síncope, una pseudocrisis y una crisis epiléptica difiere significativamente. Debe indagarse sobre eventos similares que pueda haber pasado desapercibidos a los cuidadores

TABLA I. ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA DE LOS TPNE.

<b>Anamnesis</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Desencadenantes/precipitantes</li> <li>- Síntomas previos</li> <li>- Descripción detallada del episodio</li> <li>- Recuperación, síntomas posteriores</li> </ul>
	Antecedentes personales y familiares: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Desarrollo neuromadurativo</li> <li>- TPNE, epilepsia, problemas cardiacos, respiratorios, digestivos, conductuales-psiquiátricos, etc.</li> </ul>
<b>Exploración física</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- General</li> <li>- Neurológica</li> </ul>
<b>Exámenes complementarios (en función de la sospecha clínica)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- EEG vigilia/sueño/estimulaciones</li> <li>- Vídeo EEG</li> <li>- Neuroimagen</li> <li>- Estudio cardiológico</li> <li>- Estudio de RGE, etc.</li> </ul>

u otro tipo de eventos relacionados (crisis sùtiles en epilepsia, reflujo gastroesofágico relacionado con síndrome de Sandifer, etc.).

En la historia clínica los *antecedentes familiares, personales y la progresión en el desarrollo neuromadurativo* deben tenerse en cuenta, sin sobrevalorar antecedentes personales de crisis febriles, eventos perinatales o de epilepsia en la familia, que puedan conducirnos a error.

La *exploración pediátrica general y neurológica completa*, permite indagar sobre signos o síntomas que orienten en el diagnóstico diferencial (manchas hipocromas, hipotonía, etc.) aunque una exploración normal no excluye un origen patológico de los episodios.

Las *pruebas complementarias* en la mayor parte de los casos no son necesarias, generalmente se dirigen al diagnóstico diferencial con epilepsia (EEG, PSG, vídeo-EEG), menos frecuente con otras patologías. El EEG en todas sus modalidades representa la prueba más solicitada. No siempre nos ayudará ya que la ausencia de anomalías en los EEG, fuera del episodio, no excluye el diagnóstico de epilepsia y, en ocasiones, se encontrarán descargas epileptiformes que no implican la presencia de una epilepsia o variantes benignas que pueden ser malinterpretadas.

Los factores que con mayor frecuencia se relacionan con *errores en el diagnóstico* son la realización de una anamnesis inadecuada, la interpretación de síntomas como propios de epilepsia o la sobrevaloración de los antecedentes de crisis febriles, antecedentes de epilepsia en la familia y la interpretación inadecuada del registro de EEG. La pérdida de conciencia, la postración, la hipotonía, la mordedura de la lengua, la pérdida de control urinario, aparecen también en

TABLA II. TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS.

<b>TPNE que ocurren en enfermedad sistémica</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Trastornos metabólicos: hipoglucemias, hipocalcémias</li> <li>- Trastornos gastrointestinales: reflujo gastroesofágico, cólicos, invaginación intestinal</li> <li>- Trastornos respiratorios: apneas, <i>Apparent Life Threatening Event</i> (ALTE).</li> <li>- Afecciones cardíacas: crisis de anoxia en la tetralogía de Fallot, arritmias, síncope cardiogénico</li> <li>- Intoxicaciones</li> </ul>	
<b>Anoxia/hipoxia cerebral</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Espasmo del sollozo cianótico/espasmo del sollozo pálido</li> <li>- Síncope febril</li> <li>- Síncope vasovagal</li> </ul>	
<b>Motores</b>	<b>Generalizados:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Estremecimiento/<i>shuddering</i></li> <li>- Mioclonías benignas del lactante</li> <li>- TPNE con movimientos distónicos</li> <li>- Reacciones a fármacos</li> <li>- Distonías transitorias del lactante</li> <li>- Síndrome de Sandifer</li> <li>- Tortícolis paroxístico benigno</li> <li>- Estereotipias</li> <li>- Conductas de autoestimulación-gratificación</li> </ul>	<b>Movimientos cefálicos/oculomotores</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <i>Spasmus nutans</i></li> <li>- Síndrome de la muñeca con cabeza pendular</li> <li>- Desviación tónica paroxística de la mirada</li> <li>- Crisis oculogiras</li> </ul>
<b>Cefaleas-vértigos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Migraña y sus equivalentes</li> <li>- Vértigo paroxístico benigno</li> <li>- Vómitos cíclicos</li> </ul>	
<b>Sueño</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Terrores nocturnos</li> <li>- Pesadillas</li> <li>- Sonambulismo</li> <li>- Mioclonías fisiológicas del sueño</li> <li>- Mioclono neonatal</li> <li>- Síndrome de narcolepsia- cataplejía</li> <li>- Síndrome de apneas e hipopnea</li> <li>- Ritmias motoras: <i>body-rocking, head-rolling, head-banging</i></li> </ul>	
<b>TPNE psicológicos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Rabietas</li> <li>- Crisis de hiperventilación</li> <li>- Pseudocrisis- crisis psicógenas</li> </ul>	

algunos TPNE. La presencia de crisis febriles o antecedentes familiares de epilepsia pueden llevar a un diagnóstico precipitado de epilepsia en el paciente estudiado. La solicitud del EEG debe ir unida a una sospecha clínica para no identificar anomalías como epilépticas si no lo son o excluir *a priori* una epilepsia el EEG intercrítico es normal.

#### ALGUNOS TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS (TPNE)

Existen múltiples TPNE, tantos que describirlos todos precisaría, no solo de un artículo sino, de un tratado, como algunos de los publicados ya, por tanto, se recogen en este artículo algunos de los más frecuentes o aquellos que pueden confundirse con mayor facilidad con procesos graves. Los TPNE se clasifican en función de su mecanismo de pro-

ducción (Tabla II), pero también por su edad de aparición, clasificación más interesante desde el punto de vista clínico (Tabla III).

#### TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS EN NEONATOS

**Mioclono benigno del sueño.** Las mioclonías o mioclono son contracciones bruscas, focales o generalizadas, irregulares, arrítmicas y de gran amplitud. Pueden tener un origen patológico como las producidas tras una agresión al SNC (encefalopatía hipóxico-isquémica o metabólica, hemorragias) o las epilépticas, raras en el neonato. El mioclono benigno del sueño es frecuente en neonatos, aparece durante el sueño NREM y como sacudidas bruscas de extremidades de presentación errática, o menos veces, como sacudidas gene-

TABLA III. TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICO Y EDAD.

<b>Periodo neonatal</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mioclono benigno del sueño</li> <li>- Temblor, tremulaciones/<i>jitteriness</i></li> </ul>
<b>Periodo del lactante</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Espasmos del sollozo</li> <li>- Estremecimientos</li> <li>- Mioclonías benignas del lactante</li> <li>- Estereotipias</li> <li>- Tortícolis paroxístico benigno</li> <li>- Trastornos del sueño</li> <li>- Autoestimulación</li> </ul>
<b>Periodo del escolar</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Trastornos del sueño</li> <li>- Síncopes</li> <li>- Pseudocrisis/crisis psicógenas</li> <li>- Migraña y equivalentes</li> <li>- Ensimismamientos</li> <li>- Estereotipias</li> <li>- Tics y otros movimientos paroxísticos</li> </ul>

realizadas, si son repetidas, persistentes o de gran amplitud pueden confundirse con crisis epilépticas. Ceden al despertar al neonato. Suelen desaparecer al 4º mes.

**Temblor, tremulaciones/*jitteriness*.** Los temblores son frecuentes en el periodo neonatal y puede ser la manifestación de un trastorno subyacente, por ejemplo, trastornos metabólicos como la hipoglucemia o la hipocalcemia/hipomagnesemia, trastornos tiroideos, privación de sustancias o sepsis. Son muy frecuentes (hasta 70% de neonatos los presentarán en alguna ocasión) y se definen como movimientos rítmicos, rápidos, generalizados o segmentarios, e incluso, asimétricos, que afectan predominantemente a las extremidades o al mentón. Los temblores repetidos se denominan tremulaciones/*jitteriness*. Característicamente estos temblores "benignos" ceden con la succión, tacto o flexión suave de la extremidad o al tranquilizar al niño.

**Hiperekplexia.** Los neonatos presentan una reacción ante un estímulo inesperado fisiológica, pero esta reacción puede ser exagerada y enmarcarse dentro de un cuadro potencialmente grave y poco frecuente, la Hiperekplexia. Se trata de una enfermedad de carácter hereditario con expresividad variable, por alteraciones en el gen *GLRA1-subunidad alfa1 del receptor de la glicina*-. Esta mutación induce una reacción exagerada al sobresalto ante un estímulo inesperado (sonoro, táctil,...) se produce un espasmo en flexión o mioclonías con rigidez, pueden caer si ya caminan o acompañarse de apneas. Los episodios empeoran con el estrés y el cansancio. Aparecen tanto en sueño como en vigilia. Estos episodios se revierten con la maniobra de triple flexión, de la cabeza, tronco y extremidades inferiores.

TABLA IV. SÍNDROME DE WEST-MIOCLONÍAS BENIGNAS DEL LACTANTE.

<ul style="list-style-type: none"> <li>- Edad de comienzo similar</li> <li>- Desarrollo neuromadurativo y exploración pueden ser normales en ambos antes del inicio del cuadro</li> <li>- Mioclonías y espasmos infantiles difíciles de diferenciar</li> <li>- En "salvas"</li> <li>- Recurrencia en un mismo día</li> </ul>			
	<b>Crisis</b>	<b>EEG</b>	<b>Desarrollo neuromadurativo</b>
<b>Síndrome de West</b>	Sueño y vigilia	Hipsarritmia (descrito El sin hipsarritmia)	Deterioro/ estancamiento (en la mayoría)

#### TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS EN LOS LACTANTES

**Espasmos del sollozo.** Uno de los TPNE más frecuentes (5% de la población infantil). Aparecen a edades tempranas, desde los 6 meses de edad, la mayoría en torno al año y medio, existiendo a veces historia familiar previa. Se diferencian dos tipos: cianóticos y pálidos, con una secuencia similar entre ambos, ante un llanto intenso, por ejemplo ante una frustración (cianótico), o por dolor (pálido), se produce una apnea tras la espiración que provoca, si se prolongan, cianosis, hipotonía, pérdida de conciencia e incluso, rigidez y clonías, con recuperación rápida posterior (1-2 minutos). Estos episodios desencadenan gran ansiedad familiar por lo que es necesario explicar la benignidad de los mismo. Desaparecen con la edad y no precisan tratamiento específico.

**Estremecimiento/*Shuddering Attacks*.** Son TPNE frecuentes en los lactantes, que ya desde el primer año de vida, se asemejan a un escalofrío con un periodo breve de inactividad seguido de movimientos rápidos de cabeza, tronco y extremidades de 5-15 segundos, con una mueca facial. Se producen ante un estímulo atractivo, como la comida o un juguete, o con frustración. Desaparecen progresivamente con la edad.

**Mioclonías benignas del lactante/síndrome de Fejerman.** Cuadro que se inicia durante el primer año de vida (3-9 meses) y constituye el más frecuente de los diagnósticos diferenciales con el síndrome de West (Tabla IV). Se describen como mioclonías (contracturas bruscas) de cuello y/o extremidades superiores con flexión cefálica y extensión o abducción de los brazos. Pueden aparecer en salvas y repetirse varias veces al día. El EEG y el desarrollo neuromadurativo son normales. Remiten progresivamente en unos meses o antes de los 3 años.

**Trastornos paroxísticos con movimientos distónicos.**

Destacan en este grupo el *Tortícolis paroxística*, que consisten en episodios recurrentes de desviación cefálica (no siempre hacia el mismo lado) no dolorosos, de horas o días de duración, en ocasiones con ataxia y/o vómitos. Ocurren desde el primer año de vida, cede antes de los 5 años y puede evolucionar a vértigo paroxístico, migraña o ataxia episódica. También en este grupo destaca el *síndrome de Sandifer*, íntimamente ligado a reflujo gastroesofágico, que se caracteriza por la triada reflujo, tortícolis y posturas distónicas, y cede tras tratar el reflujo. Otro de estos trastornos con distonía es la *distonía idiopática benigna o transitoria del lactante*, que se manifiesta a los 3-8 meses como episodios de distonía segmentaria de extremidades en reposo y que ceden al realizar un movimiento voluntario.

**Estereotipias.** Hacen referencia a movimientos no propositivos, repetitivos muchas veces propios de cada individuo que aumentan ante la excitación o la inactividad, y cesan al distraer al niño o iniciar una actividad. Habitualmente implican a miembros superiores (aleteo, manierismos) o son generalizadas (balanceo o saltos). Son frecuentes en niños pequeños, pero si son persistentes o interfieren en la vida del niño se requiere despistaje de otros trastornos (TDAH, discapacidad intelectual, Trastorno del espectro del autismo).

**Conductas de autoestimulación.** Son eventos frecuentes, descritos desde los 3 meses de vida, consisten en movimientos repetitivos frotando los muslos, uso de objetos para estimular los genitales (arnés de la silla) o mantenimiento de posturas para producir presión genital con el fin de inducir sensación placentera, se manifiesta con sonidos guturales, enrojecimiento facial, sudoración, temblores, mirada perdida sin afectación del nivel de conciencia, que se interrumpe al distraer al niño o evitar la presión genital.

**TPNE que requieren estudio.** El *Spasmus nutans* con la triada oscilación cefálica, nistagmo y tortícolis, que requiere descartar patología neurooftálica. El *síndrome de la muñeca de cabeza pendular* que se presenta con movimiento cefálicos oscilantes secundario a proceso que dificultan la circulación de líquido cefalorraquídeo entre el tercer y cuarto ventrículo. Las *desviaciones paroxísticas de la mirada hacia arriba* que pueden asociar retraso del desarrollo o del lenguaje en su evolución.

#### TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS EN ESCOLARES/ADOLESCENTES

**Crisis psicogénicas o pseudocrisis.** Son episodios que pueden confundirse con verdaderas crisis epilépticas y requerir

TABLA V. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL TPNE ESCOLARES.

	Pseudocrisis	Crisis epiléptica	Síncope
Desencadenantes	Emocionales	Raros	Típicos
Inicio gradual	√	-	√
Actividad fluctuante	√	Estereotipada	-
Balanceo pélvico	√	-	-
Cianosis	-	√	-
Llanto en crisis	√	-	-
Ojos cerrados	√	-	-
Incontinencia	-	√	-
>2 minutos	√	+/-	-
Mordedura lengua	Punta	Lados	Punta
Alta frecuencia crisis	√	+/-	-
Status frecuentes	√	+/-	-

un gran esfuerzo en su identificación. Se presentan incluso desde los 5 años, con semiología variada como crisis tónico-clónicas, episodios de mirada fija, movimientos anormales, etc., apareciendo en situaciones concretas o con sugestión, en vigilia y generalmente ante testigos. Algunos pacientes ya tienen un diagnóstico de epilepsia y esto complica su filiación (Tabla V).

**Ensimismamientos/ensoñaciones.** Se trata de episodios de mirada fija o inatención. Aparecen en niños entre los 1-7 años de edad y se diferencia de las crisis epilépticas porque se interrumpe con un estímulo. El EEG en estos niños es normal.

#### TRASTORNOS PAROXÍSTICOS EN EL SUEÑO

Existe una relación bidireccional entre sueño y epilepsia, entre otras, las alteraciones en el sueño disminuyen el umbral convulsivo y algunas crisis epilépticas o síndromes epilépticos se manifiestan en periodos de sueño, así mismo se pueden producir alteraciones en la arquitectura del sueño tanto por la propia epilepsia como por los fármacos antiepilépticos.

El carácter estereotipado de los eventos en el sueño y otras características pueden hacernos sospechar que se trate de un cuadro epiléptico o un trastorno del sueño (Tabla VI).

TABLA VI. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EVENTOS EPILEPTICOS EN EL SUEÑO.

	No epilépticos	Epilépticos
Inicio	1er tercio noche	Cualquier hora
Episodio estereotipado	No	Sí
Duración	Prolongado	Corto
Recuerda el evento	No	A veces
Eventos/noche	1-2	Múltiples
Eventos/mes	1-4	>10
EEG	Normal	Anormal

## BIBLIOGRAFÍA

- Aicardi J. Disease of the nervous system in childhood. 3<sup>er</sup> ed. Londres: Mac Keith Press; 2009.
- Álvarez-Bermejo A. Trastornos paroxísticos no epilépticos en los primeros años. En: Campistol J, editor. Neurología para Pediatras: enfoque y manejo práctico. Madrid: Panamericana; 2011. p. 191-202.
- Schmitt B. Sleep and Epilepsy Syndromes. *Neuropediatrics*. 2015; 46(03): 171-80.
- Campistol Plana J. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. *Pediatr Integral*. 2015; XIX(9): 622-31.
- Campistol J. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. Barcelona:Viguera eds; 2014.
- Chen L, Knight EM, Tuxhorn I, Shahid A, Lüders HO. Paroxysmal non-epileptic events in infants and toddlers: A phenomenologic analysis. *Psychiatry Clin Neurosci*. 2015; 69(6): 351-9.
- Fejerman, N. Diagnóstico diferencial del síndrome de West. *Rev Neurol*. 2013; 57(Supl 1): S125-8.
- Fejerman N, Caraballo R. Trastornos paroxísticos y síntomas paroxísticos no epilépticos. En: Fejerman N, Fernández-Álvarez E, et al., editores. Neurología Pediátrica. 3<sup>a</sup> ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2007. p. 660-74.
- Martínez Granero MA, Mazagatos Angulo D. Trastornos paroxísticos no epilépticos. En: AEPap, editor. Curso de actualización Pediatría 2016. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2016. p. 99-111.
- Ruggieri VL, Arberas CL. Fenómenos paroxísticos no epilépticos motores en vigilia en la infancia. *Rev Neurol*. 2013; 57(Supl 1): S105-14.
- Xu Y, Nguyen D, Mohamed A, Carcel C, Li Q, Kutlubaev MA, Anderson CS, Hackett ML. Frequency of a false positive diagnosis of epilepsy: A systematic review of observational studies. *Seizure*. 2016; 41: 167-74.

## Mesa Redonda

# Signos de alarma en Pediatría

## Signos de alarma en anomalías vasculares

C. CEBRIÁN MUÑOS

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca*

### RESUMEN

**Objetivos.** Las anomalías vasculares son entidades clínicas de características y pronóstico diverso que pueden asentar sobre cualquier órgano. Actualmente se clasifican en tumores vasculares y malformaciones vasculares. El hemangioma infantil es el tumor vascular más frecuente en los niños, y llega a afectar hasta al 10% de los lactantes. Se trata de un tumor benigno del endotelio que prolifera durante el primer año de vida para luego involucionar por completo a lo largo de la infancia. Por su comportamiento benigno y su carácter autolimitado se ha tendido a minusvalorar su importancia, ignorando las implicaciones funcionales (ambliopía, compromiso de la vía aérea), estéticas (secuela estética tras la involución) y asociativas (PHACES, LUMBAR-SACRAL-PELVIS) que pueden acarrear durante su fase evolutiva o bien tras la involución completa. Por otro lado, durante años imperó una nomenclatura confusa que contribuyó a errores diagnósticos, debido a la tendencia a etiquetar como “hemangioma” a todo tipo de lesión de aspecto vascular. El objeto del artículo es desarrollar estrategias prácticas que ayuden al clínico a discriminar en su ejercicio diario un hemangioma infantil de otras lesiones vasculares de naturaleza diferente y adquirir un manejo adecuado de los hemangiomas infantiles, en especial para saber reconocer aquellos que pueden comprometer la función o asociar anomalías.

**Palabras clave:** Anomalías vasculares; Asociaciones; Complicaciones; Hemangioma.

### INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares son un grupo heterogéneo de entidades clínicas que asientan sobre prácticamente cualquier órgano y pueden tener importantes implicaciones funcionales y estéticas. Se clasifican actualmente en tumores vasculares (entre estos, el más frecuente el hemangioma infantil) y malformaciones vasculares (Tabla I). Esta área de conocimiento comprende patologías tremendamente prevalentes como el hemangioma infantil (HI) o la malformación capilar tipo mancha en vino de Oporto, junto con otras extremadamente infrecuentes de diagnóstico complejo, con pronóstico y manejo muy diversos. El aspecto clínico puede ser a veces similar entre las distintas lesiones y el diagnóstico diferencial no suele resultar obvio<sup>(1-3)</sup>.

Si bien la mayoría de las lesiones vasculares que se verán en la consulta de pediatría general serán HI pequeños que no precisen más pruebas complementarias ni tratamiento, habrá otras lesiones vasculares o de aspecto vascular que es importante no confundir con hemangiomas y también existen HI que según sus características y localización pueden precisar pruebas complementarias, seguimiento estrecho y tratamiento. Existe una tendencia a etiquetar como “hemangioma” a todo tipo de lesión de aspecto vascular en la edad infantil, y a banalizar su importancia<sup>(1,4,5)</sup>. A este respecto es importante resaltar que el diagnóstico diferencial del HI puede ser complejo e incluye patologías graves como el rhabdomioma (Tabla II). Por otro lado, algunos HI tienen implicaciones funcionales

*Correspondencia:* Carmen Cebrián Muños. Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca  
Paseo de San Vicente, 58-139. 37007 Salamanca  
*Correo electrónico:* ccebrian@saludcastillayleon.es

© 2017 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. CLASIFICACIÓN VIGENTE DE LAS ANOMALÍAS VASCULARES SEGÚN LA ISSVA (INTERNACIONAL SOCIETY FOR THE STUDY OF VASCULAR ANOMALIES) 2014.

Tumores vasculares	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Benignos:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemangioma infantil</li> <li>- Granuloma piógeno</li> <li>- Hemangioma congénito (NICH, RICH, PICH)</li> <li>- Angioma en penacho</li> <li>- Hemangioma de células fusiformes</li> <li>- Hemangioma epitelioide</li> </ul> </li> <li>• Localmente agresivos o de significado incierto:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemangioendotelioma kaposiforme</li> <li>- Hemangioendotelioma retiforme</li> <li>- Angioendotelioma papilar intralinfático (PILA), tumor de Dabska</li> <li>- Hemangioendotelioma compuesto</li> <li>- Sarcoma de Kaposi</li> <li>- Otros</li> </ul> </li> <li>• Malignos:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Angiosarcoma</li> <li>- Hemangioendotelioma epitelioide</li> <li>- Otros</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Combinadas:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Malformación capilar-venosa</li> <li>- Malformación capilar-linfática</li> <li>- Malformación veno-linfática</li> <li>- Malformación capilar-linfático-venosa</li> <li>- Malformación capilar-linfático-arteriovenosa</li> <li>- Otros</li> </ul> </li> <li>• <b>Asociadas con otras anomalías:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Síndrome de Klippel-Trenaunay: MC + MV+/-ML + sobrecrecimiento del miembro</li> <li>- Síndrome de Parkes-Weber: MC + MAV+ sobrecrecimiento del miembro</li> <li>- Síndrome Servelle-Martorell: MV + hipocrecimiento óseo del miembro</li> <li>- Síndrome de Sturge-Weber: MC facial + MC leptomeníngea + alteraciones oculares + sobrecrecimiento del hueso o tejidos blandos</li> <li>- Síndrome de Mafucci: MV + hemangioma de células fusiformes + encondroma</li> <li>- Síndrome CLOVES: ML + MV+ MC+/- MAV + sobrecrecimiento lipomatoso</li> <li>- Microcefalia con MC</li> <li>- Macrocefalia con MC</li> <li>- Síndrome Bannayan-Riley-Rubalcaba: MAV + MV + sobrecrecimiento lipomatoso</li> <li>- Síndrome de Proteus: MC + MV+ML + sobrecrecimiento asimétrico</li> </ul> </li> <li>• <b>Anomalías de vasos principales</b> (hipoplasia, estenosis, número, recorrido, etc.)</li> <li>• <b>Anomalías vasculares provisionalmente inclasificadas:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemangioma verrucoso</li> <li>- Hamartoma tipo PTEN</li> <li>- Otros</li> </ul> </li> </ul>
Malformaciones vasculares	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Simplex:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Malformación capilar (MC)</li> <li>- Malformación linfática (ML)</li> <li>- Linfedema primario</li> <li>- Malformación venosa (MV)</li> <li>- Malformación arterio-venosa(MAV)</li> <li>- Fístula arterio-venosa (FAV)</li> </ul> </li> </ul>	

muy relevantes, que habrá que detectar y atajar ágilmente puesto que pueden causar secuelas oftalmológicas permanentes o afectar a la vía aérea con compromiso vital<sup>(1,4)</sup>. En otro orden de cosas, tampoco hay que desdeñar las secuelas estéticas que en su involución pueden dejar esos hemangiomas<sup>(4-6)</sup>.

Las anomalías vasculares resultan por lo general, un tema árido y desconocido para el pediatra y cirujano pediátrico no especializado en anomalías vasculares. El estudio exhaustivo de las lesiones vasculares poco frecuentes resultaría muy poco rentable para el pediatra por lo que, desde el punto de vista práctico, lo importante será por un lado, conocer el manejo adecuado del HI (patología muy prevalente en las consultas de pediatría de primaria o especializada) y, por otro lado, saber identificar otro tipo de lesiones vasculares que no correspondan con HI y que deban ser remitidas para valoración por un especialista en anomalías vasculares.

En resumen, no todas las lesiones vasculares corresponden con HI, no todas van a desaparecer solas y el diagnóstico

diferencial incluye patologías graves y agresivas como el rabdomiosarcoma, el angiosarcoma, etc.

Estas características condicionan la necesidad de desarrollar estrategias generales para el diagnóstico y manejo, y por otro lado, la complejidad de la patología hace necesaria la existencia de especialistas de referencia en este ámbito.

El avance experimentado en este campo de la medicina en las últimas décadas ha sido extraordinario. En el año 1982 Mulliken y Glowacki publican un artículo donde plantean una nueva clasificación de las anomalías vasculares (en tumores y malformaciones) en base a características biológicas e histológicas<sup>(2,3)</sup>. Esta publicación constituyó un punto de inflexión en la comprensión de las anomalías vasculares y la piedra angular del estudio moderno de estas patologías.

La descripción en 2001 por North del marcador GLUT-1 que permitía diferenciar histológicamente los HI de otro tipo de tumores vasculares supuso un avance importante en el estudio anatómo-patológico de las anomalías vasculares<sup>(1,4,6)</sup>.

En 2008 Leauté-Labrèze y cols. publicaron una serie de casos de HI tratados exitosamente con propranolol. Este descubrimiento supuso una auténtica revolución en el manejo clínico y abrió una nueva era en la terapéutica del HI, relegando a los corticoides y restringiendo tremendamente el papel de la cirugía<sup>(7,8)</sup>.

Una evolución en la terminología que dio paso a una nomenclatura unívoca y hallazgos en estudios genéticos y técnicas anatómo-patológicas, así como enfoques terapéuticos más seguros y eficaces han permitido una progresión importante en el conocimiento de esta área de un tiempo a esta parte.

En aras de conferir al texto un cariz más práctico, lo articularemos como preguntas que permitan, al responderse, desarrollar pautas y fijar conocimientos para enfrentarse a una lesión vascular y manejarla adecuadamente:

1. ¿Cómo puedo saber que esta lesión no es un hemangioma infantil?
2. ¿Qué hemangiomas infantiles deben preocuparnos?
3. ¿Qué complicaciones pueden aparecer en un paciente con hemangioma infantil?
4. ¿Hay que pedir alguna prueba complementaria en un paciente con hemangioma infantil?
5. ¿Cuándo debo remitir un hemangioma infantil a un especialista en anomalías vasculares?
6. ¿A qué especialista debo remitir un hemangioma infantil?

#### ¿CÓMO PUEDO SABER QUE ESA LESIÓN NO ES UN HEMANGIOMA INFANTIL?

El diagnóstico diferencial del hemangioma infantil (HI) es amplio y puede llegar a ser complejo (Tabla II), pero conociendo su historia natural y características clínicas es relativamente sencillo reconocer un HI y distinguirlo de aquellas otras lesiones que responden a otra naturaleza y posiblemente precisen valoración por un experto.

Uno de los hitos de mayor relevancia en el estudio de las anomalías vasculares consistió en la distinción dicotómica entre tumores vasculares (hemangioma infantil y otros) y malformaciones vasculares. Los tumores presentarán, a grandes rasgos, hiperplasia endotelial y sin embargo en las malformaciones encontraremos otros hallazgos como adelgazamiento endotelial con un recambio celular normal. En 1996 la ISSVA (*International Society for Study of Vascular Anomalies*) publica la primera clasificación moderna (Tabla I) que separa estos dos grupos de lesiones, en razón de su comportamiento clínico y rasgos histológicos. Son predominantes en frecuencia los tumores vasculares, y dentro de

TABLA II. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL HEMANGIOMA INFANTIL.

---

• Otros tumores vasculares:
– Hemangioma congénito no involutivo/rápidamente involutivo/parcialmente involutivo
– Granuloma piógeno
– Angioma en penacho (Tufted angioma)
– Hemangioendotelioma kaposiforme
• Malformaciones vasculares:
– Malformación capilar
– Malformación venosa
– Malformación linfática
– Malformación arterio-venosa
• Fibrosarcoma
• Rabdomyosarcoma
• Glioma nasal
• Lipoblastoma
• Neurofibroma

---

estos, con un gran margen, lo son los HI. Por eso es importante conocerlos y diferenciarlos, pues serán muy habituales en la práctica clínica.

El HI es el tumor benigno más frecuente en la infancia, y se debe a una proliferación de células endoteliales de los vasos sanguíneos. Su incidencia llega a alcanzar el 10% de los lactantes menores de 1 año. Se observa un mayor incidencia en prematuros, recién nacidos de bajo peso para la edad gestacional y el sexo femenino (3 mujeres:1 varón)<sup>(1,4-6)</sup>. Pueden aparecer en múltiples localizaciones, cutáneas (60% en cabeza y cuello) o viscerales (más frecuentemente hepáticos).

Se clasifican según la profundidad de la capa cutánea afectada y según el patrón o forma (Tabla III). La clasificación según profundidad es interesante pues el aspecto que presentará la lesión es bastante variable en función de la capa de la piel afectada, así, los superficiales se presentan como las típicas lesiones sobreelevadas de color rojo brillante (Fig. 1), con temperatura levemente superior a la de la piel circundante y los profundos pueden aparecer como tumoraciones de consistencia blanda azuladas o bien cubiertas de piel normal (Fig. 2). Los hemangiomas infantiles mixtos aúnan las características de los otros dos grupos y suelen ser placas rojas con tumoración subyacente (Fig. 3).

Por otro lado, la clasificación en focales (pequeños y redondeados), segmentarios (geográficos y con distribuciones que responden a unidades de desarrollo embriológico), indeterminados y multifocales tendrá relevancia en el manejo porque puede obligar a descartar patologías asociadas e indicar pruebas complementarias.

Afortunadamente, los hemangiomas infantiles presentan una historia natural muy paradigmática y reconocible que nos ayudará en el diagnóstico<sup>(1,5,6,9,10)</sup>. No están presentes

TABLA III. CLASIFICACIÓN DE LOS HEMANGIOMAS INFANTILES.

<i>Según la profundidad</i>		
Tipo	Aspecto clínico	Localización
Superficial	Pápulas, placas o tumores de color rojo brillante, con superficie lobulada o lisa	Dermis superficial
Profundo	Tumoración azulada o del color de piel normal, a veces con telangiectasias en su superficie	Dermis profunda y subcutis
Mixto	Componente doble: 1) superficial, que causa el color rojo de la lesión; y 2) profundo, que aporta volumen	Dermis y subcutis
<i>Según el patrón-forma</i>		
Tipo	Aspecto clínico	
Focales o localizados	Redondeados	
Segmentarios	Bordes geográficos y siguiendo la disposición de las unidades de desarrollo embrionario	
Indeterminados	Forma intermedia entre el focal y el segmentario	
Multifocales	Hemangiomas focales múltiples	

Tomado de: E. Baselga et al. *Consenso Español sobre el Hemangioma Infantil. An Pediatr.* 2016; 85: 256-65.



**Figura 1.** Hemangioma infantil superficial.

al nacimiento, sin embargo, en la localización donde van a aparecer, se puede encontrar, hasta en el 30-50% de los hemangiomas infantiles, una lesión que llamaremos precursora y que puede tener diferentes aspectos: desde una zona pálida de vasoconstricción, una mancha pseudoequimótica o una mácula rosada con un halo pálido. En torno a la tercera semana de vida la lesión comienza a proliferar, a sobreelevarse y a aumentar de tamaño. La apariencia clínica de un HI también en fase proliferativa viene determinada por la profundidad de la capa cutánea afectada<sup>(10)</sup>. La fase proliferativa comprende una etapa de crecimiento



**Figura 2.** Hemangioma infantil profundo



**Figura 3.** Hemangioma infantil mixto (componente profundo más componente superficial).

muy rápido hasta los 6 meses de vida (más intenso hasta el tercer o cuarto mes de vida) y posteriormente continúa progresando a ritmo mucho más lento hasta los 12 meses. Las lesiones suelen alcanzar su tamaño máximo en torno a los 9-12 meses de vida aproximadamente. Posteriormente comienza la regresión. El color de la lesión en fase involutiva se apaga paulatinamente, disminuye lentamente el volumen y aparecen tractos blanquecinos sobre su superficie. La involución en los HI superficiales es más rápida y más evidente. Los hemangiomas profundos pueden tardar más en hacerse patentes y tardan más en involucionar. Aproximadamente el 50% de los HI han involucionado por completo a los 5 años de edad, y un 100% lo han hecho a los 14 años, dejando o no alguna secuela estética permanente<sup>(1,4)</sup>.

Por lo tanto, solo atendiendo a la historia natural, es posible descartar que una lesión corresponda a un hemangioma infantil. Una tumoración de aspecto vascular que aparece ex novo en un paciente más allá del primer año de vida no puede ser un HI, y por consiguiente deberemos barajar otras posibilidades diagnósticas.

Otro tumor vascular muy frecuente que se puede encontrar a cualquier edad es el granuloma piógeno. Predominan en la edad escolar (12% en menores de 1 año). Se trata de lesiones adquiridas de manera espontánea o bien que pueden aparecer tras una herida. Son tumoraciones exofíticas pequeñas (generalmente menores de 1 cm), de aspecto aframbuesado, rojizas o violáceas, de base sésil. Generalmente son únicas, pero pueden aparecer varias en el mismo paciente. Tienen gran tendencia a ulcerarse y sangrar, por lo que se conoció durante tiempo como “enfermedad de la tirita” (*Band-Aid disease*) porque los pacientes solían llevar el granuloma protegido con algún apósito casi todo el

tiempo para evitar que se ulcerara y sangrara. Dentro del diagnóstico diferencial del granuloma piógeno entraría el nevus de Spitz. Se trata con excisión quirúrgica o corte y electrocoagulación. Se han publicado casos de buena respuesta al timolol tópico.

Por lo tanto, podríamos considerar como signos de alarma que nos ponen sobre aviso de que no estamos ante un HI:

- Una lesión que aparece ex novo más allá del año de vida
- Una lesión que está presente al nacimiento y no presenta cambios durante los primeros meses de vida (podría tratarse de un hemangioma de mínima proliferación o abortivo, en todo caso no un hemangioma infantil clásico)<sup>(11,12)</sup>.

### ¿QUÉ HEMANGIOMAS INFANTILES DEBEN PREOCUPARNOS?

Solo un 10-15% de los HI precisarán tratamiento<sup>(1,4,7)</sup>. La mayoría de los HI serán lesiones pequeñas sin implicaciones funcionales y con un compromiso estético mínimo que no necesitarán mayores pruebas complementarias, habida cuenta de que se trata de un tumor benigno y que tiende a la involución espontánea a lo largo de la infancia. Si no existen dudas diagnósticas, problemas funcionales ni cosméticos y se trata de un hemangioma focal, el riesgo de complicaciones o asociaciones es mínimo y es posible manejarlo conservadoramente desde la consulta no especializada<sup>(1,4,13)</sup>.

Sin embargo, existen algunos HI que por su localización o por sus características sí deben hacernos pensar en asociaciones con otras anomalías o la posibilidad de complicaciones. Es por ello que debemos saber reconocer cuáles hemangiomas son importantes de cara a estudios complementarios.

Se considerarían signos de alarma que nos alertan de la necesidad de una atención especial en ese HI:

- Segmentarios: como se ha visto previamente, los HI se clasifican en focales, multifocales, segmentarios (que presentan formas irregulares y son extensos, siguiendo la distribución de unidades de desarrollo embrionario) e indeterminados (Fig. 4). Los hemangiomas segmentarios tienen más tendencia a presentar ulceración y a asociarse con otras anomalías
- Multifocales: la presencia de más de 5 hemangiomas multifocales obliga a la realización de una ecografía abdominal para descartar hemangiomas viscerales, principalmente hepáticos.
- Según su localización: los HI segmentarios faciales, lumbares, sacros o localizados en genitales y periné son HI que revisten especial importancia por varios motivos:



Figura 4. Hemangioma segmentario.

por un lado se asocian a otras malformaciones que es importante conocer para poder descartarlas mediante exámenes complementarios, por otro lado pueden comprometer la funcionalidad ocular o auditiva, por ejemplo, y por su asiento en regiones húmedas y expuestas a roce presentan una elevada tendencia a las complicaciones locales<sup>(13,17-25)</sup>.

### Asociaciones de los HI

#### PHACES

En los HI faciales segmentarios, deberemos descartar la asociación PHACES (Tabla IV), que es un acrónimo que hace referencia a defectos de la fosa posterior, hemangioma, alteraciones arteriales (principalmente en la vasculatura cerebral), defectos cardíacos o coartación de aorta, alteraciones oculares y anomalías del rafe esternal<sup>(15-20)</sup>.

Los HI faciales segmentarios suelen aparecer respetando una distribución típica que se muestra en la figura 5. Se estima que en torno a un 30% de los HI faciales segmentarios presentan algún criterio de PHACES, más frecuentemente en los pacientes que presentan HI situados en los segmentos 1 y 4 (Fig. 5) y, asimismo, cuantas más regiones de la cara estén afectadas, mayor será el riesgo de PHACES. El 90% de los pacientes afectados de asociación PHACES son mujeres. En la descripción original de la asociación, se restringía a HI faciales segmentarios grandes, pero según los criterios diagnósticos derivados del documento de consenso publicado en 2016 se incluyen los del cuero cabelludo, retrobulbares, profundos, así como hemangiomas segmentarios extensos del tórax o de la extremidad superior, es decir, asociación PHACES sin hemangioma facial<sup>(17-22)</sup>.

TABLA IV. ASOCIACIÓN PHACES.

P	Defectos de la fosa Posterior
H	Hemangioma infantil facial o craneal
A	Alteraciones Arteriales
C	Defectos Cardíacos y Coartación de aorta
E	Alteraciones oculares (Eye)
S	Rafe esternal (Sternal)

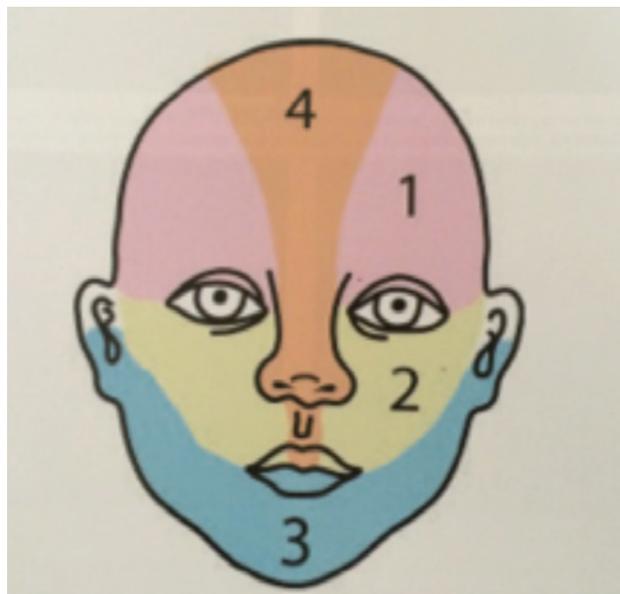


Figura 5. Segmentos faciales de asiento de hemangioma infantil. Haggstrom AN, Garzón MC, Baselga E, Chamlin SL, Frieden IJ, Holland K, et al. Risk for PHACE syndrome in infants with large facial hemangiomas. *Pediatrics*. 2010; 126(2): e418-26.

#### PELVIS/LUMBAR/SACRAL

Los HI extensos de la región lumbo-sacra, miembros inferiores o región perineal también presentan asociaciones características que se resumen en las correspondientes tablas (Tablas V, VI y VII) y que obligan a la realización de pruebas complementarias específicas como ecografía urológica, RMN medular, etc.<sup>(23-25)</sup>.

### ¿QUÉ COMPLICACIONES PUEDEN APARECER EN UN PACIENTE CON HEMANGIOMA INFANTIL?

#### Ulceración

La ulceración en la complicación más frecuente de cuantas aparecen en el HI<sup>(1,4)</sup>. Hasta el 10-20% de los HI presentan ulceración a lo largo de su evolución. Surge típicamente durante la fase proliferativa y especialmente entre los 4 y los

TABLA V. ASOCIACIÓN PELVIS.

P	Hemangioma Perineal
E	Malformaciones de los genitales Externos
L	Lipomielenocele
V	Alteraciones Vesico-renales
I	Ano Imperforado
S	Pseudocola (Skintag)

TABLA VI. ASOCIACIÓN LUMBAR.

L	HI extenso de la mitad inferior del cuerpo (Lower part of the body)
U	Alteraciones Urogenitales
M	Mielopatía
B	Deformidad ósea (Bone)
A	Alteraciones Anorrectales y Arteriales
R	Alteraciones Renales

TABLA VII. ASOCIACIÓN SACRAL.

S	Disrafismo eSpinal
A	Alteraciones Ano-genitales
C	Alteraciones Cutáneas
R	Alteraciones Renales y urogenitales
A	Asociado a
L	Hemangioma Lumbosacro

6 meses de edad. Habrá mayor tendencia a la ulceración en los HI segmentarios, en aquellos que asientan sobre zonas húmedas (genitales o periorales), en los muy exofíticos y en los que se encuentren en regiones de apoyo o presión<sup>(26,27)</sup>. Por lo tanto, es importante conocer esta complicación para poder anticiparse a la aparición de la misma, indicando hidratación de la zona del HI, vigilancia estrecha o tratamiento del HI con propranolol antes de que se instaure la úlcera. La presencia de la úlcera sobre el hemangioma favorece la infección. La ulceración es muy dolorosa y dejará indefectiblemente una cicatriz tras la curación y la involución del hemangioma. El tratamiento de la ulceración implica varios aspectos entre los que se incluyen la analgesia y la cura local con parche hidrocólicoide (la cura oclusiva suele aliviar el dolor). En el tratamiento del hemangioma ulcerado tiene un papel importante el propranolol oral así como el láser de colorante pulsado<sup>(1,4,13)</sup>.

### Compromiso visual

Los HI perioculares y faciales segmentarios pueden interferir en el desarrollo normal de la visión y causar graves secuelas oftalmológicas permanentes, por efecto local directo o bien por asociación con diferentes anomalías oculares:

- Efecto local directo: el propio HI puede, de forma directa, causar ambliopía por distintos mecanismos: por privación, por estrabismo o por anisometropía. Por un lado, al disminuir la apertura palpebral, los HI pueden ocluir el eje visual e impedir la estimulación de la luz, lo que pueden generar una pérdida de visión (por privación). Por otro lado, el propio tumor puede condicionar un estrabismo por compresión. Los HI del lado medial de la órbita presentan un elevado riesgo de provocar ambliopía al desplazar el globo ocular, además de que pueden presentar extensión retrobulbar que habría que descartar mediante RMN. En tercer lugar, los HI de asiento palpebral, incluso no siendo muy voluminosos, ejercen una presión sobre la córnea que provoca un astigmatismo que puede llegar a inducir una ambliopía por anisometropía<sup>(1,4,5)</sup>.
- Asociación con malformaciones oculares: en la esfera de la asociación PHACES hasta el 14% presentan afectación ocular. Las manifestaciones oculares podrían clasificarse en las anomalías del segmento posterior (anomalía papilar de Morning Glory, persistencia de la vascularización fetal, anomalías vasculares retinianas, hipoplasia o atrofia del nervio óptico, hemangioma coroideo, etc) y del segmento anterior (microftalmia, hemangioma conjuntival, coloboma de iris, opacidad corneal, etc.)<sup>(17-22)</sup>.

Por todo ello, el HI periorbitario o segmentario facial nunca debe infravalorarse y es muy importante remitir al paciente a un centro especializado en anomalías vasculares para valoración oftalmológica preferente y, si es preciso, comenzar con premura el tratamiento con propranolol oral que es posible asociar con timolol tópico 0,5%<sup>(4,7,13)</sup>.

### Compromiso de la vía aérea

Los HI de la vía aérea, especialmente de la región subglótica, suelen tener una presentación insidiosa y pueden generar problemas graves. Aunque es menos frecuente, también puede darse una compresión de la vía aérea por un HI mediastínico. Típicamente los pacientes están asintomáticos al nacimiento y en torno a los dos o tres meses de vida comienzan con un estridor inspiratorio intermitente, particularmente notorio durante el llanto, las tomas o con las infecciones respiratorias. La dificultad respiratoria puede instaurarse de forma aguda en caso de infección respiratoria intercurrente que incrementa repentinamente la inflamación mucosa de la vía aérea. Solo la mitad de los pacientes con HI subglótico presentan un HI cutáneo, que suele aparecer en la región cervico-facial y especialmente en la zona mandibular. Por lo tanto, la ausencia de hemangioma cutáneo no excluye la posibilidad de HI subglótico, y sin embargo,



**Figura 6.** Secuela estética tras involución de un hemangioma.

los HI cérvico-faciales nos deben hacer permanecer atentos ante la aparición de clínica respiratoria que pueda deberse a la presencia de un HI subglótico. Ante la sospecha diagnóstica de HI subglótico es necesario practicar una fibroscopia exploradora bajo anestesia general<sup>(1,4,21)</sup>.

### Compromiso estético

No debemos cometer el error de pasar por alto las implicaciones estéticas de los HI, en especial de tumores grandes a veces muy visibles como los HI de la cara. Durante su fase de crecimiento y meseta, los HI pueden llegar a ser muy desfigurantes, y dependiendo de su localización pueden generar un impacto negativo en la auto-imagen del niño o en su relación, como por ejemplo los hemangiomas de la pirámide nasal también llamados clásicamente "hemangioma en Cyrano"<sup>(1,4-6)</sup>.

Por otro lado, si bien estamos ante una lesión con tendencia a la involución espontánea, no siempre ésta ocurre sin dejar cicatriz. Durante el proceso de involución se van despigmentando, aparecen unos tractos blanquecinos en su superficie y se van sustituyendo por tejido fibroadiposo. Existen diversos factores que pueden ayudarnos a predecir cuáles HI dejarán una secuela estética tras su involución. Como decíamos, la ulceración implicará casi indefectiblemente una cicatriz permanente. Determinadas localizaciones son más proclives a generar morbilidad cosmética, como es el caso de la glabella, donde muchas lesiones dejarán una marca anetodérmica al regresar. Los HI superficiales con aspecto en empedrado suelen dejar piel en exceso y anetodérmica (Fig. 6). Sin embargo, los profundos suelen involucionar

por completo sin dejar secuela estética. Por lo tanto, estos datos pueden ayudar a anticiparnos a la secuela estética y plantear a la familia un tratamiento precoz del hemangioma que impida su evolución completa y minimice el riesgo de secuela estética permanente en determinadas localizaciones o con hemangiomas de determinadas características<sup>(1,13-15)</sup>.

### ¿HAY QUE PEDIR ALGUNA PRUEBA COMPLEMENTARIA EN UN PACIENTE CON UN HEMANGIOMA INFANTIL?

En general no es preciso solicitar ninguna prueba de imagen para confirmar el diagnóstico, que se hará en el 90% de los casos con una anamnesis detallada y la exploración física de la lesión. La analítica de sangre no suele aportar datos de interés. Cabe recalcar que el fenómeno de Kasabach-Merrit (trombocitopenia con anemia microangiopática) no aparece nunca en el HI, pues es exclusivo de hemangioendotelioma kaposiforme y angioma en penacho.

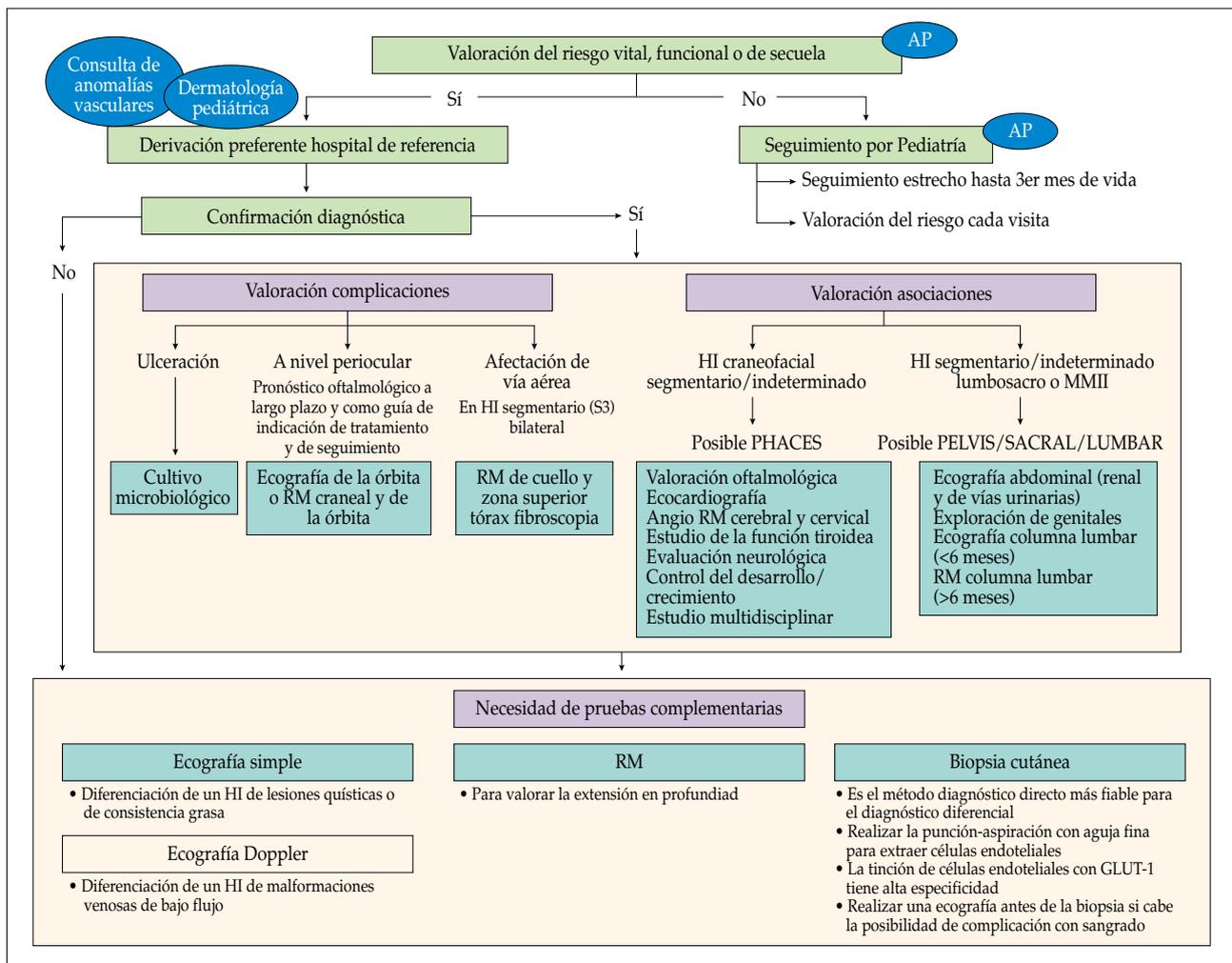
En los casos de múltiples hemangiomas infantiles multifocales (más de 5) está indicado realizar una ecografía abdominal para descartar la presencia de HI viscerales (principalmente hepáticos).

Hay una serie de hemangiomas, que por su localización y extensión, pueden presentar asociación con otras malformaciones que será preciso descartar. Es el caso de los hemangiomas grandes de la cara (descartar asociación PHACES), genitales, perineales, sacros, lumbares o extensos en el miembro inferior (SACRAL, LUMBAR, PELVIS). El Consenso español sobre el Hemangioma Infantil publicado por Baselga y colaboradores en 2016 resume en un algoritmo de manejo (Fig. 7) cuándo deben solicitarse pruebas de imagen en un hemangioma infantil<sup>(13)</sup>.

### ¿QUÉ HEMANGIOMAS INFANTILES DEBEN SER REMITIDOS PARA VALORACIÓN A UN ESPECIALISTA EN ANOMALÍAS VASCULARES ?

La mayoría de HI pueden ser diagnosticados y controlados en la consulta de atención primaria. Sin embargo, hay algunos HI y otras lesiones vasculares que sí deberían ser remitidos a un especialista para confirmación diagnóstica, valoración terapéutica y pruebas complementarias, a saber:

- Cualquier HI que plantee dudas diagnósticas (profundos, historia natural atípica, etc.).
- Cualquier lesión vascular que no sea un HI (otro tipo de hemangiomas, malformaciones vasculares, etc.).



**Figura 7.** Algoritmo de manejo del hemangioma infantil. Tomado de: Baselga E et al. Consenso Español sobre el Hemangioma Infantil. *An Pediatr.* 2016; 85: 256-65.

- HI que implique un riesgo vital, funcional o de secuela:
  - Faciales.
  - Segmentarios.
  - Genitales, perineales, lumbo-sacros.
  - Múltiples en número mayor de 5.
  - Ulcerados.

El algoritmo de manejo del HI del Consenso Español sobre el Hemangioma Infantil del 2016 recoge también los criterios de derivación de los HI<sup>(25)</sup>.

#### ¿A QUIÉN DEBO REMITIR UN HEMANGIOMA INFANTIL?

Entre las especialidades médicas que tradicionalmente se han preocupado por el estudio de los HI destacan la cirugía

pediátrica y la dermatología. Algunos HI precisarán valoración por otros especialistas como oftalmólogos, traumatólogos, etc, pero precisamente en aquellas lesiones extensas o que puedan presentar asociaciones es importante que un solo facultativo orqueste la secuencia de interconsultas y pruebas complementarias indicadas, y esa persona debe ser un especialista en anomalías vasculares.

El estudio de las anomalías vasculares quedó clásicamente en un “terreno de nadie” ya que hay muchas especialidades que las estudian y las tratan según el asiento anatómico de la lesión, pero históricamente había fallado la compenetración de los diferentes especialistas para mejorar la asistencia a los pacientes con este tipo de patología. En muchos hospitales españoles existen comités interdisciplinares de anomalías vasculares que se reúnen para poner en común los casos y compartir sus experiencias y que están

integrados por dermatólogos, pediatras, cirujanos pediátricos, anatomo-patólogos, radiólogos, etc. Con esa misma mentalidad colaborativa e interdisciplinar se fundó en 2010 la Sociedad Española de Anomalías Vasculares (SEAV) que celebra sus reuniones anualmente y tiene por objeto aglutinar y coordinar el trabajo de los especialistas interesados en el estudio de las anomalías vasculares.

## BIBLIOGRAFÍA

- Mulliken JB, Burrows PE, Fishman SJ. Mulliken & Young's Vascular Anomalies. Hemangiomas and malformations. Second edition. Oxford University Press; 2013.
- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformation in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982; 69-3: 412-22.
- Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg*. 1983; 18(6): 894-900.
- Baselga Torres E, López-Gutiérrez JC, Martín-Santiago A. et cols. Atlas clínico de anomalías vasculares. Grupo Aula Médica; 2016.
- Frieden I, Enjolras O, Esterly N. Vascular birthmarks and other abnormalities of blood vessels and lymphatics. En: Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB, editores. *Textbook of Neonatal Dermatology*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2001. p. 834-62.
- Liang MG, Frieden IJ. Infantile and congenital hemangiomas. *Semin Pediatr Surg*. 2014; 23: 162-7.
- Leauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med*. 2008; 358(24): 2649-51.
- Marqueling AL, Oza V, Frieden IJ, Puttgen KB. Propranolol and infantile hemangiomas four years later: a systematic review. *Pediatr Dermatol*. 2013; 30: 182-91.
- Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy: clinical characteristics, morphologic subtypes, and their relationship to race, ethnicity, and sex. *Arch Dermatol*. 2002; 138(12): 1567-76.
- Martinez-Perez D, Fein NA, Boon LM, Mulliken JB. Not all hemangiomas look like strawberries: uncommon presentations of the most common tumor of infancy. *Pediatr Dermatol*. 1995; 12(1): 1-6.
- Corella F, García-Navarro X, Ribe A, Alomar A, Baselga E. Abortive or minimal growth hemangiomas: immunohistochemical evidence that they represent true infantile hemangiomas. *J Am Acad Dermatol*. 2008; 58-4: 658-90.
- Suh KY, Frieden IJ. Infantile hemangiomas with minimal or arrested growth: a retrospective case series. *Arch Dermatol*. 2010; 146(9): 971-6.
- Baselga E, et al. Consenso Español sobre el Hemangioma Infantil. *An Pediatr*. 2016; 85: 256-65.
- Maguiness SM, Frieden IJ. Management of difficult infantile haemangiomas. *Arch Dis Child*. 2012; 97: 266-71.
- Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, Escande JP. Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cases. *Pediatrics*. 1990; 85(4): 491-8.
- Maguiness SM, Frieden IJ. Current management of infantile hemangiomas. *Semin Cutan Med Surg*. 2010; 29(2): 106-14.
- Garzon MC, Epstein LG, Heyer GL, Frommelt PC, Orbach DB, Baylis AL, et al. PHACE síndrome: Consensus-Derived Diagnosis and Care Recommendations. *J Pediatr*. 2016; 178: 24-33 e2.
- Assari R, Ziaee V, Moghimi S, Akbari MR, Mirmohammadsadeghi A. PHACES syndrome: Report of a case with new ocular and systemic manifestations. *J Curr Ophtal*. 2017; 29-2: 136-8.
- Frieden IJ, Reese V, Cohen D. PHACE síndrome: the association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch Dermatol*. 1996; 132: 307-11.
- Metry D, Heyer G, Hess C, Garzon M, Haggstrom A, Frommelt P, et al. Consensus statement on diagnostic criteria for PHACE syndrome. *Pediatrics*. 2009; 124: 1447-56.
- Melnick LE, Yan AC, Licht DJ, Treat JR, Castelo-Soccio L. PHACE syndrome: a retrospective review of 23 patients. *Pediatr Dermatol*. 2014; 31: 390-2.
- Haggstrom AN, Garzón MC, Baselga E, Chamlin SL, Frieden IJ, Holland K, et al. Risk for PHACE syndrome in infants with large facial hemangiomas. *Pediatrics*. 2010; 126(2): e418-26.
- Stockman A, Boralevi F, Taïeb A, Léauté-Lebrère C. SACRAL syndrome: spinal dysraphism, anogenital, cutaneous, renal and urological anomalies associated with an angioma of lumbosacral localization. *Dermatology*. 2007; 214: 40-5.
- Girard C, Bigorre M, Guillot B, Bessis D. PELVIS síndrome. *Arch Dermatol*. 2006; 142: 884-8.
- Iacobas I, Burrows PE, Frieden IJ, Liang MG, Mulliken JB, Mancini AJ, et al. LUMBAR: association between cutaneous infantile hemangiomas of the lower body and regional congenital anomalies. *J Pediatr*. 2010; 157: 795-801.
- Maguiness SM, Hoffman WY, McCalmont TH, Frieden IJ. Early white discoloration of infantile hemangioma: a sign of impending ulceration. *Arch Dermatol*. 2010; 146(11): 1235-9.
- Halbert AR, Chan JJ. Anorectal and buttock ulceration in infancy. *Australas J Dermatol*. 2002; 43: 1-6.

## Mesa Redonda

# Signos de alarma en Pediatría

## Signos de alarma en Endocrinología pediátrica

M.P. BAHÍLLO CURIESES

*Servicio de Pediatría. Endocrinología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario. Valladolid*

La Endocrinología Pediátrica abarca múltiples entidades nosológicas, con diversidad etiopatogénica y terapéutica, algunas de ellas de diagnóstico sumamente complejo. El objetivo de la presente revisión no es realizar una descripción exhaustiva y detallada de todas ellas sino aportar aspectos prácticos, que permitan reconocer a cualquier pediatra los signos que han de alertarnos de que algo no evoluciona según lo deseable. Nos centraremos en tres patologías que constituyen un motivo muy frecuente de consulta tanto en Atención Primaria como en Atención Hospitalaria, y que son obesidad, crecimiento y pubertad.

### OBESIDAD

Se trata de una enfermedad crónica y multifactorial, cuya prevalencia es creciente en los últimos años, hasta el punto que la Organización Mundial de la Salud lo ha definido como una epidemia mundial de salud. La prevalencia de obesidad es variable según la región del mundo, pero lo que está claro es que ha sufrido un incremento global en los últimos años, con comienzo a edades cada vez más tempranas. La obesidad conlleva patologías asociadas, o incremento del riesgo de padecer las mismas y del riesgo de mortalidad precoz. La gran mayoría de las obesidades (90-95%) son de origen exógeno, interviniendo claramente un componente ambiental, relacionado con un estilo de vida sedentario y hábitos alimentarios que favorecen un balance positivo de

energía y como consecuencia un depósito gradual de grasa, junto con una base poligénica escasamente conocida. No obstante, existe un pequeño porcentaje de obesidades secundarias a otras patologías (patologías sindrómicas, mutaciones monogénicas, enfermedades endocrinológicas, tratamientos específicos...). Entre las obesidades secundarias a patología endocrinológica, cabe destacar el hipercortisolismo, el hipotiroidismo y el pseudohipoparatiroidismo. No hay que olvidarse de las obesidades iatrogénicas secundarias a cirugía o radiación del área hipotálamo-hipofisaria, o al tratamiento con antiinflamatorios esteroideos, ácido valproico, antihistamínicos, etc. El tratamiento de la obesidad es en muchas ocasiones frustrante para el médico, debido a la falta de resultados a las medidas dietéticas y de modificación de los hábitos de vida indicados, en la mayoría de las ocasiones por incumplimiento de los mismos. Por tanto, es muy importante reconocer los signos de alarma que nos indicarán que no nos encontramos ante un niño con una obesidad exógena simple o que estamos ante un niño con obesidad exógena pero con alto riesgo de complicaciones metabólicas. Los signos de alarma son variados y se resumen en los siguientes:

- *Ausencia de antecedentes familiares de obesidad.* Es muy frecuente, que la familia del niño obeso también tenga obesidad, en mayor o menor medida, y que sus hábitos dietéticos no sean los más adecuados. Por tanto, un signo de alarma es que no existiendo obesidad en ninguno de los familiares, el niño presente una obesidad importante.

*Correspondencia:* M<sup>ª</sup> Pilar Bahillo Curieses. Servicio de Pediatría. Endocrinología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario. Valladolid. Avenida Ramón y Cajal, 3. 47005 Valladolid  
*Correo electrónico:* mpbahillo@saludcastillayleon.es

© 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.

- *Comienzo precoz de la obesidad.* Las obesidades que comienzan antes de los dos años suelen ser patológicas y de mayor intensidad que las iniciadas posteriormente. Un comienzo precoz de la obesidad puede orientar hacia una obesidad monogénica. Dentro de ellas se incluyen entidades muy poco prevalentes, como el déficit de leptina, la resistencia a la leptina (receptor de leptina), el déficit de proopiomelanocortina (POMC), y el déficit del receptor 4 de la melanocortina (MC4R), etc., adquiriendo un interés creciente en los últimos tiempos el déficit de POMC, entre cuyos rasgos característicos encontramos la presencia de cabello “rojizo” como dato fenotípico significativo.
  - *Hipotonía.* Constituye otro dato de alarma aunque no patognomónico de ninguna entidad. En algunos de estos casos, la obesidad y la hipotonía irán englobados en determinadas patologías sindrómicas, algunas de ellas con manifestaciones neurológicas, pero en otras ocasiones, la obesidad vendrá determinada por las dificultades en el control de saciedad de estos niños o en las limitaciones físicas y de movilidad que presentan. Dentro de los pacientes con hipotonía, destacar los pacientes con síndrome de Prader Willi, que alcanzarán obesidades importantes, aunque en los primeros meses de vida presentan dificultades con la alimentación, no existiendo una obesidad de comienzo precoz. Como rasgos diferenciales que nos harán pensar en un síndrome de Prader Willi, destacar algunos fenotípicos como diámetro biparietal estrecho, ojos almendrados, tez y pelo más claro que en los familiares cercanos, y otros datos asociados como retraso psicomotor, escoliosis e hipogenitalismo presente en la mayoría de ellos. El síndrome de Cohen es otra entidad que asocia obesidad troncal e hipotonía, presentando como rasgos fenotípicos diferenciales unos incisivos superiores prominentes (rasgo más distintivo), con cara típica con mueca de sonrisa, retinopatía pigmentaria o miopía de inicio precoz y progresiva y neuropenia de forma asociada.
  - *Retraso de crecimiento/talla baja.* Los niños con obesidad exógena presentan un crecimiento excelente, en ocasiones por encima de las posibilidades genéticas condicionado posteriormente por un desarrollo más temprano. En aquellos niños obesos en los cuales la velocidad de crecimiento sea inadecuada, deberemos pensar en la existencia de patología endocrinológica asociada, como puede ser hipercortisolismo (Cushing), hipotiroidismo o incluso defecto de hormona de crecimiento (GH).
  - *Rasgos dismórficos faciales.* Su presencia en un paciente con obesidad puede orientar a determinados síndromes que incluyan la obesidad entre sus características. Es importante, prestar atención a la implantación del cabello, la orientación de las hendiduras palpebrales, la morfología e implantación de los pabellones auriculares, etc.
  - *Retraso mental.* Algunas patologías sindrómicas van a asociar obesidad con retraso mental o cierto grado de discapacidad cognitiva, entre otras características. Entre ellos destacar el síndrome de Börjesson-Forsman-Lehmann caracterizado por obesidad troncal de inicio en edad escolar, retraso mental severo, epilepsia e hipogonadismo, presentando así mismo de manera frecuente dismorfias faciales como arcos ciliares prominentes, fisuras palpebrales estrechas, y pabellones auriculares grandes.
  - *Anomalías oftalmológicas y de extremidades.* Existen distintas patologías que asocian la presencia de obesidad con anomalías oftalmológicas y de extremidades, constituyendo una pieza clave la identificación de las mismas para la catalogación del paciente. Destacar el síndrome de Bardet-Biedl caracterizado por un inicio precoz de obesidad (en torno a los 2-3 años), retraso mental, alteraciones digitales (polidactilia postaxial) y distrofia retiniana. El síndrome de Laurence-Moon-Biedl asocia retinitis pigmentaria, polidactilia e hipoplasia genital. El síndrome de Carpenter asocia acrocefalia, polidactilia y sindactilia en manos y pies, con frecuente retraso mental e hipogonadismo.
  - *Instauración brusca.* La obesidad suele instaurarse de forma progresiva, no brusca. La instauración brusca de la misma deber constituir *per se* un signo de alarma, debiendo descartarse tumores o lesión hipotalámica.
- Otros signos de alarma a tener en cuenta, no son referidos a datos clínicos que permitan llegar al diagnóstico de ciertas entidades, sino al reconocimiento de determinados signos que permitirán identificar al niño obeso con mayor posibilidad de desarrollar complicaciones metabólicas. Es bien conocido que no todo paciente con obesidad tiene el mismo riesgo metabólico, y no existe correlación entre el grado de obesidad (determinado por IMC) y la mayor prevalencia de complicaciones metabólicas. Es por tanto importante disponer de pistas, que son sencillas al tratarse de hallazgos de la exploración física rutinaria y que van a facilitar la identificación de estos pacientes. Algunos de estos signos pueden ser la existencia de acantosis nigricans, acné e hirsutismo, que apuntan a la resistencia a la insulina. El hirsutismo, acné y las irregularidades menstruales pueden orientarnos a un síndrome de ovario poliquístico asociado a resistencia a insulina y entre otros aspectos a un mayor riesgo metabólico. La hepatomegalia es otro dato de alarma y aunque a

veces es difícil de valorar por el abundante panículo adiposo, puede orientar a una esteatosis hepática no alcohólica (más conocida como "hígado graso"). La esteatosis hepática consiste en una infiltración grasa del hígado, que a largo plazo puede originar un fallo del funcionamiento del mismo, por progresión a lo largo del tiempo con el subsiguiente riesgo de cirrosis. Es fundamental su reconocimiento tanto a nivel de exploración, como por datos analíticos consistentes en ligera elevación de transaminasas, para intensificar los esfuerzos terapéuticos en estos pacientes.

Podemos referirnos también a otros datos de alarma en obesidad que denominaremos tempranos o precoces, haciendo referencia a que es fundamental identificar ya en el periodo neonatal a determinados niños con riesgo de desarrollar una obesidad con complicaciones metabólicas asociadas. En este grupo se incluye fundamentalmente a los niños con retraso de crecimiento intrauterino (CIR) o pequeños para la edad gestacional (PEG). Es bien conocido que en el paciente CIR durante la gestación ocurre una reprogramación genética, denominada "programming", la cual conlleva una adaptación a las situaciones de precariedad y escasez (fenómeno económico-ahorrativo- adaptativo). Un individuo que precisa adaptarse durante la época fetal para convertirse en un "ahorrador" puede ser incapaz de mantener una homeostasis correcta cuando se expone a una sobre-nutrición en la vida post-fetal. El niño PEG es población de riesgo para obesidad, DM2 y patología cardiovascular en la edad adulta. Por tanto, estos recién nacidos son una población reconocida de riesgo, sobre la que será fundamental actuar precozmente, trabajando la instauración de hábitos dietéticos correctos desde etapas precoces, adquiriendo el pediatra de Atención Primaria gran importancia en su manejo.

Para acabar con la obesidad, destacar que en la página de la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica ([www.seep.es](http://www.seep.es)), se puede consultar un tríptico elaborado por el Grupo de Obesidad, en la que se reflejan los principales signos de alarma en el paciente con obesidad.

## CRECIMIENTO

El crecimiento es un proceso complejo, regulado por múltiples factores y en el que participa la práctica totalidad de los sistemas del organismo, pudiendo verse afectado por cualquier condición, tanto prenatal como postnatal que afecte a la salud del niño. La talla y el ritmo madurativo de un sujeto están determinados por mecanismos genéticos que interaccionan a lo largo de todo el proceso de crecimiento con factores ambientales, de forma que, para que el poten-

cial genético de crecimiento de un determinado sujeto no se vea limitado, es imprescindible una buena nutrición, un entorno psicosocial adecuado y un medio interno normal. Dentro del crecimiento nos referiremos solamente a la talla baja e hipocrecimiento, por ser otra causa muy frecuente de consulta. El hipocrecimiento puede reflejarse por una talla baja o por una velocidad de crecimiento patológicamente disminuida mantenida, con respecto a las referencias para edad, sexo y etnia del niño. Desde el punto de vista médico el hipocrecimiento puede ser la manifestación inicial de muchas patologías en ocasiones graves. Desde el punto de vista social, la talla puede condicionar un estrés psicosocial para el niño y la familia, por el extendido falso concepto de que toda talla baja puede y deber ser tratada. La consecuencia es que la mayoría de los niños que consultan por talla baja son niños normales que no requieren tratamiento alguno. El porcentaje de retrasos de crecimiento de origen endocrinológico es muy escaso, y en concreto las deficiencias de GH suponen menos de un 1-2% de los todos ellos. La valoración del crecimiento de un niño exige un amplio conocimiento por parte del pediatra del patrón de crecimiento normal, de cómo reconocer con precisión e interpretar los parámetros auxológicos básicos y de la forma que las distintas patologías alteran el crecimiento. A continuación haremos referencia a algunos de los datos de alarma, que nos han de hacer sospechar que un niño tiene una talla baja patológica y no se trata de un patrón de crecimiento normal o variante de la normalidad.

- *Talla por debajo de los estándares para sexo, edad y etnia del niño.* Si la talla no está severamente afectada (entre -2 y -3 DE), y no existen datos sugerentes de hipocrecimiento patológico, en la mayoría de los casos se tratará de una variante de la normalidad. La constatación de una velocidad de crecimiento normal a los 6 y 12 meses confirmará el diagnóstico, no constituyendo por lo tanto siempre un dato de alarma. En cualquier caso cuanto más alejada esté una talla de la media, mayor será la probabilidad de que obedezca a una causa patológica, constituyendo toda talla por debajo de -3DS un signo de alarma.
- *Tallas por debajo del carril de crecimiento correspondiente a su talla genética o talla diana.* Una talla situada continuamente en percentiles inferiores al potencial genético del niño estimado por medio de la talla de los padres, puede ser indicador de una afectación de su crecimiento.
- *Crecimiento desproporcionado o disarmónico.* Es mayoritariamente secundario a la existencia de displasias esqueléticas, pudiendo la desproporción corporal ser debida a una limitación más acusada del crecimiento del tronco o de los miembros, ya sea en su segmento proximal (rizo-

mélico), medio (mesomélico) o distal (acromélico). La existencia de hipocrecimiento disarmónico es siempre patológica, constituyendo un dato de alarma y precisando siempre estudio. No siempre la disarmonía corporal es claramente evidente, lo que hace que determinadas displasias óseas entren a formar parte del grupo de tallas bajas de causa desconocida.

- *Hipocrecimiento de origen prenatal.* Su etiología es variada, pudiendo ser secundaria a múltiples causas (ambientales, fetales, maternas, placentarias). Se debe hacer especial hincapié en el niño CIR y en el PEG. Se define PEG, aquel recién nacido con peso y/o longitud al nacimiento  $\leq -2$  DE por debajo de la media para la edad gestacional. La mayoría (80-90%) experimentan un crecimiento recuperador total o parcial durante el primero o segundo año de vida y alcanzan una talla dentro de la normalidad, pero el 10-20% mantendrán talla baja después de los dos años y al menos en un 50% de éstos la talla final será baja. Por tanto, son pacientes a vigilar, y valorar su remisión al especialista en caso de no existir recuperación del carril de crecimiento en el primer o segundo año de vida.
- *Detención brusca del crecimiento con sintomatología acompañante, sugerente de hipertensión craneal (náuseas, vómitos) o sintomatología visual.* Hay que descartar patología intracraneal fundamentalmente tumoral, que origine un déficit de hormona de crecimiento, asociado o no a otros déficits hormonales.
- *Disminución de velocidad de crecimiento.* Una velocidad de crecimiento, independientemente de la talla, que se mantiene persistentemente disminuída constituye un signo de alarma. Suele considerarse inferior a  $-1$  DE (Pc 25) para su edad y sexo mantenida durante más de 2-3 años.
- *Presencia de rasgos dismórficos que sugieran determinados síndromes asociados a talla baja.* La presencia de pterigium colli, cubitus valgus, mamilas separadas, cuello corto, entre otros, puede ser orientativa de síndrome de Turner o Noonan. La asimetría de extremidades con hipocrecimiento de origen prenatal y facies característica puede sugerir un síndrome de Silver-Russel. En ocasiones las características clínicas del paciente pueden orientar hacia un diagnóstico concreto, pero desafortunadamente no en la mayoría de ellas. Las nuevas técnicas genéticas, entre ellas los **arrays de cgh** (hibridación genómica comparada) han supuesto una revolución en este campo puesto que permiten detectar variaciones en la dosis o número de copias del genoma (microdeleciones, microduplicaciones,...), y ya están incluidos en todos los protocolos de estudio del paciente con talla baja y dismorfias, constituyendo una herramienta diagnóstica importante.

- *Rasgos faciales característicos.* Determinados rasgos faciales, como la hipoplasia medio-facial, con frente prominente, aplanamiento de la raíz nasal y cara de "muñeca", junto a voz "de pito" (aguda), incremento periaabdominal de la grasa y manos y pies pequeños, pueden ser sugerentes de déficit de GH. La facies de luna llena con rubicundez facial, acompañada de estrías rojo-vinosas, delgadez de extremidades con obesidad troncular e hipocrecimiento es sugestiva de hipercortisolismo.
- *Anomalías de metacarpianos y deformidad en dorso de tenedor de la muñeca.* El acortamiento del 4-5º metacarpiano puede relacionarse con determinadas patologías como el síndrome de Turner, el pseudohipoparatiroidismo, y la alteración del gen SHOX, entre otras. La presencia de deformidad en dorso de tenedor de la muñeca, conocida como deformidad de Madelung, se asocia a talla baja por haploinsuficiencia del gen SHOX o alteraciones de región PAR1. Hemos de tener en cuenta que esta deformidad no está presente en etapas precoces de la vida, siendo de extrema importancia el examen físico de los familiares adultos en casos de tallas bajas familiares.
- *Retraso madurativo óseo asociado significativo.* Un retraso madurativo óseo superior a dos años, puede apuntar a patología endocrinológica asociada como hipotiroidismo o déficit de GH. La ausencia de retraso madurativo óseo asociado prácticamente excluye una situación de deficiencia de GH, aunque un retraso madurativo óseo importante también se puede asociar a situaciones fisiológicas como el retraso constitucional de crecimiento y pubertad.
- *Anomalía de niveles de IGF-1.* Constituye otro signo de alarma que obliga a descartar déficit de GH o patología del eje GH-IGF-1.

## PUBERTAD

El inicio de la pubertad, desde el punto de vista clínico, lo marca la aparición y desarrollo de los caracteres sexuales secundarios que sigue una secuencia relativamente predecible y fue caracterizada por Tanner en 5 estadios. En niñas el primer signo es la aparición de botón mamario y en niños el incremento de volumen testicular ( $>4$  cc). La definición de pubertad normal obedece a criterios estadísticos, es decir, si la aparición de los caracteres sexuales secundarios se encuentra dentro del intervalo  $-2,5$ - $+2,5$  DE para el sexo, entrará dentro de la normalidad. Así se considera una pubertad normal la que acontece entre 9 y 14 años en niños y entre 8 y 13 años en niñas. En los últimos años se ha producido

una aceleración secular de la pubertad debido a diversos motivos, entre los cuales se incluyen cambios en los estilos de vida con mejora de nutrición, salud y condiciones generales de vida, aumento de la prevalencia de obesidad y existencia de disruptores endocrinos, lo cual ha contribuido a que se hayan disparado el número de consultas en relación con la preocupación de los padres de la aparición de caracteres sexuales secundarios fundamentalmente en el sexo femenino. En ocasiones nos encontramos con formas clínicas sugerentes de patología puberal, que en realidad son variantes de la normalidad pero que exigen un diagnóstico diferencial adecuado, puesto que no requieren actuación, solamente un seguimiento adecuado, al ser situaciones benignas y auto-limitadas que van seguidas de una pubertad normal. Entre estas variantes se encuentran la telarquia y la adrenarquia prematura aislada. La más frecuente de ellas es la adrenarquia prematura aislada caracterizada por la aparición de vello antes de los 8 años en las niñas y de los 9 años en los niños, debido al incremento de la producción de andrógenos suprarrenales por maduración precoz de la zona reticular de la glándula suprarrenal. Es más frecuente en niñas que en niños, siendo infrecuente por debajo de los 5 años. La telarquia prematura consiste en la aparición de desarrollo mamario en niñas antes de los 8 años de edad, con tamaño mamario fluctuante, sin ir acompañado de otros signos de maduración sexual. Ambas entidades pueden acompañarse, de ligera aceleración de la velocidad de crecimiento y de la maduración ósea, sin efectos negativos sobre la talla final ni sobre el inicio de la pubertad, y sin presentar ninguno de los signos de alarma que describimos a continuación. Para una mejor comprensión, los dividiremos en signos de alarma en comienzo precoz y tardío de caracteres sexuales secundarios.

#### **Comienzo precoz de caracteres sexuales secundarios: signos de alarma.**

- *Incremento importante de velocidad de crecimiento y aceleración de la edad ósea*, generalmente superior a dos años, acompañantes a la aparición de caracteres sexuales secundarios.
- *Rapidez de la progresión de los caracteres sexuales*. Una progresión muy rápida de los mismos puede ser sugerente de patologías asociadas, entre ellas patologías tumorales.
- *Hipertrofia de clítoris*. Ante la presencia de hipertrofia de clítoris conviene descartar causas patológicas de elevación de andrógenos, así como otras entidades poco frecuentes.
- *Presencia de sintomatología acompañante asociada*. Así la aparición de cefalea, vómitos y trastornos visuales, entre otros, es sugerente de patología orgánica endocrinal.

La presencia de manchas cutáneas puede sugerir enfermedades como la neurofibromatosis o el síndrome de McCune Albright.

- *Antecedentes familiares (padres, hermanos y familiares próximos) de pubertades precoces*. Condicionarán que en determinados pacientes se lleve a cabo una vigilancia más estrecha, pues el desarrollo sexual está muy influido por factores genéticos y estos niños son susceptibles de un desarrollo puberal temprano.
- *Adopción*. La adopción, sobre todo la internacional, se considera un factor de riesgo al haberse demostrado que existe un riesgo mayor de desarrollar pubertad precoz en niños adoptados. Las causas que motivan el adelanto puberal son desconocidas, aunque se han sugerido factores como el traslado a un ambiente socioeconómico más favorable, mejoría nutricional, reducción de situación de estrés crónico o reducción de exposición a disruptores endocrinos. Independientemente de cuál sea la causa, se trata de una población subsidiaria de vigilancia más estrecha, al ser la adopción un factor de riesgo para una pubertad precoz.
- *Carril de crecimiento por encima de potencial genético, con adelanto de la maduración ósea y velocidad de crecimiento por encima del Pc 50*. Puede ser predictor de un desarrollo puberal temprano, aunque en otras ocasiones se acompaña de un inicio puberal en los límites inferiores del rango normal con finalización temprana del desarrollo pero dentro de límites normales para población y familia, alcanzando una talla acorde con su contexto familiar.

#### **Comienzo tardío de caracteres sexuales secundarios: signos de alarma**

- *Retraso puberal*. Un signo de alarma lo constituye la no aparición de telarquia en niñas por encima de los 13 años y la ausencia de aumento de volumen testicular (>4 cc) en niños por encima de los 14 años. También constituye un dato de alarma si, una vez iniciados los caracteres sexuales secundarios, no existe progresión de los mismos en dos años.
- *Pubertad detenida*. Hace referencia a cuando la pubertad no llega a completarse y transcurren más de 4-5 años entre su inicio y el desarrollo gonadal completo en los varones y la menarquia en las mujeres.
- *Ausencia de menarquia con desarrollo puberal completo*. Constituye otro signo de alarma si existiendo desarrollo sexual completo no existe menarquia en una niña de >16-17 años. En este caso convendría descartar causas anatómicas de amenorrea, como himen imperforado, septum transversal vaginal o síndrome de Rokitansky.

Es esencial ver si existe escoliosis asociada, lo cual puede tener relación con la asociación MURCS.

- *Presencia de síntomas asociados a retraso puberal.* La presencia de anosmia y galactorrea en pacientes con retraso puberal pueden orientar a determinadas patologías con es el síndrome de Kalmann o la existencia de un prolactinoma.

## CONCLUSIONES

- La Endocrinología Pediátrica incluye una gran variedad de entidades nosológicas, algunas de ellas de diagnóstico complicado.
- Más importante que conocer con detalle cada una ellas de forma individual, lo es conocer los signos de alarma que evitarán retrasos diagnósticos y terapéuticos.

## CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

- Hipocrecimiento. En: Argente Oliver J, Soriano Guillén L, editores. Manual de Endocrinología Pediátrica. Madrid: Ergon; 2010. p. 1-14.
- Pubertad normal y sus variantes: adrenarquia prematura, telarquia prematura, menarquia prematura aislada, pubertad adelantada. En: Argente Oliver J, Soriano Guillén L, editores. Manual de Endocrinología Pediátrica. Madrid: Ergon; 2010. p. 39-48.
- Pubertad precoz y retrasada. En: Argente Oliver J, Soriano Guillén L, editores. Manual de Endocrinología Pediátrica. Madrid: Ergon; 2010. p. 49-66.
- Cassorla F, Eyzaguirre F, Gaete X. Clasificación y valoración de la talla baja. En: Pombo, editor. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 4ª edición. McGraw-Hill Interamericana; 2009. p. 174-9.
- Ojeda SR. Pubertad normal. En: Pombo, editor. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 4ª edición. McGraw-Hill Interamericana; 2009. p. 473-80.
- Yturriaga Matarranz R, Ros Perez P, Martín Frías M. Pubertad precoz central. En: Pombo, editor. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 4ª edición. McGraw-Hill Interamericana; 2009. p. 505-13.
- Rodríguez-Arno MD, Rodríguez Sánchez A, Roldán Martín B, Molina Hernando E. Pubertad precoz periférica. En: Pombo, editor. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 4ª edición. McGraw-Hill Interamericana; 2009. p. 514-23.
- Mayayo Dehesa E, Labarta Aizpún JI, Sinues Porta B, Ferrández Longas A. Pubertad retrasada: Hipogonadismos. En: Pombo, editor. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 4ª edición. McGraw-Hill Interamericana; 2009. p. 524-50.
- Lama More RA. La obesidad en los niños: Un problema de todos. Asociación Española de Pediatría. Comité de Nutrición. Tile Von S.L.; 2009
- Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria. *Pediatr Int.* 2011; XV(6). Curso V.
- Díez I, de Arriba A, Bosch J, Cabanas P, Gallego E, Martínez-Aedo MJ, et al. Pautas para el seguimiento clínico del niño pequeño para la edad gestacional. *An Pediatr (Barc).* 2012; 76(2): 104.e1-7.
- www.seep.es. Publicaciones: Tríptico Actitud ante el niño obeso en Atención Primaria.
- Martos Moreno GA, Gil M, Bueno G, Bahílo P, Bernal S, Feliu A, et al. Obesity associated metabolic impairment is evident at early ages: Spanish collaborative study. *Nutr Hosp.* 2014; 30: 787-93.
- Martos Moreno GA, Barrios V, Muñoz MT, Pozo J, Chowen JA, Argente J. Principles and pitfalls in the differential diagnosis and management of childhood obesities. *Adv Nutr.* 2014; 12: 299-305.
- Martos G, Argente J. Pediatric obesities: from childhood to adolescence. *An Pediatr (Barc).* 2011; 75(1): 63.e1-23.
- Palomo E, Bahílo P, Bueno G, Feliu A, Gil M, Lechuga A, Ret al. Recommendations of the Spanish Pediatric Endocrinology Society Working Group on Obesity on eating habits for the prevention of obesity and cardiovascular risk factors in childhood. *An Pediatr (Barc).* 2016; 84(3): 178.e1-7.

## Mesa Redonda

### Signos de alarma en Pediatría

#### Signos de alarma en las enfermedades metabólicas hereditarias

D. GONZÁLEZ-LAMUÑO

*Profesor Titular-Médico Adjunto. Servicio de Pediatría. Universidad de Cantabria-Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander*

#### RESUMEN

La mayoría de las enfermedades metabólicas se debe a una deficiencia enzimática en alguna de las numerosas vías metabólicas derivadas de los carbohidratos, las proteínas o los ácidos grasos, o del tráfico intracelular. Se manifiestan en cualquier momento de la vida, sobre todo en el periodo neonatal, pero también pueden hacerlo en la infancia o edad adulta. Aunque todavía no se diagnostican de forma suficiente, en los últimos años el campo de los errores innatos del metabolismo (EIM) ha evolucionado desde lo que constituía un grupo limitado de enfermedades raras (ER), poco frecuentes, desconocidas y a menudo fatales, hacia una serie de enfermedades graves pero tratables. Dadas la diversidad y la baja frecuencia de cada uno de los EIM, su seguimiento se realiza habitualmente en centros de referencia, pero en todos los demás escalones asistenciales deben poder iniciarse investigaciones y/o tratamientos antes de referir al paciente. Los responsables de la atención de pacientes afectados de un EIM deben conocer las características básicas de cada enfermedad, los alimentos permitidos y prohibidos, las posibles complicaciones y cómo actuar ante descompensaciones agudas a las que idealmente debieran anticiparse.

**Palabras clave:** Errores Innatos del Metabolismo. Urgencia Metabólica. Intoxicación. Descompensación metabólica. Cribado neonatal.

#### ABSTRACT

Most metabolic diseases are due to an enzymatic deficiency in one of the numerous metabolic pathways derived from carbohydrates, proteins or fatty acids, or from intracellular trafficking. They manifest at any time in life, especially in the neonatal period, but they can also do so in childhood or adulthood. Although not yet sufficiently diagnosed, in recent years the field of inborn errors of metabolism (EIM) has evolved from what constituted a limited group of rare, unknown and often fatal diseases to a series of serious but treatable diseases. Given the diversity and low frequency of each of the EIM, their follow-up is usually done in reference centers, but in all other levels of care should be able to initiate research and / or treatments before referring the patient. Those responsible for the care of patients affected by an EIM must know the basic characteristics of each disease, the permitted and forbidden food, the possible complications and how to act in the face of acute decompensation to which they should ideally anticipate.

**Key words:** Inborn Errors of Metabolism; Metabolic urgency; Intoxication; Metabolic decompensation; Neonatal screening.

*Correspondencia:* Domingo González-Lamuño. Servicio de Pediatría. Universidad de Cantabria-Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander. Avenida Cardenal Herrera Oria s/n. 39011, Santander  
*Correo electrónico:* gonzaleld@unican.es

© 2017 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste 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.

## INTRODUCCIÓN

Las enfermedades metabólicas se deben a alguna deficiencia enzimática en una de las numerosas vías metabólicas, derivadas de los carbohidratos, las proteínas o los ácidos grasos, de las diferentes organelas celulares, del metabolismo energético mitocondrial o del tráfico intracelular. Estas vías metabólicas permiten la transformación bioquímica de una sustancia en otra y, por tanto, la degradación y la síntesis de moléculas necesarias para el organismo. La falta de una de las enzimas implicadas en estas vías metabólicas supone la ausencia de una sustancia situada más adelante en la vía bioquímica bloqueada y/o la acumulación de una sustancia situada antes de la deficiencia enzimática. Por tanto, la deficiencia enzimática origina un trastorno celular por carencia de un compuesto o por toxicidad de compuestos acumulados.

El número de estas enfermedades es muy elevado (se han descrito casi 800 deficiencias enzimáticas que afectan al metabolismo intermediario o al metabolismo de los orgánulos y al tráfico intracelular), lo que hace que la frecuencia acumulada sea considerable, del orden de 1/1.500 nacimientos, su frecuencia individual es inferior a 1/50.000 nacimientos en la mayoría de los casos. Se manifiestan en cualquier momento de la vida, pero lo más frecuente es que lo hagan en el período neonatal, aunque también pueden hacerlo en la infancia o en la edad adulta, cuando la deficiencia es parcial. Cualquier órgano puede resultar afectado, ya que toda célula tiene su propio metabolismo, pero los cuadros clínicos más significativos, especialmente en el período neonatal, afectan sobre todo al sistema nervioso central, a la función hepática y a la función cardíaca. Las enfermedades de presentación precoz y susceptibles de recibir tratamiento son el coma neonatal progresivo de las enfermedades por intoxicación, la insuficiencia multisistémica, las miocardiopatías y/o los trastornos del ritmo y las hipoglucemias asociadas a los defectos del uso de los lípidos. Los otros cuadros clínicos clásicos de las enfermedades metabólicas de presentación neonatal son la acidosis metabólica grave, la encefalopatía y, en términos generales, cualquier afectación de un órgano, aislada o múltiple (asociación inexplicable de síntomas) y, con menos frecuencia, las convulsiones.

La mayoría de los EIM se diagnostica con investigaciones metabólicas básicas: lactato, amonio, aminoácidos y perfil de acilcarnitinas plasmáticos y los ácidos orgánicos urinarios. El diagnóstico prenatal y la generalización de la espectrometría de masas en tándem en los programas autonómicos de cribado neonatal permiten el diagnóstico pre sintomático de muchos EIM. En la actualidad además de la fenilcetonuria,

en todos los programas nacionales se incluyen la aciduria glutárica tipo I y los defectos de beta oxidación de ácidos grasos de cadena media y larga. En muchas comunidades el cribado ampliado alcanza hasta 25 trastornos diferentes (principalmente acidemias orgánicas y aminoacidopatías). Su carácter hereditario hace que tengan repercusión familiar, aunque no haya antecedentes que lo indiquen, salvo la consanguineidad, ya que la mayoría de estas enfermedades tiene un carácter autosómico recesivo<sup>(1)</sup>.

Como otras ER, los EIM se caracterizan por su heterogeneidad y su dificultad diagnóstica, pues precisan de estudios complejos, de difícil acceso y habitualmente caros. Están infradiagnosticados, sobre todo en adultos, en quienes las deficiencias enzimáticas parciales pueden dar lugar a cuadros clínicos muy variados, habitualmente con manifestaciones digestivas, episodios psiquiátricos o retraso mental.

Para muchos EIM existen tratamientos eficaces, en ocasiones basados en estrictas medidas dietéticas, cuya eficacia depende del momento en que se inician<sup>(2)</sup>. Su diagnóstico preciso permite emitir un consejo genético y un diagnóstico prenatal. En caso de muerte inexplicada, puede ser importante recoger muestras biológicas para la realización de una "autopsia metabólica" en busca de un EIM.

Resulta pues necesario que el pediatra posea los conocimientos y las habilidades necesarios que le permitan colaborar en el tratamiento de los pacientes con un EIM, así como detectar o prevenir las situaciones de riesgo de descompensación, con el objetivo de lograr que el enfermo pueda integrarse y desarrollarse en su medio familiar, escolar o laboral.

Los EIM, sobre todo los de transmisión autosómica recesiva, pero también los de carácter autosómico dominante, lo ligados al cromosoma X e incluso los de transmisión mitocondrial, pueden clasificarse en tres grupos según su mecanismo patogénico: enfermedades por intoxicación de proteínas o carbohidratos, deficiencias energéticas y anomalías de la síntesis o del catabolismo de moléculas complejas, enfermedades peroxisómicas, anomalías congénitas de la glicosilación de las proteínas (CDG, *congenital disorders of glycosylation*), las deficiencias hereditarias de la síntesis endógena de colesterol, etc. El conocimiento de esta clasificación esquemática ayuda al diagnóstico cuando se sospecha una enfermedad metabólica.

## PRESENTACIÓN CLÍNICA

Todas las enfermedades metabólicas tratables por intoxicación tienen en común diversos signos clínicos, entre ellos

TABLA I. PUNTOS CLAVE.

- 
- Debe evitarse la falta de diagnóstico de los EIM potencialmente tratables. Su diagnóstico es difícil y constituye un reto importante para cualquier nivel asistencial
  - Se descartarán las situaciones clínicas que con más frecuencia puedan ocasionar la anomalía detectada (clínica o bioquímica) y pensar en la posibilidad de un EIM cuando la evolución no sea la esperada
  - En las situaciones de emergencia, hay que investigar los EIM tratables, procediendo a congelar muestras de orina y plasma para potenciales estudios ulteriores. Disponer de muestras obtenidas durante un episodio de descompensación puede resultar vital para identificar un EIM
  - Todo pediatra hospitalario y de atención primaria debe conocer las características básicas de los pacientes afectos de un EIM y sus posibles complicaciones.
  - Cualquiera que sea la enfermedad de la que se trate, la nutrición y el aporte de energía tienen un papel relevante en el manejo de los EIM
- 

un intervalo libre entre el nacimiento y la aparición de los síntomas de intoxicación aguda. El intervalo libre observado antes de la aparición de los primeros síntomas depende del tiempo necesario para la acumulación de las sustancias tóxicas, ya que la placenta ha actuado como depurador durante el embarazo. Por tanto, estas enfermedades por intoxicación no producen manifestaciones prenatales. El parto es normal tras un embarazo a término y sin peculiaridades, con un recién nacido eutrófico y una exploración del primer día que el pediatra registra como normal. Los órganos más afectados por la intoxicación son el sistema nervioso central en las deficiencias que afectan a la vía de los aminoácidos, y que pueden provocar secuelas neurológicas graves debidas al coma neonatal con el que se manifiestan la mayoría de estas deficiencias, y el hígado en las enfermedades por deficiencias que afectan a los azúcares y en la tirosinemia de tipo I.

Las enfermedades por déficit energético se manifiestan por insuficiencia multiorgánica, acidosis metabólica grave sin intervalo libre o súbita, miocardiopatía asociada o no a un trastorno del ritmo cardíaco, hipoglucemia intensa e insuficiencia hepatocelular sin intervalo libre o grave y rápidamente progresiva. Las enfermedades energéticas corresponden a errores innatos del metabolismo intermediario que implican una deficiencia de la producción o del uso de la energía. Son las glucogenosis hepáticas y las deficiencias de la neoglucogénesis de expresión hepática, las acidosis lácticas congénitas por deficiencia de piruvato carboxilasa (PC), piruvato deshidrogenasa (PDH), enzimas de la cadena respiratoria mitocondrial o enzimas del ciclo de Krebs y,

por último, deficiencias de la oxidación mitocondrial de los ácidos grasos con defectos de la cadena respiratoria mitocondrial. Las anomalías de la oxidación de los ácidos grasos, constituyen urgencias neonatales significativas, tratables y que requieren una actuación terapéutica inmediata. Las deficiencias de la piruvato carboxilasa, la piruvato deshidrogenasa, las deficiencias del ciclo de Krebs y de la cadena respiratoria, por desgracia, no tienen tratamiento salvo en el caso de las deficiencias de quinonas. Sin embargo, en las deficiencias de piruvato carboxilasa y piruvato deshidrogenasa se recomienda una actitud terapéutica.

Las enfermedades metabólicas por anomalías de la síntesis y del catabolismo de moléculas complejas comprenden el grupo de las enfermedades lisosómicas y peroxisómicas, los síndromes de hipoglicosilación de las proteínas y las deficiencias hereditarias de la síntesis endógena de colesterol tales como el síndrome de Smith-Lemli-Opitz y la deficiencia de mevalonato cinasa. Al grupo pueden sumarse las deficiencias del metabolismo de los neurotransmisores y otros defectos que, en la actualidad, se sabe intervienen en encefalopatías, como los de creatina, leucotrienos, serina y de la vía de las pentosas fosfato, etc. De forma esquemática, los trastornos de los orgánulos intracelulares provocan alteraciones neurológicas, alteraciones hepáticas y, según los casos, una hipercogencia renal, hepatoesplenomegalia y anomalías esqueléticas. Algunos defectos lisosomales diagnosticados en los dos primeros años de vida pueden beneficiarse de un trasplante de médula ósea para frenar la progresión de la enfermedad. En la actualidad se dispone de tratamiento enzimático de sustitución para alguno de estos trastornos, siendo por tanto fundamental el diagnóstico temprano.

## CUÁNDO SOSPECHAR UNA ENFERMEDAD METABÓLICA

### Historia familiar

Una cuidadosa historia familiar puede revelar claves que orienten hacia el diagnóstico de un EIM. La mayoría se hereda con carácter recesivo, lo que obliga a sospecharlos si los padres son consanguíneos o tienen antecedentes de confinamiento étnico o geográfico. Muy a menudo las investigaciones especializadas comienzan cuando aparece un segundo individuo afecto en una misma familia. Otros miembros de la familia pudieran haber sido diagnosticados de un proceso similar al del caso índice o haber fallecido por una enfermedad inexplicada o calificada como "sepsis clínica", "encefalopatía" o "síndrome de muerte súbita del

lactante". Este último diagnóstico es habitual en los trastornos de desintoxicación del amonio, acidurias orgánicas o trastornos de la oxidación de los ácidos grasos.

En ocasiones, las historias clínicas de familiares previamente afectados pero sin diagnóstico, son incoherentes y los informes clínicos, poco informativos. Dependiendo de los diagnósticos de presunción que se establecieron en su momento, algunas claves diagnósticas pudieran haberse perdido, en cuyo caso son los padres la fuente de información más fiable. Debe considerarse también que la expresión clínica de un mismo EIM puede variar incluso dentro de una misma familia y sea difícil establecer una asociación clínica.

Como consecuencia del éxito terapéutico de muchos EIM, más mujeres relativamente sanas llegan a la edad reproductiva y sus fetos pudieran estar amenazados por acumulaciones tóxicas. Así, la fenilcetonuria (PKU) presumiblemente va a convertirse en un problema de salud que afecte a la atención de la mujer en edad fértil con PKU.

Algunas pueden incluso no reconocer su condición de PKU si tienen formas moderadas o abandonaron el seguimiento en la infancia tardía. Sin embargo, sí recordarán que llevaron en su día una dieta especial, echo que debiera ser investigado siempre por su médico de Atención Primaria.

### Examen físico

Todo paciente en el que se sospeche un EIM requiere un cuidadoso examen físico y sensorial, así como una evaluación clínica y analítica de la función de órganos específicos.

La identificación precoz de determinados signos pudiera ser determinante para obtener el diagnóstico de un EIM con opciones terapéuticas. La afección de múltiples órganos o sistemas en un mismo individuo orientaría hacia un posible EIM de organelas (mitocondrias o peroxisomas) o un trastorno congénito de glicosilación (CDG). Las anomalías estructurales o malformaciones pueden deberse a alteraciones tanto mitocondriales como del metabolismo de moléculas complejas.

Sin embargo, otras alteraciones del metabolismo intermedio no suelen causar malformaciones evidentes. La organomegalia generalizada a menudo indica una enfermedad de depósito lisosomal, mientras que la hepatomegalia aislada ocurre en gran variedad de enzimopatías. El color de la orina y el olor corporal pueden ser la clave para iniciar un estudio metabólico<sup>(3)</sup>; olores inhabituales pueden indicar un diagnóstico o al menos deben promover la realización de un estudio metabólico específico (estudio de ácidos orgánicos en orina). Señalar sin embargo, que la ausencia de olores característicos no descarta el diagnóstico

de un potencial EIM. El olor más habitual es el dulzón, propio de las cetoacidosis de las acidemias orgánicas; otros olores característicos serían el de la orina a jarabe de arce o a pies mojados en el caso de la acidemia isovalérica. El olor a fenilacético u orina de ratón es característico en la fenilcetonuria no tratada; la trimetilaminuria tiene un desagradable olor a pescado.

### Exámenes de laboratorio

Determinaciones de laboratorio habituales pueden ofrecer resultados que pudieran indicar ciertos EIM, particularmente en los pacientes con alteraciones del nivel de conciencia, cuadros tóxicos o con síntomas poco habituales o inexplicables. Ante la sospecha de un EIM en fase de descompensación, además de los estudios básicos de equilibrio ácido-base e hidroelectrolítico, lactato, amoniemia, glucemia, cetonemia, y perfil hepático, deben congelarse muestras de orina y suero para potenciales estudios posteriores. Disponer de muestras biológicas obtenidas durante un episodio de descompensación puede resultar vital a la hora de identificar un EIM<sup>(3)</sup>.

### Síntomas

Debe considerarse un EIM en paralelo a otros trastornos más habituales, como la sepsis o encefalopatía hipoxico-isquémica en recién nacidos, y en sospecha de intoxicación, encefalitis o tumor cerebral en pacientes mayores<sup>(4)</sup>. Debe mantenerse una alerta especial ante síntomas que persisten o permanecen inexplicados tras un tratamiento inicial habitual. Basándose en el tipo de síntomas y de los desencadenantes, hay EIM con comportamiento crónico o agudo. A su vez pueden ser intermitentes o progresivos y recordarán un cuadro clínico de intoxicación o de déficit energético.

En otras ocasiones, la "pista de la sospecha" se establece por la identificación de un factor desencadenante (introducción de un alimento, administración de un fármaco fiebre o proceso intercurrente). Determinados síntomas como neuropatías periféricas, retinitis pigmentosa o cardiomiopatía, o síndromes inespecíficos como Reye, Leigh o de muerte súbita del lactante, pueden deberse a un EIM.

Los EIM pueden presentarse a cualquier edad, desde la vida fetal hasta edades maduras. Las enfermedades metabólicas de aparición neonatal suelen tener elementos comunes como un intervalo libre de síntomas y lo inesperado de su presentación, esto es, empeoramiento progresivo de un recién nacido sin riesgo aparente. Las llamadas formas "agudas intermitentes", como los trastornos de la betaoxidación de ácidos grasos, son de especial interés, puesto que de su presunción diagnóstica puede depender la vida del enfer-

mo. El paciente puede estar asintomático entre crisis y sin embargo fallecer en un episodio agudo. La detección de una hipoglucemia sin cetosis desencadenada por el ayuno o una enfermedad intercurrente orientaría a este diagnóstico. En las enfermedades de comienzo más tardío el papel del médico de atención primaria también puede ser fundamental, ya que el momento del diagnóstico puede marcar el pronóstico definitivo de la enfermedad<sup>(5)</sup>.

## PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO DE LAS SITUACIONES DE RIESGO

Para el cuidado de pacientes con EIM se requiere conocer la historia natural de la enfermedad y cierta comprensión de sus bases moleculares y fisiopatológicas. Al ser condiciones crónicas que afectan a varios órganos y a menudo son progresivas, es preciso además una buena sintonía con los pacientes y sus familias. El médico enfrentado al cuidado de pacientes afectados de EIM debe conocer la existencia de algunas situaciones que, habituales en la vida diaria, representan un riesgo específico para muchos pacientes. Se trata del embarazo, el periodo neonatal, las situaciones de catabolismo metabólico y la situación de portador para familiares de los niños afectados.

Durante el embarazo puede ocurrir que un desequilibrio bioquímico inocuo para la madre (p. ej., hiperfenilalaninemia) pueda dar lugar a graves defectos en el feto. Por otro lado, fetos afectados de algunas enfermedades, como ciertos defectos de la betaoxidación de las grasas, pueden ser capaces de trasladar al torrente circulatorio de la madre metabolitos que resultan tóxicos y derivar en una eclampsia o un síndrome HELLP (hemólisis, elevación de enzimas hepáticas y descenso de las plaquetas).

Situaciones frecuentes en la infancia (enfermedades intercurrentes, trastorno de la ingesta, traumatismos, cirugía, etc.) en las que se produce una disminución en el aporte calórico-energético o un aumento de los requerimientos, deben ser prevenidas cuidadosamente y, en el caso de que no puedan evitarse, ser tratadas precozmente en el domicilio del paciente y hospitalariamente si la respuesta no es adecuada. El objetivo es en todos los casos, evitar la descompensación metabólica que se produce por falta de síntesis proteica, por movilización de los depósitos de glucógeno y consumo de glucosa, aumento de la lipólisis y la proteinólisis, y llegada al torrente circulatorio de un exceso de metabolitos no deseados. Asimismo, debe considerarse que muchos familiares de pacientes con un ECM son portadores heterocigotos de una mutación patógena,

y aunque en la mayoría de las ocasiones esto no supone ningún trastorno, en otras hay riesgo de que aparezcan síntomas clínicos que requieran medidas de prevención y tratamiento<sup>(6)</sup>.

## TRATAMIENTOS DE EMERGENCIA

Tan pronto como se sospeche el diagnóstico de un EIM debe establecerse un plan de emergencia. Cualquier síntoma agudo puede ser el signo de presentación de un EIM, como los episodios recurrentes de deshidratación no explicada, dolores abdominales y musculares, miolisis o neuropatías periféricas.

De modo general, las actuaciones ante el riesgo de descompensación obligan al aumento de la ingesta calórica en un 25-30% sobre el aporte que venía recibiendo el paciente, aporte de líquidos suficientes para evitar la deshidratación y disminución de la ingesta proteínica en los sometidos a dieta de restricción de proteínas. Estas medidas deben ser siempre temporales y deben ser cuidadosamente evaluadas en cada paciente y situación; además pueden requerir de investigaciones bioquímicas urgentes<sup>(7)</sup>.

Cada paciente con un trastorno metabólico debería disponer de un protocolo de actuación ante situaciones de descompensación o de riesgo asociado a problemas intercurrentes<sup>(8)</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Saudubray JM, Desguerre I, Sedel F, Charpentier C. A clinical approach to inherited metabolic disease. En: Fernandes J, Saudubray JM, Van den Berghe G, Walter JM, editores. *Inborn metabolic diseases. Diagnosis and treatment*. 4ª ed. Wurzburg: Springer; 2006. p. 3-48.
2. Ruiz M, Sánchez-Valverde F, Dalmau J. Tratamiento nutricional de los errores innatos del metabolismo. Madrid: Ergon; 2004.
3. Sanjurjo P, Aldámiz-Echevarría L, Ojembarrena E, Aquino L. Enfermedades congénitas del metabolismo: generalidades, grupos clínicos y algoritmos diagnósticos. En: Sanjurjo P, Baldellou A, editores. *Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias*. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2006. p. 63-98.
4. Sanjurjo P, Baldellou A, Aldámiz-Echevarría L. Introducción. Algoritmos Neonatales. En: Sanjurjo P, Baldellou A, Aldámiz-Echevarría L, editores. *Enfermedades congénitas del metabolismo: bases diagnósticas para el pediatra*. Madrid: Ergon; 2003. p. 7-25.
5. Sanjurjo P, Baldellou A, Aldámiz-Echevarría L. Algoritmos neurológicos. En: Sanjurjo P, Baldellou A, Aldámiz-Echevarría L, editores. *Enfermedades congénitas del metabolismo: bases diagnósticas para el pediatra*. Madrid: Ergon; 2003. p. 26-48.

- rría L, editores. Enfermedades congénitas del metabolismo: bases diagnósticas para el pediatra. Madrid: Ergon; 2003. p. 39-54.
6. Ruiz M, Santana C, Trujillo R, Sánchez-Valverde F, Dalmau J. Aproximación al tratamiento nutricional de los errores innatos del metabolismo (I). *Acta Pediatr Esp.* 2001; 59: 424-35.
  7. Baldellou A. Presente y futuro en el tratamiento de los errores congénitos del metabolismo. *Pediatr Integral.* 2002; 6: 721-31.
  8. Aldámiz-Echevarría Azuara L, Couce Pico ML, González-Lamuño Leguina D, García Jiménez MC, ed. Enfermedades raras metabólicas. Procedimientos de urgencias y de sustituciones de riesgo. Ergon; 2017.

## Comunicaciones Orales

VIERNES 31 DE MARZO DE 2017

*Aula 2.3 - Planta 2*

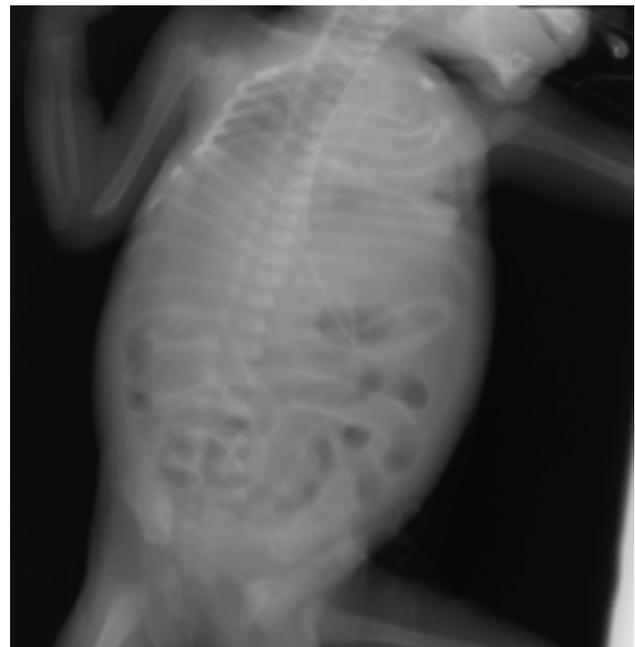
**CC-01. NEUMOPERITONEO MASIVO EN LA PRIMERA SEMANA DE VIDA.** Moro De Faes G, Terroba Seara S, Reguera Bernardino J, Castañón López L, Alonso Quintela P, Rosón Varas M, Pradillos Serna JM, Ardela Díaz E. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La perforación gástrica neonatal es una entidad rara. La etiología es multifactorial. Generalmente ocurre entre los 2-7 días de vida y la localización más frecuente es la curvatura mayor. Se asocia con frecuencia a otras malformaciones gastrointestinales: fístula traqueo-esofágica, hernia de hiato, gastrosquisis, divertículo de Meckel y atresia/rotación duodenal.

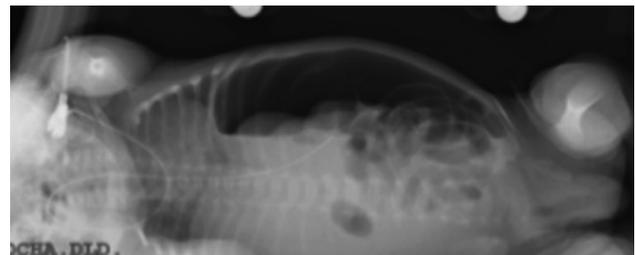
**Caso clínico.** Recién nacido prematuro de 32 semanas de edad gestacional y peso: 1.560 gramos. Sin antecedentes personales de interés. Parto eutócico, Apgar 9/10. Se inicia nutrición enteral con tomas por succión en las primeras horas de vida, con buena tolerancia salvo algún vómito aislado. A las 28 horas de vida presenta empeoramiento súbito con mal estado general, mala perfusión periférica, vómitos, restos biliosos y distensión abdominal marcada. En la radiografía de abdomen (Figs. 1 y 2): se observa un neumoperitoneo masivo con ausencia de aire en estómago.

Se realiza intervención quirúrgica urgente, encontrándose una perforación de cara anterior del cuerpo gástrico de 2,5 x 1,5 cm. Se sutura, se realiza apendicectomía y se deja sonda de gastrostomía sin incidencias durante la intervención.

**Comentarios.** El diagnóstico precoz es difícil porque la mayoría presentan síntomas inespecíficos. Debe hacerse



**Figura 1.** Radiografía AP de abdomen: ausencia de gas en estómago (CC-01).



**Figura 2.** Radiografía en decúbito lateral: neumoperitoneo masivo (CC-01).

diagnóstico diferencial con enterocolitis necrotizante, obstrucción/perforación intestinal, sepsis y neumoperitoneo sin perforación gastrointestinal. Ante la presencia de neumoperitoneo masivo en la primera semana de vida hay que descartar una perforación gástrica. La intervención quirúrgica precoz junto con la corrección de los trastornos hidroelectrolíticos, antibioterapia de amplio espectro, manejo respiratorio y hemodinámico adecuado mejoran el pronóstico.

**CC-02. SIGNOS DE ALARMA EN LA VALORACIÓN DEL DOLOR TORÁCICO EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA.** Llorente Pelayo S, Pastor Tudela AI, González De La Rosa A, Gutiérrez Buendía D, Aguado Antón R, Leonardo Cabello MT, Cuesta González R, Guerra Díez JL. *HUMV. Santander.*

**Introducción.** El dolor torácico es un motivo de consulta frecuente en urgencias de pediatría y que genera gran ansiedad en pacientes y familiares. Aunque las causas son diversas, en general tiene carácter benigno, siendo infrecuente el origen cardiaco (1-4%).

**Objetivo.** Describir un caso clínico de dolor torácico en paciente afecto de patología muscular crónica. Establecer e incidir en los síntomas y signos que orientan a patología cardiaca.

**Caso clínico.** Niño de 6 años acude por dolor torácico de 2 horas de evolución súbito, punzante, sin cortejo vegetativo, que le despierta y asocia sensación de dificultad respiratoria con desaparición progresiva sin analgesia. Antecedentes:

distrofia muscular de Duchenne en seguimiento por Neuropediatría y Cardiología en tratamiento con corticoides. A su llegada TA y resto de constantes estables, sin dolor, con exploración física normal excepto soplo sistólico I/VI. Se realiza ECG que presenta elevación del segmento ST V1-V3 con QS prominentes en cara inferior, analítica con troponina y CK elevadas, ecocardiografía normal. Ante hallazgos compatibles con daño miocárdico, se traslada a centro de referencia donde se realizan analíticas y ecocardiografías seriadas y cardioresonancia que muestra ligera dilatación de VI y descenso leve de FE con cateterismo sin alteración en las coronarias; sugestivo de miocardiopatía incipiente. Evoluciona favorablemente con normalización del segmento ST y actualmente está estable en tratamiento con IECAS.

**Comentarios.** Es necesario definir adecuadamente las características del dolor torácico para sospechar patología cardiaca. Los antecedentes de patología crónica muscular con posible repercusión miocárdica obligan a descartar isquemia u otra patología asociada.

**CC-03. ALTERACIÓN DE SOBRECARGA ORAL DE GLUCOSA EN PACIENTE CON OBESIDAD.** Orellana Castillejo N, Bahillo Curieses P, Bermúdez Hormgo I, Paz Paya EDR, De La Huerga A, Sopena MJ. *Hospital Clínico de Valladolid.*

**Introducción.** El incremento de la obesidad en la edad pediátrica se asocia a un aumento de la prevalencia de diabetes tipo 2. Aunque en nuestro medio la diabetes mellitus

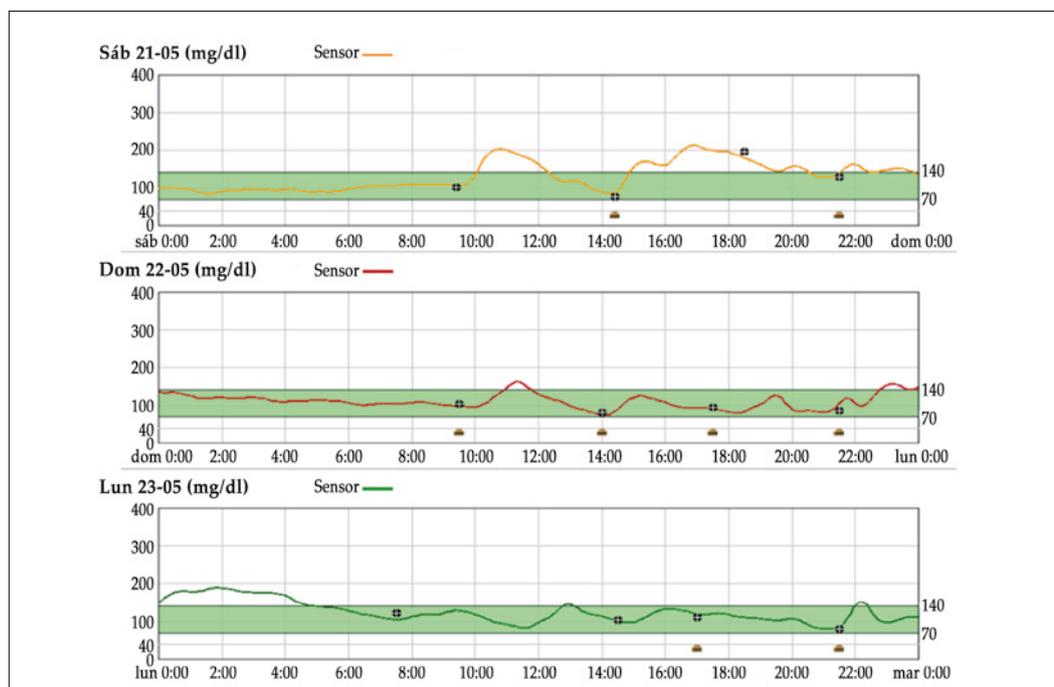


Figura 1. (CC-03).

tipo 1 es el tipo de diabetes más frecuente, existen otros tipos a tener en cuenta.

**Caso clínico.** Paciente de 9 años 8 meses con obesidad de instauración progresiva. Antecedentes familiares de diabetes tipo 2 en madre, abuelo y tío materno. Antecedentes personales: no reseñables. Exploración física: talla 158,8 cm (+3,4 DS), IMC 24,6 kg/m<sup>2</sup> (+1,9 DS). Perímetro cintura 85 cm, perímetro cadera 94 cm, TA 128/72 mmHg, Mama II, vello I-II. Exploraciones complementarias: SOG glucemia basal 93 mg/dl, glucemia a las 2 horas 268 mg/dl, HbA1c 6,8%, insulina basal 10,92 mcU/L, pico 45,2 mcU/L, péptido C basal 3 ng/ml. IA2, GAD, IAA negativos. Monitorización continua de glucosa, sistema Ipro (Medtronic®) (Fig. 1). Dados los antecedentes familiares, se sospecha diabetes monogénica (MODY3), confirmándose el diagnóstico con estudio genético: mutación en exón 4 de gen HNF-alfa1 consistente en c.872cdupC,p.Gly 292Argfs\*25. *Evolución:* buen control actual con medidas dietéticas. HbA1c media de 5,7%.

#### Comentarios:

1. El diagnóstico de diabetes monogénica debe plantearse en caso diabetes familiar, con al menos tres generaciones afectas; cuadros de hiperglucemia estable o casos peculiares que no se engloben bien en las DM tipo 1 y 2.
2. El diagnóstico molecular debe estar clínicamente bien dirigido y puede mejorar el tratamiento y calidad de vida de los pacientes siendo además importante para ofrecer un adecuado consejo genético a las familias afectadas.

**CC-04. CRISIS CONVULSIVA COMO PRIMERA MANIFESTACION DE HIPERINSULINISMO CONGÉNITO EN LACTANTE DE 15 MESES.** Orellana N, Bahillo P, López M, Tobar C, Alonso C, Melero A. *Hospital Clínico de Valladolid.*

**Introducción.** El hiperinsulinismo congénito es una de las causas más frecuentes de hipoglucemia recidivante en la infancia temprana. Engloba un conjunto de trastornos que afectan a la regulación de la secreción de insulina, con supresión inadecuada de la misma y captación excesiva de glucosa por los tejidos periféricos.

**Caso clínico.** Lactante de 15 meses sin antecedentes familiares ni personales de interés. Presenta episodio convulsivo afebril en contexto infeccioso. Se objetiva glucemia capilar 30 mg/dl, cuerpos cetónicos 1,4 mmol/L, precisando aportes intravenosos de glucosa >10 mg/kg/minuto. Exploración física sin hallazgos. Durante su ingreso se extrae muestra crítica en hipoglucemia con siguientes resultados: cetonemia negativa, insulina 3,7 mcU/ml, péptido C 0,8 ng/ml, GH 4 ng/ml, IGF1 62 ng/ml, cortisol 15,7 µg/dl. Ácidos grasos

ligeramente disminuidos; piruvato, lactato, aminoácidos, carnitina libre y total normales. Perfil de acilcarnitinas normales. Cuerpos reductores en orina negativos. Test de glucagón con respuesta positiva. Test de ayuno: hipoglucemia hipocetósica con respuesta inadecuadamente suprimida de insulina. Se diagnostica de hiperinsulinismo congénito, iniciándose tratamiento con diazóxido con buena respuesta. El estudio genético ha sido negativo para los genes GCK, ABCC8, KCNJ11, HNF4α, HNF1a, TMRT10, SCL16A1, INSR, HADH, GLUD1.

#### Comentario:

1. En el estudio de hipoglucemia es fundamental la obtención de la muestra durante la misma.
2. Es fundamental un adecuado tratamiento para minimizar las posibles secuelas neurológicas, basándose en medidas dietéticas y farmacológicas.
3. El diazóxido es el fármaco de primera línea en el tratamiento, con respuesta variable en función de la alteración genética presente.

**CC-05. LINFANGIOMA QUÍSTICO: UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE ABDOMEN AGUDO.** Pradillos Serna JM, Fuentes Carretero S, Ardela Díez E. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** El linfangioma quístico es un tumor benigno. Clínica inespecífica. Intrabdominal poco frecuente. Excepcionalmente puede degenerar a sarcoma de bajo grado o adenocarcinoma.

Presentamos dos casos con debut de abdomen agudo.

#### Caso clínico:

1. Niña de 6 años, fiebre, dolor abdominal, vómitos y malestar general de 12 h de evolución. Exploración física: masa palpable y dolorosa en FID. Empeoramiento brusco del estado general, defensa abdominal. Analíticas: PCR 91 mg/L; 21.700 leucocitos (89% neutrófilos; 13% mielocitos; 2% metamielocitos). Rx abdominal: opacificación del hemiabdomen derecho. Ecografía: líquido libre, masa complicada en FID. Intervención: colección quística en raíz mesentérica a 5 cm de válvula con contenido líquido seropurulento, compatible con tumoración quística infectada. Histopatología: linfangioma quístico.
2. Niño de 7 años, fiebre de 39 °C, vómitos, distensión abdominal y masa palpable en mesogastrio de 10 cm. Analíticas: PCR 130 mg/L; 28.700 leucocitos (89% neutrófilos; cayados 4%).

Rx abdomen: obstrucción.

Ecografía: líquido libre, masa de paredes finas en mesohipogastrio.

Intervención: masa quística en raíz mesentérica a 10 cm válvula con obstrucción.

Histopatología: linfangioma quístico.

**Discusión.** Los linfangiomas quísticos son formaciones quísticas, multiloculares, de superficie interna lisa endotelial y contenido líquido claro, quiloso e incluso hemorrágico. Localización abdominal 2-8%.

Las manifestaciones clínicas suele ser inespecífica, dependen de su tamaño, localización, complicaciones y la presión sobre estructuras vecinas.

El diagnóstico suele ser casual, durante una exploración ecográfica rutinaria o en un acto quirúrgico de otros cuadros como apendicitis o torsión de ovario. Infrecuentemente como sobreinfección en forma de sepsis-peritonitis.

**CC-06. ATRESIA BRONQUIAL AISLADA. ¿EL PRINCIPIO DE ALGO MÁS?** Fuentes Carretero S, Pradillos Serna JM, Puerta Pérez P, Hierro Delgado E, Ardelá Díaz E. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** Con la mejora en las técnicas de diagnóstico prenatal se consiguen identificar cada vez más malformaciones congénitas pulmonares, incluyendo la atresia bronquial aislada. El objetivo de este trabajo es presentar un caso tratado en nuestro centro y plantear su relación con otras patologías pulmonares congénitas.

**Caso clínico.** Niña de 20 meses, diagnosticada en periodo neonatal de malformación congénita de la vía aérea intrapulmonar. La niña permanece asintomática, en radiografía de control a los 12 meses no se evidencian alteraciones y en la tomografía (TC) se pone de manifiesto imagen compatible con atresia bronquial con mucocele. Se decide intervención quirúrgica realizando resección atípica del segmento mediante toracotomía. La anatomía patológica confirma la sospecha diagnóstica.

**Discusión.** Los estudios más actuales respecto a la etiología de las distintas malformaciones pulmonares congénitas, apuntan hacia una posible causa común de las mismas, la atresia bronquial. Se postula que, dependiendo del momento del desarrollo embriológico en el que se origina y la localización de la misma podría dar lugar a una u otra anomalía congénita pulmonar, aunque podría tratarse simplemente de una asociación. Es fundamental analizar el comportamiento de estas malformaciones y el impacto clínico a la hora de decidir el mejor manejo de las mismas.

**CC-07. LINFEDEMA PRIMARIO PRECOZ: NO SE DIAGNOSTICA LO QUE NO SE CONOCE.** García Aparicio C, Hontoria Bautista E, Puerta Pérez MDP, Zoido Garrote E, Guevara Caviedes LN, Ocaña Alcober C, Fernández Rodríguez AN, Andrés Andrés AG. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** El linfedema primario precoz es poco frecuente en Pediatría (1,15/100.000 <20 años), generalmente en mujeres prepuberales. Puede ser esporádico o hereditario. Consiste en un aumento anormal de líquido rico en proteínas en el intersticio debido a una sobreproducción y/o a una disminución en la capacidad de transporte del sistema linfático. Se presenta con tumefacción no dolorosa de miembros inferiores, habitualmente unilateral pudiendo afectar también a cara o genitales sin manifestaciones sistémicas asociadas.

**Resumen del caso.** Niña de 10 años con tumefacción en dorso de pie derecho desde hace 1,5 años, inicialmente en tobillo. Antecedente de esguince en tobillo derecho. No fiebre, lesiones exantemáticas ni patología ocular aunque sí repercusión emocional importante. En Traumatología solicitan radiografía de tobillo y gammagrafía ósea normales, ecografía compatible con bursitis *versus* celulitis y RMN preferente. A su vez Cirugía vascular descarta patología venosa asociada y la derivan a Pediatría. En la exploración: edema pie derecho con piel fría, no signos inflamatorios, ni fovea clara. La analítica sanguínea completa y ecografía abdominal son normales con linfografía compatible con linfedema primario. Recibe tratamiento con medias de compresión, ejercicios y apoyo psicológico con evolución favorable.

**Comentarios.** Ante un niño con tumefacción de miembros debemos plantearnos diagnóstico diferencial con traumatismos, celulitis, artritis, insuficiencia venosa, trombosis venosa profunda y linfedema primario.

El conocimiento de esta entidad puede evitar retrasos diagnósticos, así como derivaciones y exploraciones complementarias innecesarias.

La instauración rápida tanto del tratamiento conservador como del apoyo psicológico es fundamental debido a la gran carga emocional que soportan nuestros pacientes.

**CC-08. ENFISEMA SUBCUTÁNEO MASIVO EN LACTANTE CON VENTILACIÓN NO INVASIVA.** Cuervas-Mons Tejedor M, Esteban Sanz R, Urquiza Físico JL, Rodríguez Miguélez M, García González M, Gómez Saéz F, Valencia Ramos J, Gómez Sánchez E. *HUBU. Burgos.*

**Introducción.** El enfisema subcutáneo masivo se define como presencia de aire el tejido subcutáneo de cuello, tórax,

abdomen y área genital. Es consecuencia de una fuga en la vía aérea o perforación del tracto digestivo. Generalmente tienen origen traumático, iatrogenia [procedimientos sobre la vía aérea: intubación, cirugía ORL... o ventilación no invasiva (VNI)]. Suele acompañarse de neumomediastino y/o neumotórax. El tratamiento suele ser conservador aunque puede necesitar drenaje quirúrgico.

**Resumen del caso.** Lactante de 7 meses ingresa en la UCIP procedente de otro hospital por insuficiencia respiratoria en contexto de bronconeumonía por Virus Respiratorio Sincitial. Precisa soporte con gafas nasales de alto flujo a 18 lpm con FiO<sub>2</sub> 50% a lo largo de 3 días, pese a lo cual se objetiva en las últimas horas previas al traslado empeoramiento progresivo. Al ingreso en UCIP se inicia VNI: BiPAP 9/6 FR 35 y FiO<sub>2</sub> 40%, aerosolterapia con broncodilatadores y corticoterapia intravenosa. Buena adaptación a VNI y estabilización de oxigenación, ventilación y trabajo respiratorio. A las 12 horas de ingreso presenta súbitamente irritabilidad c tumefacción desde cuello a miembros inferiores que crepita a la palpación. Se sospecha enfisema subcutáneo y se realiza radiografía de tórax descartando aire ectópico intratorácico. Se mantiene soporte con VNI en CPAP de 5 cmH<sub>2</sub>O y analgesia con fentanilo en perfusión a 1 mcg/kg/h. A las 10 horas empeora clínicamente y aumenta de nuevo el enfisema subcutáneo por lo que ante la sospecha de fuga de vía aérea superior se decide intubación electiva y ventilación mecánica convencional. El cuadro respiratorio evoluciona a síndrome de distrés respiratorio por lo que permanece intubado durante 27 días. El enfisema subcutáneo comienza a mejorar espontáneamente en las primeras 72 h de ventilación mecánica invasiva y se resuelve radiológicamente al 12º día. Se extuba de forma programada a VNI en modalidad BIPAP ST 9/6 sin reproducirse la fuga aérea durante los 7 días de destete de la misma.

**Comentario.** Se trata de una patología y complicación infrecuente en la edad pediátrica y VNI. La mayor parte de descripciones corresponden a pacientes adultos sometidos a algún tipo de procedimiento intervencionista. No hemos encontrado casos descritos en ausencia de neumotórax o neumomediastino. Esto podría explicarse por una fuga muy alta a nivel laríngeo o bucofaríngeo o bien porque en ocasiones es precisa una Radiografía lateral o TAC torácico para su diagnóstico que no practicamos en este paciente.

**CC-09. DISFUNCIÓN DE CUERDAS VOCALES.** Sánchez Vélez Velez MT<sup>(1)</sup>, Aparicio Ríos P<sup>(1)</sup>, Élices Crespo R<sup>(2)</sup>, Onoda M<sup>(3)</sup>, López Torija I<sup>(1)</sup>, Benito González F<sup>(1)</sup>, Cordovilla Pérez R<sup>(1)</sup>, Ramos González J<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. <sup>(2)</sup> Centro de Atención Primaria. Valladolid. <sup>(3)</sup>Centro de Investigación.

**Introducción.** La disfunción de cuerdas vocales es una patología infradiagnosticada que consiste en aducción inapropiada de las cuerdas vocales durante la inspiración y a veces durante la espiración. Esto produce una obstrucción parcial de las vías respiratorias que provoca unas manifestaciones clínicas características: disnea, distrés respiratorio y estridor inspiratorio o espiratorio.

**Caso clínico.** Paciente de 13 años diagnosticada de disnea con el ejercicio con mala respuesta al broncodilatador. Presenta episodios de disnea asociados al ejercicio físico desde hace un año, anteriormente asintomática. Los episodios consisten en disnea intensa con sibilancias audibles sin fonendo que ceden de forma espontánea. No presenta episodios similares fuera de las competiciones de atletismo, ni durante los entrenamientos. Tolerancia bien el ejercicio físico si no es de competición.

**Comentarios.** Esta patología predomina en mujeres adolescentes, asociándose en ocasiones a deportistas de alta competición como en nuestro caso. Muchos de estos pacientes son diagnosticados erróneamente de asma asociada al ejercicio, recibiendo tratamientos inadecuados con la consiguiente morbilidad asociada.

La espirometría puede ser normal o presentar un aplastamiento de la curva flujo/volumen inspiratoria compatible con una obstrucción variable de las vías respiratorias extratorácicas.

El diagnóstico se basa en una alta sospecha clínica y se confirma con una fibroscopia directa donde se objetiva la aducción de las cuerdas durante la inspiración.

El tratamiento consiste en técnicas conductuales, psicoterapia y técnicas logopédicas.

**CC-10. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS: VARIABILIDAD CLÍNICA.** Aguerrevere Machado M, Portugal Rodríguez R, Merino Arribas J, Cuervas Mons M, Torres Mariño C, Gabaldón Pastor D, Pérez Rodríguez M, Garrido Barbero M. *Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La histiocitosis de células de Langerhans presenta una incidencia de 3-5 casos por millón. Se caracteriza por proliferación y acumulación de células dendríticas de Langerhans en diferentes órganos. La clínica y el tratamiento varían según su localización y extensión. Si afecta un órgano o sistema es localizado y si afecta a dos o más sistémica.

**Caso clínico 1.** Niño de 8 años de edad con tumoración maxilar izquierda de 3 cm, dolor, fiebre y pérdida ponderal de 18 días de evolución. Recibió antibiótico y antiinflamatorio sin mejoría. La ecografía reportaba tumoración sólido-

quística que rompe la cortical. El TAC mostró tumoración ósea de características malignas. Biopsia con resultado compatible con histiocitosis de células de Langerhans. Estudio de extensión con resultados normales. Por afectación exclusiva de hueso mandibular, estructura no considerada de riesgo de afectar SNC recibe tratamiento con curetaje y corticoides intralesionales. Evolución posterior favorable.

**Caso clínico 2.** Lactante de 7 meses con lesiones cutáneas eccematosas y costrosas, hepatomegalia, linfadenopatías generalizadas y fiebre. No mejoría con tratamiento antibiótico. Serologías y estudio inmunitario normales. Ecografía abdominal y cervical con múltiples conglomerados adenopáticos patológicos. Biopsia compatible con Histiocitosis de células de Langerhans. Se realizó estudio de extensión descartando afectación ósea y medular. Se diagnóstica de Histiocitosis sistémica, precisando quimioterapia. Evolución favorable durante el tratamiento actual.

**Comentario.** La histiocitosis tiene una gran heterogeneidad clínica con manifestaciones locales y sistémicas. A pesar de su baja incidencia es importante su conocimiento para incluirla como diagnóstico diferencial en casos sugestivos.

**CC-11. A PROPÓSITO DE UN CASO DE CIRROSIS HEPÁTICA.** Terroba Seara S, Ocaña Alcober C, Fernández Rodríguez AN, Fernández Villar AM, Zoido Garrote E, García Aparicio C, Menéndez Arias C, Iglesias Blázquez C. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La enfermedad de hígado graso no alcohólico (EHGNA) es la acumulación macrovesicular de grasa >5% en hepatocitos, con/sin inflamación y fibrosis, descartando metabolopatía o tóxicos. Es la primera causa de hepatopatía crónica en preadolescentes y adolescentes. Los factores de riesgo fundamentales son la obesidad y resistencia a la insulina. Suele ser asintomática con diagnóstico casual o por screening. Puede existir hipertransaminasemia, hipertrigliceridemia, HOMA elevado, hipercogenidad ecográfica aunque el *gold standard* es la biopsia hepática.

**Caso clínico.** Niña de 13 años derivada por sospecha de reflujo gastroesofágico (RGE). Antecedentes de panhipopituitarismo secundario a cirugía de craneofaringioma (TTO: Minurin y Eutirox), resistencia insulínica (TTO: metformina), SAOS. Se realiza pHmetría objetivándose RGE GRAVE, se pauta omeprazol con mejoría. Exploración física: obesidad (IMC 29,1; >p97, DS+3,15), acantosis nigricans. Posteriormente aparece dolor abdominal sin datos de alarma, asociado a ingesta de lácteos. Se diagnostica de intolerancia a lactosa mediante test de hidrógeno espirado, mejorando con

dieta. En las pruebas complementarias se evidencia: AST 50 UI/L, ALT 51 UI/L, índice HOMA 7,6, ligera hepatomegalia, con aumento de ecogenidad ecográfica. Dada la persistencia de la hipercogenidad, a pesar de tratamiento dietético y farmacológico, se solicita elastografía compatible con cirrosis hepática (CAP 381, 21,3 kpa, IQR 18%).

**Comentario.** La elastografía hepática permite conocer el nivel de esteatosis, fibrosis o cirrosis de forma no invasiva. Dieta y ejercicio son los pilares fundamentales del tratamiento. Debido al aumento de la obesidad infantil, y su relación con EHGNA, deberíamos diagnosticar precozmente y realizar un tratamiento preventivo que evite la progresión a estadios más avanzados.

**CC-12. SÍNDROME DEL NERVIJO AURÍCULO-TEMPORAL O SÍNDROME DE FREY. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Palacio Tomás L<sup>(1)</sup>, Valencia Soria C<sup>(1)</sup>, Salamanca Zarzuela B<sup>(1)</sup>, Torres Aguiar L<sup>(1)</sup>, Mena Huarte J<sup>(1)</sup>, Hedrera Fernández A<sup>(1)</sup>, Asensio Valencia D<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>(2)</sup>Centro de Salud de Parquesol. Valladolid.

**Introducción.** El síndrome auriculotemporal o síndrome de Frey se caracteriza por la aparición de eritema, hiperhidrosis o ambas, con localización en el territorio del nervio auriculotemporal, que ocurre en respuesta a los estímulos gustatorios y en ocasiones táctiles. En contraste con los adultos, en los niños el síntoma característico es el *flushing* sin hiperhidrosis. Se inicia a los pocos segundos de empezar la ingestión de los alimentos y se resuelve espontáneamente a los 30-60 minutos. Mientras que en adultos se asocia a patología parotídea, en la infancia, puede aparecer espontáneamente o tras antecedente de parto instrumental. En los casos que no tienen antecedentes de su empleo ni trauma en el área de la glándula parótida, el mecanismo que se postula es una conexión nerviosa aberrante congénita.

**Caso clínico.** Lactante de 3 meses de vida que acude a Urgencias por presentar en la última semana cuadro de eritema en la hemicara izquierda tras algunas de las tomas. El exantema dura aproximadamente 20 minutos, y se resuelve espontáneamente. No presenta exantema a otros niveles, tampoco angioedema, dificultad respiratoria ni clínica digestiva. No ha iniciado todavía la alimentación complementaria. Entre los antecedentes destacan parto eutócico, con periodo neonatal inmediato normal. Desarrollo psicomotor y ponderoestatural normales. Lactancia artificial desde el nacimiento. No antecedentes traumáticos ni patológicos reseñables. En la exploración se aprecia exantema eritematoso, no habonoso evanescente en territorio del nervio auriculotemporal

izquierdo, respetando la línea media, sin agioedema. No presenta lesiones a otros niveles. El paciente se encuentra eupneico y bien perfundido. El resto de la exploración normal. Ante la sospecha de síndrome de Frey se informa a los padres sobre la benignidad del cuadro y el paciente es dado de alta.

**Conclusiones.** Dado que la aparición de estos síntomas coinciden con la ingesta, y se manifiesta sobretodo el lactantes, es importante su diagnóstico diferencial con alergias alimentarias, para evitar exámenes innecesarios y manejos terapéuticos inefectivos. En niños no se recomienda emplear ningún tratamiento dado que es un cuadro benigno, no progresivo y en ocasiones con resolución espontánea.

**CC-13. PRESENTACIÓN TARDÍA DE UNAS VÁLVULAS DE URETRA CON ESTENOSIS PIELOURETERAL.** Molnar A, Gómez Farpón A, Pontón Martino B, Fernández García L, Lara Cárdenas DC, Barnes Marañón S, Álvarez Muñoz V, Granell Suárez C. *HUCA. Oviedo.*

**Introducción.** Las válvulas de uretral posterior (VUP) son la principal causa de obstrucción del tracto urinario bajo en el recién nacido varón. Hasta el 70% de estas son diagnosticadas en el primer año de vida, especialmente durante la ecografía prenatal y el periodo neonatal. Generalmente nos encontraremos unas VUP tipo I (95%), asociando RVU en la mitad de los casos y excepcionalmente alguna otra malformación urológica.

**Resumen del caso.** Presentamos el caso de un varón de 3 años diagnosticado a los 6 meses de dilatación calicial derecha tras una infección urinaria febril. Seguido ecográficamente, tras un aumento del grado de hidronefrosis se solicitó una CUMS en la que se apreció una imagen compatible con VUP tipo III sin RVU. El renograma diurético mostró una FRD del 49% con patrón obstructivo a nivel de la unión pieloureteral derecha. Mediante cistoscopia se pudo comprobar la existencia de un diafragma uretral a nivel distal al verum, así como una estenosis pieloureteral derecha por pielografía retrógrada. Las valvas fueron resecaadas y la estenosis dilatada con un balón de alta presión, dejando un catéter doble J, comprobando la ausencia de VUP durante la retirada de este. El renograma postoperatorio mostró un patrón no obstructivo y la ecografía una mejoría evidente del grado de hidronefrosis.

**Comentarios.** La rareza de esta combinación, una estenosis pieloureteral con unas VUP sin RVU asociado, en un paciente clínicamente asintomático, ponen en evidencia la dificultad para el diagnóstico de algunas malformaciones

nefrourológicas, especialmente cuando tratamos de limitar los estudios más invasivos.

**CC-14. ¿EN TU COLEGIO HAY REFUGIADOS SIRIOS? NO, EN EL MÍO SOLO HAY NIÑOS.** Liqueste Arauzo L<sup>(1)</sup>, Tríguez García M<sup>(1)</sup>, Pérez Ruiz E<sup>(2)</sup>, Ugidos Gutiérrez MD<sup>(1)</sup>, Martín Díaz C<sup>(1)</sup>, Arenas García P<sup>(1)</sup>, Marugán De Miguelsanz JM<sup>(2)</sup>, Mialdea Lozano MJ<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Centro de Salud Eras del Bosque. Palencia. <sup>(2)</sup>Hospital Clínico Universitario. Valladolid

**Introducción.** La afluencia a Europa de refugiados procedentes de Siria es un fenómeno masivo y muy mediatizado. La reciente llegada a nuestra comunidad de refugiados, la ausencia de protocolos sanitarios de actuación, la desaparición de documentación, las condiciones de acogimiento y las diferencias socioculturales plantean problemas en la práctica diaria que deben de ser conocidos.

**Material.** Análisis de historias clínicas de niños refugiados sirios atendidos en un centro de salud. Valoración de su procedencia, factores de riesgo, tiempo de itinerancia, vacunaciones y documentos de salud aportados. Pruebas realizadas, diagnósticos y tratamientos recibidos.

#### Resumen casos:

**Familia 1.** Nivel socioeconómico alto. 6 años en campo de refugiados en Libia. 3 menores. Tras permanecer 4 meses moviéndose por España sin derecho a asistencia sanitaria, se asientan en nuestra zona. Aportan calendario de vacunación en árabe con BCG, VHB+VHA, TV; Polio oral+Tdp.

Las niñas (6 y 9 años) con doble velo y negativa inicial al reconocimiento físico. Analíticas y serologías negativas. *Entamoeba histolítica* en heces.

Niño 8 años con sobrepeso-alergia ambiental y giardiasis. no se realiza Mantoux.

**Familia 2.** Nivel socioeconómico alto. Viven los 3 primeros años de guerra en Siria: ¿exposición a agentes químicos?, ¿malnutrición? Después, 3 años en campo de refugiados en Grecia. Ninguna documentación sanitaria. 3 menores (5-12-14 años). Analíticas y serologías negativas. No parasitosis. Mantoux 15-25 mm. Radiografía tórax normal ¿IGRAS?, ¿isoniacida 3 meses?, ¿prioridad vacunación? Tras 2 semanas nos comunican que los padres tienen sospecha de tuberculosis cavitada.

**Conclusiones.** Estas dos familias representan <2% de los pacientes que recibiremos en nuestra comunidad en los próximos meses. Estos niños pueden presentar enfermedades olvidadas en nuestro medio como la tuberculosis, las parasitosis, déficit de vitamina A pero también otras que aún no han dado la cara (exposición a agentes químicos,

depresión, *bullying*, rechazo social...). Actualmente hay discrepancias entre los protocolos de actuación con niños refugiados sirios entre los diferentes países receptores. Nosotros carecemos de un protocolo propio.

VIERNES 31 DE MARZO DE 2017

Aula 2.5 - Planta 2

**CO-01. REVISIÓN DE TROMBOCITOPENIAS EN NUESTRA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES.** Martínez Figueira L, Gómez Recio L, Ramajo Polo A, Rodilla Rojo EN, Del Rey Tomás-Biosca M, Mínguez Rodríguez B, Vegas Carrón M, Garrido Pedraz JM. *Complejo Asistencial de Salamanca.*

**Introducción y objetivos.** La trombocitopenia neonatal, definida como recuento de plaquetas  $\leq 150.000/\mu\text{l}$ , es una patología relativamente frecuente en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales, con una prevalencia del 1-5%. En los neonatos ingresados esta aumenta hasta el 22-35%. Generalmente tiene carácter leve-moderado y es más frecuente a menor edad gestacional y en CIR. El objetivo de nuestro estudio fue analizar la incidencia, las causas y las formas de manifestación de trombocitopenia en nuestra unidad de Neonatología.

**Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo transversal mediante revisión de historias clínicas de neonatos ingresados en la UCIN del Hospital Clínico de Salamanca entre los años 2009 y 2016. Se registró: edad gestacional, peso al nacimiento, edad al diagnóstico, presencia de sangrado, administración de transfusiones de plaquetas, causa de trombocitopenia y mortalidad.

**Resultados.** La incidencia de trombocitopenia en nuestra unidad en el periodo estudiado fue de 1.2%, con un total de 36 pacientes y una distribución por sexos homogénea. 41% presentaron trombocitopenia grave ( $< 50.000$  plaquetas). Respecto a la edad gestacional, el 86% eran recién nacidos pretérmino (41%  $< 28$  semanas). En el 66,7%, la trombocitopenia fue de aparición precoz (en las primeras 72 h). 41,7% requirieron transfusión de plaquetas y 22,2% factores de coagulación. La causa principal en aquellas de aparición precoz fue el CIR (41,7%), sin embargo lo más frecuente en las trombocitopenias tardías fue la sepsis (58,3%). El 47,2% de la muestra presentó signos de sangrado, la hemorragia intraventricular fue la presentación más frecuente (19,4%), seguido de sangrado pulmonar (13,9%), y digestivo (8,3%). La mortalidad en nuestra muestra fue de 33,3%.

**Conclusiones.** Las causas de trombocitopenia en nuestra muestra coinciden con las encontradas en la literatura, sin embargo, la menor incidencia, el mayor porcentaje de trombocitopenias graves y la mayor mortalidad objetivada nos sugieren la pérdida de pacientes con trombocitopenias leves transitorias.

**CO-02. VARIABILIDAD EN LA FORMACIÓN E INVESTIGACIÓN EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA ENTRE LOS MIR DE PEDIATRÍA ESPAÑOLES.** Velasco Zúñiga R<sup>(1)</sup>, Mintegi Raso S<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Cruces. Barakaldo.

**Objetivo.** Analizar la formación en Urgencias de Pediatría (UP) recibida por médicos internos residentes (MIR) de Pediatría en España, así como la investigación realizada.

**Método.** Estudio descriptivo transversal. Se envió a los responsables de los Servicios de Urgencias de Pediatría (SUP) pertenecientes a SEUP una primera encuesta *on-line* acerca de las características de la formación e investigación en UP en sus SUP. A aquellos que respondieron esta primera encuesta se les envió una segunda para distribuirla entre sus MIR. Se incluyeron para análisis las encuestas de los SUP en la segunda encuesta fue completada por más del 30% de los MIR.

**Resultados.** De los centros contactados con programa MIR, en 25 SUP (59,5%) más del 30% de los MIR completaron la encuesta, incluyéndose finalmente 196 en el análisis.

El nivel de satisfacción de los MIR con la formación e investigación en UP se muestra en las figuras 1 y 2. Los

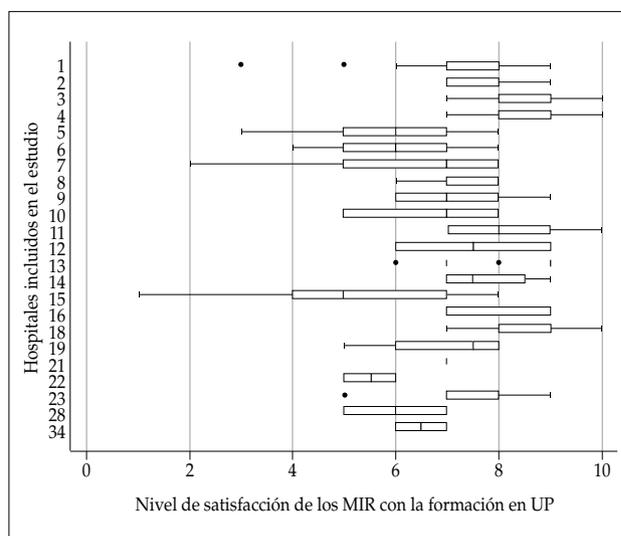


Figura 1. (CO-02).

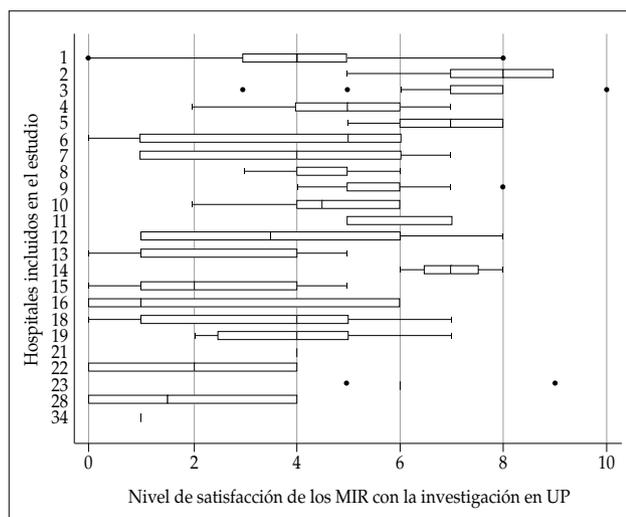


Figura 2. (CO-02).

factores asociados con mayor satisfacción con la formación fueron la existencia de indicadores de calidad en formación, así como la supervisión presencial de la práctica clínica.

La mediana de actividades de formación en investigación en los últimos años en cada UP fue de 1 (RIC 0-2), con 6 SUP (18,2%) sin ninguna actividad. Aproximadamente un 66% de los MIR consideran que la investigación no está suficientemente incentivada en su SUP.

Diecisiete (8,7%) MIR han publicado al menos un artículo en una revista indexada. Los factores que se asociaron con una mayor satisfacción con la investigación fueron la existencia de un responsable de investigación en el SUP y la percepción por parte del MIR de que la investigación es incentivada en su SUP.

**Conclusión.** Existe una variabilidad significativa en la formación e investigación en UP entre los distintos SUP españoles. Una buena organización del SUP parece clave para mejorar la formación y la investigación.

**CO-03. SÍNTOMAS CARDIACOS, ¿PATOLOGÍA ORGÁNICA O PSICOSOMÁTICA?** Arribas Arceredillo M, Salamanca Zarzuela B, Hedrera Fernández A, Valencia Soria C, Torres Aguilar L, Mena Huarte J, Alcalde Martín C, Centeno Malfaz F. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción y objetivos.** Los síntomas cardiacos como las palpitaciones, la disnea o el dolor torácico entre otros, suponen un motivo de consulta frecuente en las unidades de cardiología infantil. El objetivo del estudio fue describir las características y la evolución de los pacientes de 9 a 14

años derivados a nuestra consulta de cardiología infantil por algún síntoma cardiovascular entre los años 2014 y 2015.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo transversal analítico retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas digitalizadas de pacientes entre 9 y 14 años derivados a consulta de cardiología infantil por primera vez, entre el 1 de enero de 2014 y el 31 de diciembre de 2015.

**Resultados.** 152 pacientes fueron derivados a nuestra consulta por diversa sintomatología, lo que supone el 62% de los pacientes de esa edad derivados por primera vez a cardiología. Destaca que el 32% de los pacientes que consultaron por síntomas cardiacos habían consultado en otras especialidades por patología de índole psicósomática, frente al 17% de los pacientes que acudieron a cardiología por otros motivos. El síntoma guía fue en un 29% sensación de palpitaciones o taquicardia, el 30% por sensación de mareo, el 13% por síncope con pérdida de conocimiento, el 25% por dolor torácico, y un 13% por disnea. Encontramos predominio de sexo masculino entre los pacientes con dolor torácico o disnea, sin observar diferencias por sexo en el resto de síntomas. Entre las pruebas complementarias realizadas, el 63% de las espirometrías resultaron patológicas en los pacientes con disnea, 6 ecocardiografías revelaron alteración estructural, un 24% de los Holter-EKG mostraron algún trastorno del ritmo, 5 EKG resultaron patológicos, y el 8% de las ergometrías fueron patológicas.

**Conclusiones.** La mayoría de los pacientes que consultaron por síntomas cardiovasculares padecían cuadros benignos, frecuentemente de características psicósomáticas. Es fundamental para una buena orientación diagnóstica guiar la anamnesis buscando signos de alarma, que indiquen patología potencialmente grave así como distinguir los cuadros de naturaleza psicósomática que se podrán beneficiar de un manejo mejor encaminado a su trastorno.

**CO-04. CONOCIMIENTOS EN SEGURIDAD DEL PACIENTE Y EL SISTEMA DE NOTIFICACIÓN DE ERRORES EN UNA UNIDAD DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS.** Arribas Arceredillo M, Cebrián Fenández R, Campo Fernández N, Infante López E, Velasco Zúñiga R. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción y objetivos.** Entre los métodos utilizados para la identificación de errores, los sistemas de notificación voluntaria son el método básico constituyendo un elemento clave para la creación de una cultura de seguridad. El objetivo del estudio fue evaluar el grado de conocimiento y opinión de los profesionales sanitarios de la Unidad de Urgencias de Pediatría (UP) acerca de la seguridad del paciente y del Sistema de Notificación de Errores (SISNOT).

**Método.** Estudio descriptivo transversal, mediante encuesta autocumplimentada, que se distribuyó entre los pediatras, médicos residentes (MIR) y personal de enfermería (DUE) de la UP de nuestro hospital.

**Resultados.** Se distribuyó la encuesta entre 44 profesionales, con un 95,5% de participación: 7 pediatras de UP, 9 pediatras de hospitalización, 11 MIR, 13 DUE y 2 estudiantes de enfermería. La mediana de edad fue de 35 años. El 81,5% del personal médico considera que la UP es un lugar seguro, frente al 100% de DUE ( $p$  0,08). Respecto a las fuentes habituales de errores en la UP, la identificación es considerada por el 63% de médicos y el 20% de DUE ( $p$  0,008) y la medicación por el 59,3% de médicos frente al 26,7% de DUE ( $p$  0,04). El 60% de DUE hacen doble check cuando administran medicación mientras que el 22,2% de pediatras lo realizan cuando la pautan ( $p$  0,014). Acerca del SISNOT, este sistema es conocido por el 92,6% de médicos y por el 53,3% de DUE ( $p$  0,003). 13 (48,2%) médicos y 3 (20%) DUE han notificado alguna vez ( $p$  0,07). Entre los profesionales que no han notificado errores, el 14,3% de médicos y el 50% de DUE no lo han hecho por desconocimiento del sistema ( $p$  0,049). En el caso de que el sistema de notificación se realizase en papel, 9 (64,3%) DUE y 7 (25,9%) médicos opinan que notificarían con mayor frecuencia ( $p$  0,017). El 100% de DUE consideran que sería útil un checklist al final del turno, solo el 74,1% pediatras comparte esta opinión ( $p$  0,03).

**Conclusión.** El personal sanitario de la UP considera la seguridad del paciente importante, aunque el conocimiento del sistema de notificación es moderado, especialmente entre el personal de enfermería, por lo que sería interesante la formación en este sistema o valorar otros métodos de detección y notificación de errores alternativos. Se aprecian importantes diferencias entre el personal médico y de enfermería, por lo que deberían diseñarse acciones de mejora diferenciadas.

**CO-05. FAGOFOBIA, UN TIPO DESCONOCIDO DE DISFAGIA.** Aparicio Ríos P, Parra Rodríguez A, Expósito De Mena H, Torres Peral R. *Complejo Asistencial Universitario Salamanca.*

**Introducción y objetivos.** La fagofobia es un tipo de disfagia psicógena caracterizada por la existencia de miedo intenso a comer. En la mayoría de los casos existe un evento desencadenante. Debido a que se trata de una patología en muchas ocasiones poco conocida nos planteamos determinar los rasgos epidemiológicos de los pacientes y las características de los cuadros vistos en nuestro servicio.

**Métodos.** Estudio descriptivo, retrospectivo de los pacientes diagnosticados de fagofobia atendidos en la con-

sulta de Gastroenterología Infantil entre enero y diciembre de 2016. Las variables analizadas fueron: sexo, edad, desencadenante, clínica y exploración física, pruebas complementarias, personalidad previa, tiempo de seguimiento, tratamiento establecido y evolución. Datos analizados mediante el programa estadístico IBM SPSS 22 Statistics.

**Resultados.** Fueron 7 los pacientes, remitidos por rechazo de sólidos de forma aguda, diagnosticados de fagofobia. 4/7 (57%) eran varones con una edad media de  $6,85 \pm 1,95$  años. El tiempo medio de seguimiento fue de  $3,21 \pm 2,37$  meses. 2/7 (25%) tenían alteración previa de la personalidad. Seis pacientes referían un antecedente previo claro (3 atragantamiento con alimento (42,9%), 2 ingesta de cuerpo extraño (28,6%) y 1 proceso infeccioso (14,3%). En cuanto a la clínica el 85,7% presentaban como síntoma principal disfagia a sólidos y el resto odinofagia. Dos pacientes referían sensación de cuerpo extraño y 5 sensación de ahogo durante la ingesta. Solo 2/7 (28,6%) refería ansiedad anticipatoria intensa previa. En todos los casos se objetivó pérdida de peso desde el inicio del cuadro. Todos fueron valorados por Otorrinolaringología, sin objetivar hallazgos. Un paciente refería impactaciones alimentarias, por lo que se realizó endoscopia digestiva alta que resultó normal. En 6/7 (85,7%) de los casos se produjo resolución del cuadro tras explicación de la anatomía/fisiología de la deglución y técnicas de relajación. En un paciente fue necesario iniciar fórmula hipercalórica y remitir a Unidad de Trastornos del Comportamiento Alimentario para terapia psicológica específica y medidas farmacológicas. Todos los pacientes experimentaron evolución favorable con resolución del cuadro.

**Conclusiones.** En nuestra serie se trata de una patología más frecuente en varones. La historia clínica es fundamental y las pruebas complementarias serán necesarias solo en los casos de mala evolución o duda diagnóstica. En la mayoría el tratamiento conservador fue suficiente para su resolución.

**CO-06. DIFICULTAD RESPIRATORIA. ¿OTRA BRONQUIOLITIS MÁS?** Álvarez Álvarez N, Ramajo A, Plata B, García-Cuenllas L, Martínez L, Muñozero M, Fernández S, Fernández S. *Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La miocarditis es un proceso inflamatorio del miocardio con afectación de miofibrilla, intersticio o componentes vasculares. De incidencia desconocida en niños, la etiología más frecuente es la infecciosa (viral) y presenta gran heterogeneidad en curso clínico y pronóstico.

#### **Caso clínico:**

*Caso 1.* Niña de 20 meses con cuadro catarral que en una semana empeora progresivamente cursando con taquipnea y

decaimiento por lo que es ingresada en su hospital de origen. En la analítica presenta marcadores de infección negativos destacando acidosis metabólica moderada. Comienza con hipoxemia y trabajo respiratorio por lo que, con diagnóstico de crisis asmática grave, se deriva a nuestra unidad de intensivos precisando intubación a su ingreso. Presenta parada cardiorespiratoria con reanimación durante 18 minutos. En ecocardiografía se objetiva dilatación de ventrículo izquierdo y disfunción sistólica grave. Precisa soporte inotrópico y comienza con deterioro neurológico con imagen compatible con edema cerebral difuso en tomografía. Se inician medidas anti hipertensión intracraneal sin respuesta compatible con muerte encefálica. La PCR para enterovirus fue positiva en aspirado nasofaríngeo y la biopsia de miocardio revela con miocarditis crónica con afectación masiva de miocardio.

*Caso 2.* Niña de 2 años con cuadro catarral de 15 días de evolución. Diagnosticada de bronquiolitis recibe tratamiento con salbutamol sin mejoría. Presenta empeoramiento con decaimiento por lo que es valorada en Urgencias donde objetivan decaimiento, quejido y hepatomegalia. En la analítica destaca leucocitosis, alteración de perfil hepático y elevación de PCR. La radiografía de tórax revela cardiomegalia con derrame pleural y en la ecocardiografía se objetiva disfunción grave de ambos ventrículos y aurículas dilatadas. Presenta elevación de troponina T y propéptido natriurético cerebral N-terminal con ECG sin signos de isquemia, todo ello en contexto de miocardiopatía dilatada probablemente secundaria a miocarditis. Dada la situación de insuficiencia cardíaca grave es ingresada en intensivos precisando intubación, soporte inotrópico, diuréticos, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y en última instancia, levosimendán. Ante la falta de respuesta es trasladada al HGM donde se realiza resonancia que confirma miocarditis. Actualmente tratamiento con captopril y carvedilol persistiendo disfunción biventricular.

**Comentarios.** El 50-60% de los casos de miocarditis viral tienen curso benigno con recuperación espontánea de función miocárdica, aunque un 30% evolucionan a miocardiopatía dilatada. Un número menor de pacientes tienen evolución fulminante aunque su pronóstico a largo plazo suele ser bueno, 90% de supervivencia a los 10 años, lo que resalta la importancia de un diagnóstico precoz y tratamiento inicial agresivo.

**CO-07. UNIDAD DE DISFAGIA PEDIÁTRICA EN PARÁLISIS CEREBRAL.** Aparicio Ríos P, Mínguez Rodríguez B, Expósito De Mena H, Torres Peral R. *Complejo Asistencial Universitario Salamanca.*

**Introducción y objetivos.** La disfagia es definida como la dificultad para la deglución de alimentos. Es un problema emergente en pediatría sobre todo en parálisis cerebral infantil (PCI) debido al aumento de su esperanza de vida. La creación de Unidades de Disfagia (UD) permite el diagnóstico y manejo integral de estos pacientes.

**Métodos.** Revisión de los casos de PCI valorados en UD de nuestro centro en el año 2016 mediante un estudio descriptivo retrospectivo.

**Resultados.** Fueron valorados un total de 84 pacientes en la UD, de los cuales fueron vistos por primera vez en ese año el 46%. La mayoría fueron derivados por el especialista de Digestivo-Nutrición (25%) y durante un ingreso hospitalario (17%). El resto, un 14% Neurología, un 12% Neumología y un 12% Atención Primaria. La patología de base más frecuente fue la neurológica (37%), seguido de cuadros sindrómicos (18%) y prematuridad (15%). Dentro de los neurológicos, 21 tenían PCI (11 varones), 15 de ellos (71%) presentaban una disfunción según el *Gross Motor Classification System* (GMCS) IV y V. Se realiza videofluoroscopia (VF) en 16/21 pacientes siendo patológica en 13 (81%). Se objetivan aspiraciones silentes en 10/16 (62,5%), de los cuales el 90% presentan un GMCS IV y V, observándose una correlación inversa significativa entre estas y el GMCS (p: 0,039). En un 72,4% se realizó adaptación de la dieta junto con rehabilitación miofuncional de la deglución. En 10 pacientes (47%) fue necesario realizar gastrostomía en algún momento de su evolución.

Presentan un cuadro compatible con síndrome aspirativo crónico 12/21 pacientes (57%). Previa valoración, 7/12 (58,3%) han presentado >10 exacerbaciones respiratorias y visitas a urgencias. Tras valoración por la UD, 2/12 presentan entre 2-4 exarcebaciones respiratorias.

**Conclusiones.** Un 61,9% de nuestros pacientes con PCI (13/21) presentan aspiraciones en la VF. La aspiración silente es directamente proporcional a la intensidad del daño neurológico, lo que sugiere la necesidad de realizar VF en todos los pacientes con GMCS IV-V pese a la normalidad de la observación de la ingesta. El manejo por una Unidad especializada en disfagia disminuye el número de exacerbaciones respiratorias de nuestras pacientes con PCI.

**CO-08. TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR NEONATAL. ¿UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE?** Álvarez Álvarez N, Ramajo A, Plata B, García-Cuenillas L, Sánchez-Villares C, González E, Abad N, Roncero M. *Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La taquicardia paroxística supraventricular (TPSV) es la arritmia más frecuente en pediatría con una

TABLA I. (CO-08).

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
<b>Sexo y edad al diagnóstico</b>	Mujer/28 días	Mujer/8 horas de vida	Varón/8 días de vida
<b>Antecedentes personales y contexto</b>	Sana. Bronquiolitis	Embarazo controlado. CIR tipo I	Sano. Tos y mucosidad
<b>Forma de presentación</b>	Irritabilidad, rechazo de la alimentación y taquipnea	Registro en la monitorización ECG	Hallazgo casual en la exploración
<b>ECG</b>	Taquicardia de QRS estrecho. FC >250 lpm	Taquicardia de QRS estrecho. FC >250 lpm	Taquicardia de QRS estrecho. FC >250 lpm
<b>Situación clínica del paciente</b>	Insuficiencia cardiaca	Estable hemodinámicamente	Estable hemodinámicamente
<b>Tratamiento inicial en fase aguda y resultado</b>	Maniobras vagales: fracaso Adenosina: fracaso	Maniobras vagales. Cese de taquicardia	Maniobras vagales: fracaso Posteriormente cese espontáneo
<b>Tratamiento ante fracaso terapéutico</b>	Cardioversión 1 julio/kg	No precisa	No precisa
<b>Ecocardiografía</b>	Disfunción ventricular y dilatación cavidades izquierdas	Sin alteraciones	Sin alteraciones
<b>ECG de control</b>	Preexcitación. QTc largo	Sin alteraciones	Preexcitación
<b>Tratamiento de mantenimiento</b>	Propranolol	Propranolol	Flecainida
<b>Evolución</b>	Resolución de la disfunción ventricular en 24 horas. Alta a los 9 días	Episodios de TPSV de segundos de duración y resolución espontánea	Episodios de TPSV que ceden con vagales/adenosina

incidencia de 0,1-0,4%. La forma de presentación habitual es un hallazgo casual en una revisión médica o palpaciones y, en segundo lugar, clínica inespecífica consistente en mala coloración, rechazo de tomas e irritabilidad, especialmente en los más pequeños.

**Caso clínico.** Se presentan 3 casos de TPSV neonatal diagnosticados entre diciembre 2016 y enero 2017 en nuestro hospital (Tabla I).

**Comentarios.** La TPSV suele ser bien tolerada y en ocasiones de resolución espontánea. No obstante, puede dar lugar a arritmias malignas, insuficiencia cardiaca y taquimiocardiopatía debido a la persistencia en el tiempo de frecuencias cardiacas excesivamente altas. Esto ocurre fundamentalmente en los niños de menor edad dada la sintomatología inespecífica que conlleva una mayor demora en el diagnóstico. Por todo ello es importante realizar un diagnóstico acertado, ya que esta es una de las pocas causas de miocardiopatía dilatada reversible.

**CO-09. REDUCCIÓN MANUAL DE INVAGINACIÓN ILEOCÓLICA IDIOPÁTICA ECOASISTENCIA.** Pradillos Serna JM, Fuentes Carretero S, Ardela Díez E. *CAULE. León.*

**Introducción.** La invaginación intestinal es una enfermedad grave, la principal causa de obstrucción intestinal en menores de 2 años. Una porción del tubo digestivo se introduce en un segmento inmediatamente distal a él. Provocando edema, congestión y necrosis.

Ocurre en menores de un año (*peak* entre los 3-9 meses). Más frecuente sexo masculino 60-70%. Suele producirse en la región ileocólica; menos frecuentemente cecocólica y ileales.

La mayoría idiopáticos, en 2-8% hay alteraciones anatómicas, más frecuente divertículo de Meckel, especialmente en mayores de 2 años y adultos.

La intervención quirúrgica es poco frecuente, el tratamiento estándar es enema (de aire o medio líquido).

Presentamos un nuevo, simple, seguro y efectivo manejo.

**Material y métodos.** La reducción manual externa se realiza bajo sedación. Maniobras seriadas durante 10-15 minutos consiguiéndose la reducción. Se realizó en 4 niños con cabeza de invaginación ileocólica en colon transversal (por ecografía), sin datos de perforación.

**Resultados.** Se consigue reducción manual externa en 3 y 1 se consigue reducir hasta ciego (reducción parcial), seguido de enema medio líquido. No se requirió intervención quirúrgica en ninguno de los casos.

**Discusión.** La invaginación intestinal es un cuadro de alta relevancia clínica no solo por el grado de sospecha que requiere su diagnóstico, sino por las consecuencias que derivan del manejo inadecuado, presentando una mortalidad global de hasta 6%. La reducción manual externa es segura, fácil, estandarizable y efectiva. Libre de radiación. Podría incorporarse como primera línea de tratamiento en la reducción de la invaginación.

**CO-10. VALIDACIÓN DEL CORTISOL SALIVAR PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA INSUFICIENCIA SUPRARRENAL PRIMARIA EN PACIENTES QUE HAN RECIBIDO TRATAMIENTO CON CORTICOIDES.** Prieto-Matos P, Sánchez-Villares Lorenzo C, Gómez Recio L, Rodilla Rojo EN, Rojas C, Hernández Cerceño MI, Parra A, Martín Alonso M. *Hospital de Salamanca.*

**Introducción.** Para el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal (ISR) se utiliza el cortisol plasmático (CP) basal y tras estímulo con ACTH. Actualmente, el cortisol salivar (CS) está ganando aceptación en el diagnóstico, al tratarse de un método fácil y no invasivo.

**Objetivos.** Establecer la incidencia de ISR. Correlacionar el CP y CS en pacientes tratados con corticoides.

**Material y métodos.** Estudio prospectivo en pacientes tratados con corticoides. Determinación de datos antropométricos, clínica de ISR, CP, CS. En pacientes con CP sugerente de ISR (<8 mg/dl) se realiza test de ACTH. Se realiza estudio estadístico mediante SPSS marcando como significación estadística una  $p < 0,05$ .

**Resultados.** Se recogen 100 pacientes con una edad de  $7,6 \pm 2,6$  años, (63% varones y 85% prepuberales). El 67% recibieron el tratamiento por asma, el 19% por laringitis y el 14% por otras patologías. Dosis equivalente de hidrocortisona  $148 \pm 83$  mg/m<sup>2</sup>/día, con mediana de días de tratamiento 4 [3-5]. El 21% presentaron CP sugerente de ISR, en ellos el 67% se realizó test ACTH, diagnosticando 9,5% ISR (2% del total). Se establece correlación estadísticamente significativa entre CP y CS basal ( $R=0,722$ ,  $r^2=0,521$ ,  $p=0,000$ ) y a los 60' del test ACTH ( $R=0,883$ ,  $r^2=0,694$ ,  $p=0,001$ ). Se establece correlación estadísticamente significativa entre CP y CS basal y los días tras fin de tratamiento ( $R=0,304$ ,  $r^2=0,092$ ,  $p=0,002$ ), ( $R=0,280$ ,  $r^2=0,078$ ,  $p=0,006$ ), respectivamente.

**Conclusiones preliminares.** El CS puede predecir el nivel de CP de forma basal y tras el estímulo con ACTH, aumentando cuanto más tiempo pasa respecto a la retirada del corticoide. El CS podría ser el método de diagnóstico futuro de ISR sin necesidad de determinación plasmática de cortisol.

**CO-11. PROTOCOLO DE ABORDAJE INTEGRAL DE LAS ANOMALÍAS DE PARED TORÁCICA EN EL COMPLEJO ASISTENCIAL UNIVERSITARIO DE LEÓN.** Fuentes Carretero S, Pradillos Serna JM, Ocaña C, Ardelá Díaz E. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** Las anomalías de pared torácica son una patología amplia siendo las más frecuentes el pectus excavatum y el carinatum. El objetivo de este trabajo es presentar el protocolo de abordaje integral de estas anomalías, de reciente implantación en nuestro centro.

**Métodos.** Revisión sistemática de la literatura actualizada en la materia, descripción del protocolo implantado en nuestro centro y análisis descriptivo de los pacientes tratados hasta la fecha.

**Resultados.** El protocolo del abordaje integral de las malformaciones de pared torácica abarca desde el seguimiento en consulta, el tratamiento ortopédico y rehabilitador, el análisis del impacto psicológico y el tratamiento quirúrgico en los casos necesarios.

Desde la consulta se ponen en marcha intervenciones fundamentalmente informativas y se instaura un programa de ejercicios específico. Además se aplica un cuestionario de evaluación del impacto físico y psicológico de la malformación. A partir de los 12 años se valora de manera individualizada el tratamiento ortopédico o quirúrgico. En un año de funcionamiento del Servicio se han valorado 57 pacientes, de los cuales la mayoría (37) se encuentran en seguimiento con programa de ejercicios únicamente. Un total de 17 pacientes siguen tratamiento ortopédico y se han realizado 3 intervenciones quirúrgicas.

**Conclusiones.** Las anomalías de la pared torácica son una patología relativamente frecuente. Es importante un abordaje integral de las mismas, desde la información a las familias y la evaluación psicológica hasta el tratamiento quirúrgico, haciendo hincapié en la alternativa ortopédica, que a la vista de la literatura actual, posiblemente sea la apuesta de futuro frente a la cirugía.

**CO-12. OBSTRUCCIÓN DEL TRACTO URINARIO INFERIOR (LUTO). REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA.** Hontoria E, González C, Terroba S, Fernández M, Martínez J, Pradillos JM, Ardelá E, Fuentes S. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Objetivo.** describir las características de los pacientes diagnosticados de LUTO en nuestro centro en los últimos 12 años.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo, descriptivo, mediante revisión de historias clínicas. Datos recogidos: etiología, edad y clínica al diagnóstico, filtrado glomerular al diagnóstico y con el seguimiento, tratamiento recibido.

**Resultados.** Se incluyen 8 pacientes (7 varones). La etiología y clínica de presentación fueron: 4 válvulas de uretra posterior (VUP) (hidronefrosis de diagnóstico prenatal, macrohematuria en periodo neonatal, infección del tracto urinario (ITU) a los 2 meses de edad, síndrome miccional a los 12 años), 3 estenosis de uretra anterior (estenosis idiopática con hidronefrosis prenatal, síndrome miccional secundario a hipospadias y liquen escleroso a los 4 y 12 años de edad respectivamente). Un síndrome de válvulas-like diagnosticado tras ITU a los 2 meses de edad. Al diagnóstico 7 pacientes presentaban un filtrado glomerular normal para la edad y uno presentó una insuficiencia renal aguda. Todos ellos precisaron intervención quirúrgica y 6 de ellos profilaxis antibiótica. Al final del periodo de seguimiento un paciente había fallecido por sepsis urológica, los otros 7 presentan filtrado glomerular normal.

**Conclusiones.** La presencia de LUTO es más frecuente en varones. En nuestra serie la etiología principal son las VUP. Es importante un diagnóstico y tratamiento precoz para evitar la morbimortalidad asociada.

**CO-13. TALLA BAJA PATOLÓGICA SECUNDARIA A MUTACIONES EN NPR2. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.** Naranjo González C, Pérez Gordon J, López Wilches M, Garmendia Amunarriz M, Bertholt Zuber ML, Freijo Martín MC, Palenzuela Revuelta I. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El gen NPR2 situado en el cromosoma 9 (9p21-p12), codifica el receptor-B del péptido natriurético y está implicado en la regulación del crecimiento esquelético. Mutaciones en homocigosis dan lugar a Displasia acromesomélica Maroteaux y en heterocigosis podrían ser causa de hipocrecimientos englobados habitualmente en el grupo de tallas bajas idiopáticas.

#### Resumen casos clínicos:

**Caso 1.** Varón de 11 años remitido por talla baja. Refieren crecimiento con talla en p3 desde los 2 años. Antecedentes sin interés, no CIR. Talla genética 164,6 cm. Exploración 1ª visita: 11,03 años, talla 130,1 cm (SDS -1,89), peso 40,2 kg, peso/talla 150%, testes 5 cc, no adrenaquia. Pruebas complementarias: analítica normal, IGF1 429 ng/ml. EO 10,6 años, PTF 162,5 cm. Evolución: en pubertad mejoría de talla, con 13,1 años talla 145,2 cm (SDS -1,15), testes 15 ml, G4, P4. Pero crecimiento puberal corto y con 14 años desciende velocidad

de crecimiento. A los 16,7 años talla 155,5 cm (SDS -2,89), aspecto disarmónico, extremidades superiores cortas, cortedad 4º metacarpo. Solicitamos estudio genético por fenotipo mutación gen SHOX/PAR1: cambio c.1262C>T (p.Thr421Met) en exón 6 del gen NPR2 en heterocigosis. Última visita 18,26 años, talla 156 cm (SDS -3,3), 56 kg, P/T 112,05%.

**Caso 2.** Varón de 7 años remitido por talla baja. Refieren crecimiento con talla en p3 desde lactante con estancamiento en último año. Antecedentes sin interés, no CIR. Talla genética 161,8 cm. Exploración 1ª visita 7,15 años, talla 108,4 cm (SDS -2,9), peso 18,3 kg, peso/talla 95,36%, testes 3 cc, no adrenaquia. Pruebas complementarias: analítica normal, IGF1 126 ng/ml. Test secreción GH estímulo insulina-hipoglucemia pico 7,74 ng/ml y clonidina 16,6 ng/ml. EO retrasada, con 9,77 años EO 6 años, PTF 174,4 cm. Evolución: mantiene talla baja (SDS <-2) y vdc <p50. RMN cerebral: hipófisis normal. A los 12,2 años talla 128 cm (SDS -3,01), EO 9,6 años, PTF 160 cm. Se pide tratamiento con GH a pesar de Test Disociados, inicio GH a los 13 años. A los 13,9 años fenotipo disarmónico con extremidades cortas y cortedad 4º metacarpo. Solicitamos estudio genético por fenotipo mutación gen SHOX/PAR1: Mutación c.1641\_1643 (p.Val548del) del gen NPR2 en heterocigosis. Presenta pubertad rápidamente evolutiva, a los 13,91 años, testes de 25 ml, G4, P4. Fin tratamiento: 17,14 años, talla 156,7 cm (SDS -2,56). Talla final 157,6 cm (SDS -3,03).

**Conclusiones.** En niños con talla baja es imprescindible estudiar fenotipo y segmentos corporales. Mutaciones en NPR2 causan fenotipos similares a mutaciones en gen SHOX.

Descartar en pacientes con fenotipo mutación gen SHOX no confirmado genéticamente.

**CO-14. SEDOANALGESIA EN LA REDUCCIÓN HIDROSTÁTICA DE LA INVAGINACIÓN INTESTINAL ILEOCECAL: PERCEPCIÓN DEL RADIÓLOGO DE NUESTRO HOSPITAL.** Gómez Sánchez E, Cuervas-Mons Tejedor M, Hernández Frutos E, Urquiza Físico JL, Pérez Rodríguez M, Rodríguez Miguélez M, Bayona García I, Del Blanco Gómez I. *HUBU. Burgos.*

**Introducción y objetivos.** Los procedimientos molestos o dolorosos en Pediatría se recomiendan hacer bajo sedación. Sin embargo es controvertido el uso de sedoanalgesia para la reducción de la invaginación intestinal ileocecal. El objetivo de este estudio es valorar la percepción y experiencia de los radiólogos de nuestro hospital en este aspecto.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo transversal de periodo. Muestra constituida por los radiólogos con participación en la técnica de reducción hidrostática ecoguiada de

la invaginación intestinal ileocecal (RHEIII) en nuestro hospital, a los que se realizó una encuesta durante junio de 2015.

**Resultados.** Respondieron al cuestionario 15 radiólogos (11 adjuntos y 4 residentes) de 22 posibles. 14/15 habían participado como principal responsable en la técnica, 9/15 habían realizado el procedimiento con y sin sedación a lo largo de su carrera profesional, 5/15 solo con el paciente sedado y 1/15 no contestó (NC). El 33,33% (5/15) no consideraban doloroso el procedimiento de RHEIII. Solo 22,22% (2/9) de los radiólogos que habían realizado RHEIII con sedación y sin sedación consideran que es un procedimiento no doloroso frente al 60% (3/5) de los que solo lo habían realizado bajo sedación. Consideraban que el paciente sedado estaba más confortable durante el procedimiento y que facilitaba su trabajo 14/15 (1 NC). Consideraban que la sedación mejora los resultados del procedimiento 13/14 (1 NC) y 12/14 consideran que de su casuística alguna reducción no se hubiese logrado sin sedación. En cuanto al nivel de sedación que preferían 12/15 preferían un nivel de sedación profunda. Ninguno consideraba que la sedación hubiese supuesto un problema para el procedimiento y solo 1/15 vivió alguna complicación de la sedación que no imposibilitó el procedimiento. Todos se sentían seguros con la presencia de un intensivista pediátrico como conductor de la sedación. Recomendaban el empleo de sedoanalgesia para la técnica de reducción hidrostática de invaginación ileocólica 14/15 (1 NC).

**Conclusiones.** La mayor parte de radiólogos de nuestro centro consideran la RHEIII un procedimiento doloroso, especialmente si tienen experiencia en realizarla sin sedoanalgesia. La percepción mayoritaria es que mejora el confort del paciente y facilita y mejora el rendimiento del procedimiento. La sedación no ha interferido con la técnica y se sienten seguros cuando es conducida por un intensivista.

## SÁBADO 1 DE ABRIL DE 2017

### Aula 2.3 - Planta 2

**CO-15. PIELONEFRITIS AGUDAS EN PEDIATRÍA: ESTUDIO COMPARATIVO DE LAS CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES ENTRE LACTANTES Y ESCOLARES.** Sánchez MN, Membrives Aparisi JS, Moreno Carrasco JL, Jiménez Jiménez AP, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Objetivos.** Analizar las características clínico-epidemiológicas, diagnóstico-terapéuticas y evolutivas de las pielone-

fritis agudas (PNA) en función del grupo etario (lactantes/escolares).

**Material/métodos.** Estudio analítico retrospectivo de las características de niños ingresados por PNA en nuestro servicio entre 2009-2015, excluyendo periodo neonatal, con seguimiento de al menos 1 año. Se define "lactante" como niño  $\leq 2$  años y "escolar" de 2-14 años. Revisión de historias clínicas. Análisis de resultados con Spss v23.0.

**Resultados.** Se registraron 32 ingresos por PNA, 22 (68,75%) lactantes y 10 (31,25%) escolares. 14 (43,8%) varones y 18 (56,3%) mujeres. Mediana etaria lactantes 5,5 meses (2-11) vs escolares 73,5 meses (38,5-94,5). Sin diferencias en distribución de sexo ni estancia media hospitalaria. La clínica más frecuente en ambos grupos fue gastrointestinal, asociando significativamente mayor irritabilidad en lactantes y mala perfusión en escolares ( $p < 0,05$ ), con una media de días de fiebre superior en escolares (3,6 vs 2,5,  $p = 0,092$ ). Analíticamente observamos diferencias estadísticamente significativas en % medio de neutrófilos, mayor en escolares (80,64% vs 63,7%,  $p < 0,001$ ), a pesar de presentar mayor leucocitosis en lactantes (20.727 vs 17.673,  $p = 0,27$ ). La cifra media de PCR máxima fue superior en escolares (158,83 mg/L vs 110,36 mg/L,  $p = 0,175$ ). El urianálisis no mostró grandes diferencias entre grupos, observando mayor proporción de nitritos positivos en escolares ( $p = 0,186$ ). El 81,25% (26) de urocultivos fueron positivos para *E. coli* vs 18,75% (6) para otras enterobacterias (*K. oxytoca*/*E. faecalis*/*E. cloacae*/*P. mirabilis*), más frecuentes en escolares varones. Ecográficamente se halló mayor proporción de alteraciones en escolares ( $p = 0,212$ ), con anomalías (RVU) más frecuentes en la CUMS ( $p = 0,087$ ), principalmente en escolares varones ( $p = 0,191$ ), sin detectar mayor proporción de cicatrices renales ( $p = 0,592$ ). Los escolares con alteraciones urinarias ingresaron posteriormente por PNA recurrente con mayor frecuencia ( $p = 0,044$ ), siendo principalmente varones ( $p = 0,178$ ).

**Conclusiones.** Destacamos la importancia del factor edad en niños diagnosticados de PNA. Los lactantes tienen alta predisposición a presentarla, sin embargo, escolares, principalmente varones que ingresan por PNA suelen asociar con mayor frecuencia patología nefrourológica que predispone a mayor número de infecciones y deterioro renal, siendo necesario recordar descartar patología urinaria.

**CO-16. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE HOSPITAL DE DÍA PEDIÁTRICO.** Ibáñez R, Arribas Montero I, Porras Rubio MI, Martínez Alonso MA, Portugal Rodríguez R, Esteban Sanz R, Ferragut Ferretjans F, Rodríguez Miguélez M. *Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La hospitalización de día es la asistencia en el hospital durante unas horas, ya sea para diagnósticos, investigaciones clínicas y/o exploraciones múltiples, así como para tratamientos que no pueden hacerse en la consulta externa, pero que no justifican un ingreso hospitalario.

**Material y métodos.** Presentamos un estudio descriptivo con análisis retrospectivo de las consultas realizadas en los dos últimos años en un hospital de día pediátrico polivalente médico-quirúrgico.

**Resultados.** Se han registrado 3.154 consultas totales durante los años 2015-2016 que corresponden a 1.988 pacientes diferentes con una media de visitas por paciente de 1,6. La edad media de los pacientes atendidos fue de 6 años [0,07-21] con una distribución por sexos del 65,5% de varones y del 34,5% de mujeres. El 57,9% de las consultas fueron vinculadas al Servicio de Pediatría, siendo el resto de las mismas pertenecientes a intervenciones de Cirugía Pediátrica y otras especialidades quirúrgicas. Entre los procedimientos médicos realizados destacan la realización de analíticas y sellado de reservorios (33,8%), las revisiones y consultas programadas (12%) y la administración de tratamientos parenterales (15,5%), distinguiendo entre ellos, tratamiento a pacientes hemato-oncológicos (7,3%) y administración de toxina botulínica a pacientes neurológicos (39,8%).

**Conclusiones.** La hospitalización de día permite disminuir el número de estancias hospitalarias innecesarias en pacientes que se pueden beneficiar de un seguimiento o tratamiento ambulatorio.

Un Hospital de Día pediátrico polivalente ofrece cobertura asistencial a pacientes de múltiples especialidades tanto médicas como quirúrgicas y admite diferentes procedimientos diagnósticos y terapéuticos, así como seguimiento regular o esporádico de los pacientes.

**CO-17. ANÁLISIS DE VARIABILIDAD GLUCÉMICA EN UNA MUESTRA DE PACIENTES CON DIABETES MELLITUS TIPO 1.** Martín Alonso M, Rodilla Rojo EN, García Iglesias D, Gómez Recio L, Sánchez-Villares Lorenzo C, Sánchez Moreno S, Parra Rodríguez A, Prieto Matos P. *Hospital Universitario de Salamanca*.

**Introducción.** Actualmente la Hb1Ac es el patrón de referencia para evaluar el control glucémico de los pacientes con diabetes mellitus. Sin embargo solo explica un porcentaje del riesgo de complicaciones a largo plazo. Cada día existen más estudios que ponen en evidencia la importancia las fluctuaciones agudas de la glucemia a la hora del desarrollo de complicaciones.

**Objetivos.** Evaluar la correlación entre la variabilidad de la glucemia (VG) de sujetos con diabetes relacionándola con los niveles de HbA1c, años de evolución de la enfermedad, péptido C residual y el índice de masa corporal.

**Pacientes y métodos.** Se recogen datos de la VG [DS y rango intercuartílico (RIQ)] mediante sensor continuo de glucemia (Medtronic®), y se correlaciona con los Valores de HbA1c, años de evolución de la enfermedad, péptido C residual y el índice de masa muscular. El análisis se realizó mediante el SPSS 21 considerando significación estadística una  $p < 0,05$ .

**Resultados.** 20 pacientes, siendo un 14,3% varones, con una edad de  $13 \pm 2,9$  años, una HbA1c de  $7,5 \pm 0,6\%$  y un péptido C de  $0,25 \pm 0,66$  ng/ml, tiempo de evolución de  $6,31 \pm 3,21$  años.

Los niveles de HbA1c se correlacionaron con las DS ( $r=0,52$ ;  $p=0,01$ ), rango intercuartílico ( $r=0,55$ ;  $p=0,01$ ). Los años de evolución presentaron correlación con DS ( $r=0,48$ ;  $p=0,03$ ). El péptido C, al igual que el IMC (calculado en  $\text{kg}/\text{m}^2$  y en desviaciones estándar) no demostró correlación con ninguno de los índices de VG.

**Conclusiones.** Existe correlación entre la DS de la glucemia y los años de evolución de la diabetes y con la HbA1c, que también se relaciona con el RIQ. Se precisa ampliar muestra y estudios a largo plazo para evaluar cómo influyen la VG en las complicaciones a largo plazo.

**CO-18. MONITORIZACIÓN CONTINUA DE VARIABILIDAD GLUCÉMICA EN PACIENTES TRATADOS CON BOMBA DE INSULINA Y MÚLTIPLES DOSIS DE INSULINA.** Martín Alonso M, Rodilla Rojo EN, García Iglesias D, Gómez Recio L, Sánchez-Villares Lorenzo C, Sánchez Moreno S, Parra Rodríguez A, Prieto Matos P. *Hospital Universitario de Salamanca*.

**Introducción.** En el momento actual se está relacionando la variabilidad glucémica (VG) con el riesgo de hipoglucemia y con las posibles complicaciones a largo plazo de la diabetes mellitus. Existen varios índices que analizan esta variabilidad.

**Objetivos.** Comparar la VG mediante DS y rango intercuartílico (RIQ), en pacientes tratados con bomba de insulina (ISCI) y con múltiples dosis de insulina (MDI).

**Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo en el cual se evalúa la VG en 20 pacientes mediante la colocación del sensor continuo de glucosa (Medtronic®). Se comparan la DS, rango intercuartílico, entre los pacientes tratados con MDI ( $n=7$ ) y los tratados con ISCI ( $n=20$ ) además de un grupo con ISCI con sensor integrado (7). Se realizó el análisis mediante

el programa estadístico SPSS 21 y se consideró resultado estadísticamente significativo una  $p < 0,05$ .

**Resultados.** 20 pacientes, siendo un 14,3% varones, con una edad de  $13 \pm 2,9$  años, una HbA1c de  $7,5 \pm 0,6\%$  y un péptido C de  $0,25 \pm 0,66$  ng/ml tiempo de evolución de  $6,31 \pm 3,21$  años, sin demostrarse diferencias significativas en estos valores entre los grupos del estudio.

Se comparan los índices de VG entre sexos sin demostrar diferencias significativas al igual que ocurría con la existencia de pubertad. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en DS y rango intercuartílico de los grupos tratados con BICI y MDI. En aquellos pacientes con sensor integrado en ISCI ( $n=7$ ) se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la DS ( $p=0,008$ ) y RIQ ( $p=0,009$ ).

**Conclusiones.** No se demuestran diferencias en los índices de VG entre pacientes tratados con ISCI y con MDI. Se demuestran diferencias en DS y RIQ en aquellos pacientes tratados con ISCI con sensor integrado. Dado la pequeña muestra de estudio se precisa aumentar el número de pacientes para poder encontrar las posibles diferencias que puedan existir.

**CO-19. CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-EPIDEMIOLOGICAS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS DERIVADOS A UNA CONSULTA DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA PARA ESTUDIO DE ÚLCERAS ORALES RECURRENTE.** Burgueño Rico R, Jiménez Jiménez AP, Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, Pino Vázquez MA, González García H, Álvarez Guisasaola FJ. *Hospital Clínico Universitario. Valladolid.*

**Introducción y objetivos.** La aparición de úlceras orales es un motivo de consulta muy frecuente en Pediatría. En la mayoría de las ocasiones aparecen de forma aguda y suelen relacionarse con infecciones, aunque también pueden presentarse de forma recurrente, obligando en función de su periodicidad y manifestaciones clínicas asociadas a descartar aftosis oral recurrente, enfermedades digestivas, defectos nutricionales, alteraciones hematológicas e inmunológicas, patología reumática, etc. El objetivo de nuestro estudio fue analizar las principales características de los pacientes pediátricos con úlceras orales recurrentes derivados a una consulta especializada, con el fin de conocer cuáles fueron las principales patologías diagnosticadas.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo sobre los pacientes  $\leq 14$  años derivados desde Atención Primaria por úlceras orales recurrentes a nuestro hospital entre enero 2015-enero 2017. Se analizaron características clínico-epidemiológicas, diagnósticos y tratamientos.

**Resultados.** Se obtuvieron un total de 34 pacientes con úlceras orales recurrentes derivados para estudio. Un 65% (22) fueron mujeres, con mediana de edad de 10 años (rango 2-14). En un 47% (16) se encontraron antecedentes familiares de úlceras orales y en un 18% (6) antecedentes familiares de patología reumática o autoinmune. Un 12% (4) presentó  $>5$  episodios/mes, un 65% (22) entre 1-5 episodios/mes y un 23% (8)  $<1$  episodio/mes. Un 47% (16) asoció otras manifestaciones clínicas. Los diagnósticos definitivos tras estudios complementarios fueron: aftosis oral recurrente 53% (18), síndrome PFAPA 20% (7), enfermedad de Behçet 6% (2) y neutropenia inmune 3% (1). En un 12% (4) no se encontró ninguna patología y un 6% (2) continua en estudio y seguimiento por sospecha de patología sistémica aún no diagnosticada en la actualidad. Un 56% (19) respondió a terapia con cicatrizantes tópicos, un 29% (10) precisó tratamiento sistémico con corticoides o inmunosupresores y un 15% (5) fue tratado exclusivamente con medidas higiénico-dietéticas, sin precisar otras terapias.

**Conclusiones.** Como se comprueba en nuestra serie, la principal causa de úlceras orales recurrentes en Pediatría es la aftosis oral recurrente, aunque también pueden asociarse a otras patologías (destacando sobre todo las relacionadas con enfermedades autoinflamatorias). La mayoría de los pacientes en los que las úlceras orales fueron secundarias a patologías sistémicas no respondieron a tratamiento tópico, requiriendo terapias más agresivas.

**CO-20. VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR. REVISIÓN DE CASOS SEGUIDOS EN LA UNIDAD DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL DE SALAMANCA.** López Torija I<sup>(1)</sup>, Lázaro Ramos J<sup>(2)</sup>, Criado Muriel C<sup>(1)</sup>, Aparicio Ríos P<sup>(1)</sup>, Parra Rodríguez A<sup>(1)</sup>, Sánchez Moreno S<sup>(1)</sup>, García Iglesias D<sup>(1)</sup>, Gutierrez Marqués S<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. <sup>(2)</sup>Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

**Introducción.** Las válvulas de uretra posterior (VUP) son la uropatía obstructiva de mayor severidad en la infancia. Aparece únicamente en varones, y son causa de enfermedad renal crónica (ERC) y terminal.

Nuestro objetivo es describir las características clínicas, analíticas y radiológicas que presentan los niños con VUP seguidos en la Unidad de Nefrología del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca (CAUSA).

**Material y métodos.** Se realiza un estudio descriptivo, retrospectivo y transversal sobre la cohorte de pacientes seguidos por VUP en nuestro hospital. Se revisaron las histo-

rias clínicas de los pacientes recogiéndose datos de filiación, edad y clínica al diagnóstico, parámetros analíticos, malformaciones asociadas, estudios radiológicos, tratamiento y evolución.

**Resultados.** Se registran 5 pacientes. En un 40% de ellos había sospecha prenatal de VUP. En el resto se diagnosticó antes del primer mes de vida, por insuficiencia renal aguda con HTA y dilatación del sistema excretor. En 4 de los pacientes se realizó resección de las membranas por cistoscopia, el quinto está pendiente de intervención. Un paciente precisó nefrectomía izquierda por hipofunción y reflujo vesicoureteral de alto grado. Actualmente tres niños tienen ERC estadio II y uno estadio IIIa. El último paciente diagnosticado mantiene un filtrado normal.

**Conclusión.** El diagnóstico temprano de esta patología y un tratamiento precoz contribuye a mejorar el pronóstico de los pacientes. Los obstetras y pediatras deben tener un alto índice de sospecha que contribuya a un diagnóstico rápido en recién nacidos y lactantes.

**CO-21. ¿QUIÉN LIMPIA EN CASA? PRIMERA PARTE.** Mateos Diego MA<sup>(1)</sup>, Gallego L<sup>(2)</sup>, Bote J<sup>(3)</sup>, Alonso J<sup>(4)</sup>, García JE<sup>(5)</sup>, Manzano A<sup>(6)</sup>, Rivas S<sup>(7)</sup>, García S<sup>(8)</sup>. <sup>(1)</sup>Centro de Salud Garrido Sur. <sup>(2)</sup>Santa Marta. <sup>(3)</sup>Villares de la Reina. <sup>(4)</sup>Garrido Norte. <sup>(5)</sup>Centro de Salud Capuchinos. <sup>(6)</sup>Fuentes De Oñoro. <sup>(7)</sup>Ledesma. <sup>(8)</sup>Alamedilla. Salamanca.

La incorporación de la mujer al mundo laboral ha supuesto diferencias en la organización del familia y el papel que desarrolla dentro del hogar cada progenitor.

**Objetivo.** Conocer quién realiza las tareas de limpieza dentro del hogar de los niños que acuden a nuestra consulta y si esto se relaciona con trabajar o no fuera de casa.

**Material y métodos.** 247 familias de niños de 12 meses, 3 años, 6 años y 12 años que acudieron a revisión en consultas de Pediatría de Atención Primaria de distintos Centros de Salud de la provincia de Salamanca.

**Resultados.** El 91,5% de los padres y el 71,3% de las madres de nuestra muestra trabajaban fuera de casa, sin encontrar diferencias significativas en cada grupo de edad (p 0,431 y p 0,157). En el 51,4% de los casos la madre era la única encargada de la limpieza, y en el 38,9% padre y madre compartían las tareas. Ningún padre se encargaba de la limpieza de manera exclusiva.

Se encontraron diferencias estadísticamente significativas (p 0,029) según aumentaba la edad de los niños (a los 12 meses el 37,7% limpian solo las madres y 56,5% ambos, frente a los 12 años 63,3% de las madres y 23,3% ambos).

**Conclusiones.** Las tareas domésticas siguen siendo actividades que realiza principalmente la madre.

En cambio, las parejas que tienen hijos pequeños comparten más las tareas del hogar que las parejas con hijos adolescentes pese a que el nivel de empleo de los progenitores se mantiene estable en todos los grupos de edad.

**CO-22. ¿QUIÉN LIMPIA EN CASA? FACTORES EPIDEMIO-LÓGICOS. SEGUNDA PARTE.** Mateos Diego MA<sup>(1)</sup>, Pellegrini J<sup>(2)</sup>, Sanchez MC<sup>(2)</sup>, Clavero MJ<sup>(2)</sup>, Plaza MD<sup>(3)</sup>, Pimenta MJ<sup>(4)</sup>, Miguel G<sup>(5)</sup>, García MD<sup>(6)</sup>. <sup>(1)</sup>Centro de Salud Garrido Sur. <sup>(2)</sup>Pizarrales. <sup>(3)</sup>Garrido Norte. <sup>(4)</sup>Centro de Salud San Juan. <sup>(5)</sup>Garrido Sur. <sup>(6)</sup>Peñaranda. Salamanca.

**Objetivo.** Conocer los factores epidemiológicos asociados a las familias en función de quién o quiénes sean los miembros encargados de la limpieza dentro del hogar.

**Material y métodos.** 247 familias de niños de 12 meses, 3, 6, y 12 años que acudieron a revisión en consultas de Pediatría de Atención Primaria de distintos Centros de Salud de la provincia de Salamanca.

**Resultados.** Encontramos diferencias en función de quién trabaje fuera de casa (p 0,000). Si trabajan los dos, la madre se encarga en exclusiva de la limpieza en el 40,7% de los casos, si trabaja solo el padre en el 79,7% y si trabaja solo la madre en el 40% limpia además solo ella. Encontramos diferencias estadísticamente significativas en relación a quién limpie si los niños acudían a guardería en su primer año (p 0,007), si el padre fuma (p 0,04), el nivel de estudios del padre (p 0,000) y madre (p 0,002); de manera que si presentan estudios superiores cualquiera de los dos, el padre colabora más. Si trabaja o no la madre (p 0,000) y el tipo de trabajo de padre (p 0,000) y madre (p 0,000), si el trabajo de cualquiera de los dos es cualificado, el padre también colabora más.

**Conclusiones.** Las tareas domésticas siguen siendo actividades que realiza principalmente la madre incluso aunque solo trabaje ella. A pesar de ello, en familias con nivel socioeconómico más alto (mayor nivel de estudios/trabajo de padre o madre) los padres colaboran mucho más en dichas tareas, sin responsabilizarse por completo de las mismas en ningún caso.

**CO-23. MANEJO HOSPITALARIO DE BRONQUIOLITIS: ¿NOS AJUSTAMOS A LAS GUÍAS?** Nonide L, Segura D, Megido A, Oreña V, Martín S, Navarro S, Alonso MA. Hospital Universitario Central de Asturias.

**Introducción y objetivos.** Revisar el manejo de los pacientes con bronquiolitis en un hospital de 3<sup>er</sup> nivel.

**Métodos.** Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados de bronquiolitis en el periodo septiembre 2016-febrero 2017. Fuente: sistema informático propio. Variables a estudio: edad, sexo, asistencia guardería, ambiente epidémico familiar, microbiología, score clínico, tratamiento, oxigenoterapia e indicación de ingreso.

**Resultados.** Se incluyeron 259 pacientes (60% varones) de los cuales ingresaron el 50%. De ellos, el 22% ingresó en UCIP y un 5% en Neonatología. La estancia media fue de  $4,2 \pm 3,8$  días. La mediana de edad fue de 5 meses. El 18% acudía a guardería, el 67,6% asociaba ambiente epidémico familiar. No se registró score clínico en 42% de casos. Se solicitó exudado faríngeo en el 72% (VRS + en 45%). En 18% de casos se había iniciado tratamiento broncodilatador ambulatoriamente (inhalaado u oral). A nivel hospitalario, se empleó tratamiento no farmacológico exclusivamente en el 50% y broncodilatadores (salbutamol y adrenalina) en un 40%. En torno al 25% precisaron oxigenoterapia.

**Conclusiones.** En nuestra serie, más del 50% de lactantes que sufren bronquiolitis parecen contagiarse en el entorno familiar, siendo el VRS el virus más prevalente. Aproximadamente la mitad ingresan. En cuanto al manejo, en un porcentaje elevado de casos no se registra un score de valoración de gravedad, persiste el uso de broncodilatadores pese a las indicaciones de las guías y existe diversidad en las pautas.

**CO-24. REVISIÓN DEL SÍNDROME DE DUMPING.** Gutiérrez S, Martín Alonso MM, Expósito De Mena H, Torres Peral R, Sánchez Moreno S, Aparicio Ríos P, Cebrián Muñón C, Liras Muñoz J. *Hospital Clínico Universitario de Salamanca*.

**Introducción.** El síndrome de Dumping (SD) se produce como consecuencia de cambios en la anatomía y fisiología del estómago tras la cirugía gástrica. En niños, la principal causa es la cirugía antirreflujo. El SD temprano se debe a la hiperglucemia postprandial tras el vaciado rápido gástrico del quimo hiperosmolar en el intestino, produciéndose paso de líquido del espacio intravascular a la luz intestinal causando los síntomas gastrointestinales (náuseas, dolor abdominal y diarrea), e hipotensión relativa responsable de síntomas vasomotores (debilidad, palidez, palpitaciones, sudoración, astenia) a los 10-30 minutos de la ingesta. El SD tardío aparece entre 1 y 4 horas después de las comidas, se debe al retardo relativo de la respuesta insulínica causando

hipoglucemia reactiva tardía, síntomas adrenérgicos y neuroglucopénicos (taquicardia, síncope, diaforesis).

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados en nuestro Servicio de SD.

**Resultados.** Registramos 5 pacientes (4 niñas). La mediana de edad al diagnóstico fue 1,45 años (0,80-5,90 años). Se realizó funduplicatura de Nissen (5/5) y gastrostomía (4/5). El tiempo desde la cirugía hasta el diagnóstico fue de 28 días (15 días-12 meses). En el momento del diagnóstico la clínica que presentaron fue astenia, sudoración, palidez, y náuseas postprandiales. Se constataron hipoglucemias en el domicilio, en un paciente durante su ingreso en UCIP, y en otro caso fue un hallazgo casual en una analítica. Se solicitaron vaciamiento gástrico (VG) mediante Gammagrafía DTPA-99mTc (5/5) y sobrecarga oral de glucosa (SOG) (3/5). En el VG se observó vaciado gástrico rápido (4/5). En la SOG se detectó hiperglucemia postprandial sin hipoglucemia tardía. Respecto al tratamiento un paciente recibió tratamiento dietético exclusivamente y cuatro pacientes asociado a acarbosa (dosis inicial entre 2 y 4,4 mg/kg) por persistencia de síntomas de hipoglucemia. La mediana de tiempo de seguimiento es 10 meses (3-21 meses). En 2 pacientes se retiró la acarbosa a los 8 meses.

**Conclusiones.** El SD aparece de manera precoz tras la cirugía gástrica, generalmente con recuperación espontánea. El VG y la SOG pueden ser de utilidad en el diagnóstico. El tratamiento dietético mejora la sintomatología, pero en ocasiones es preciso añadir acarbosa como coadyuvante.

**CO-25. INFECCIÓN DE ORINA EN LACTANTES AFEBRILES. ¿PODEMOS PREDECIRLA?** Palacio L, Torres Aguilar L, Velasco Zúñiga R, Domínguez-Gil M. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid*.

**Introducción y objetivo.** Pese a que el síntoma más frecuente de infección del tracto urinario (ITU) en los lactantes es la fiebre, en numerosas ocasiones debemos sospecharlo por la presencia de otros síntomas, como vómitos o irritabilidad, entre otros, aunque el valor predictivo de los mismos se encuentra en entredicho.

El objetivo de este trabajo es analizar el valor predictivo de urocultivo positivo ante diversos síntomas en pacientes afebriles.

**Metodología.** Estudio de cohortes retrospectivo, en el que se incluyeron pacientes menores de 1 año a los que se les realizó una analítica de orina, mediante sondaje uretral o bolsa autoadhesiva en Urgencias Pediátricas entre el

1/10/2012 y el 30/6/2016. Se excluyeron aquellos con  $T^a > 38$  °C. Se realizó análisis descriptivo y mediante regresión logística se calcularon las OR de cada síntoma para predecir la presencia de un urocultivo positivo.

Se consideró como ITU el crecimiento de  $> 10.000$  ufc/ml de un germen patógeno en el cultivo en un paciente con la tira de orina alterada.

**Resultados.** Se incluyeron 475 pacientes, 220 (46,3%) varones. La mediana de edad fue de 58 días de vida ( $P_{25}$ - $P_{75}$ : 28-108). El urocultivo resultó positivo en 41 (8,6%) lactantes de la muestra. No hubo diferencias significativas en la prevalencia de urocultivo positivo entre los lactantes menores de 90 días de vida y los mayores (7,8% vs 10,5%). Se realizó analítica por bolsa a 390 (82,1%) pacientes, de los cuales 71 (18,2%) tuvieron alteraciones en el test de leucoesterasa o nitritos. En 63 (88,7%) se confirmó el resultado por sondaje, y en 19 (30,2%) de ellos el urocultivo fue positivo. Además, en 85 pacientes se recogió orina directamente por sondaje, siendo la analítica patológica en 22 (25,9%), y el urocultivo positivo en 20 (23,5%).

La prevalencia de ITU en nuestra muestra fue del 5,3%.

Se realizó hemocultivo a 27 (5,7%) pacientes, siendo positivo en 1.

En el análisis multivariante ninguno de los síntomas mostró asociación estadísticamente significativa con el diagnóstico de ITU. Tan solo haber tenido una ITU previa demostró ser un factor de riesgo independiente (OR 4,62; IC95%: 1,22-17,5).

Entre las limitaciones del estudio deben destacarse el ser unicéntrico, con un limitado tamaño muestral y la recogida de datos de manera retrospectiva.

**Conclusión.** La prevalencia de ITU en los lactantes afebriles menores de un año es alta. Sin embargo, los síntomas clásicos muestran un escaso valor diagnóstico.

**CO-26. ¿QUÉ OPINAN LOS ADOLESCENTES SOBRE REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR?** Garmendia Amunarriz M, Leonardo Cabello M, Suarez Alonso J, Llorente Pelayo S, Cuesta González R, Ruiz Gomez Y, Pulido Pérez P, Guerra Díez JL. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Las maniobras de resucitación durante los primeros minutos de una parada cardiorrespiratoria (PCR) son cruciales. Es por ello que el conocimiento de reanimación cardio pulmonar (RCP) básica debería ser universal.

**Objetivos.** Conocer la opinión de un grupo de adolescentes sobre un taller de RCP básica en el que participaron así como de la importancia y utilidad de la RCP.

**Material y métodos.** Se impartió un taller de RCP básica a adolescentes entre 12 y 17 años. Posteriormente se realizó una encuesta anónima.

**Resultados.** La muestra estaba compuesta por 88 adolescentes (participación del 100%). La mediana de edad fue de 14 años con un rango intercuartílico (RIC) 13-15. El 81,8% nunca habían realizado antes talleres de RCP. El 100% lo considera útil y hasta el 96,6% opinan que la enseñanza de RCP básica debería ser obligatoria en los colegios.

El 94,3% se consideraba capaz tras haber realizado el taller de atender a una persona inconsciente e iniciar maniobras de RCP básica, puntuando el taller con una mediana de nota de 9/10 (RIC 8-10). Hasta un 54,5% añadió algún comentario/sugerencia de los cuales la mayoría apoyan la necesidad de más cursos como este.

**Conclusión.** Los adolescentes consideran útil conocer las maniobras de RCP y además opinan que su enseñanza debería ser obligatoria.

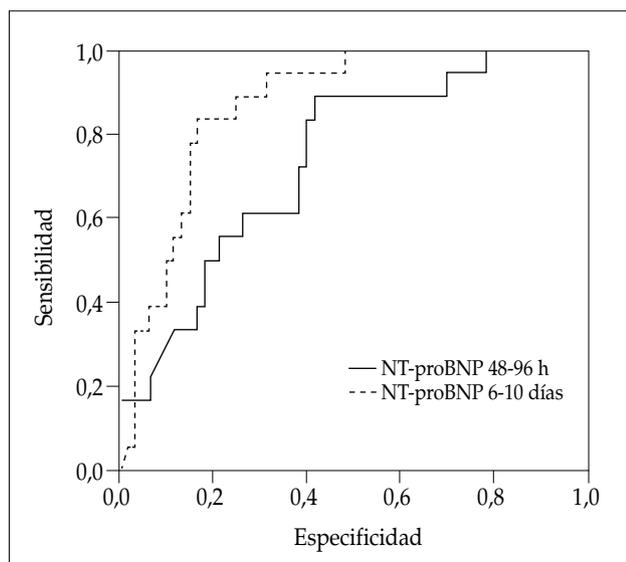
Tras realizar un taller práctico de RCP la mayoría de los participantes se ven capacitados para manejar una situación con una persona inconsciente o que sufre una PCR.

**CO-28. NT-PROBNP COMO BIOMARCADOR PRECOZ DEL RIESGO DE DISPLASIA BRONCOPULMONAR EN RECIÉN NACIDOS PREMATUROS: ESTUDIO PROSPECTIVO OBSERVACIONAL.** Terroba Seara S, Rodríguez Blanco S, Oulego Erroz I, Alonso Quintela P, Jiménez González A, Rosón Varas M, Castañón López L, Palau Benavides M. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Objetivo.** Evaluar si la determinación de NT-proBNP durante los primeros 10 días de vida puede predecir de forma independiente el desarrollo de displasia broncopulmonar (DBP).

**Métodos.** Estudio prospectivo observacional de 2013-2016. Se incluyeron los recién nacidos prematuros  $\leq 32$  semanas. Se determinó NT-proBNP a las 48-96 horas y a los 5-10 días de vida (mediana 7 días). En todos los pacientes se realizó un cribado y tratamiento sistematizados del ductus hemodinámicamente significativo (DAP-Hs). Se evaluó la capacidad predictiva del NT-proBNP mediante curva ROC y modelos de regresión multivariante.

**Resultados.** Se incluyeron 110 pacientes. 28 desarrollaron DBP (n=15) y/o muerte (n=13). Los pacientes con DBP y/o muerte tuvieron valores de NT-proBNP más elevados a las 48-96 horas [26.848 ng/L (7.818-60.684) vs 3.008 ng/L (1.425-9.876),  $p < 0,001$ ] y entre los 5-10 días [8.849 ng/L (3.796-19.526) vs 1.427 ng/L (907-2.889),  $p < 0,001$ ]. El NT-proBNP



**Figura 1.** Curva ROC para los valores NT-proBNP a las 48-96 horas [AUC=0,737 (IC 95%: 0,613-0,861),  $p=0,002$ ] y a los 5-10 días [AUC 0,869 (IC 95%: 0,788-0,950)  $p<0,001$ ] para predecir DBP y/o muerte (CO-28).

a los 5-10 días, no así entre las 48-96 h, se asoció de forma independiente con el desarrollo de DBP y/o muerte tras ajuste por edad gestacional, existencia de DAP-Hs, duración de la ventilación mecánica y otras variables de confusión [OR 3,3 (IC 95%: 1,4-10,9),  $p=0,036$ ]. Para la predicción de dicho resultado, punto de corte de 3.348 ng/L tuvo sensibilidad del 82% y especificidad del 83% (Fig. 1).

**Conclusiones.** El NT-proBNP puede ser un biomarcador precoz del desarrollo de DBP con capacidad predictiva independiente de la edad gestacional, el DAP-Hs o duración de la ventilación mecánica. Su uso podría ser útil para individualizar la prevención y el tratamiento de DBP.

**CO-29. HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO. ETIOLOGÍA Y CARACTERÍSTICAS EN NUESTRO MEDIO.** Sánchez Moreno S, Aparicio Ríos P, García Iglesias D, Sánchez-Villares Lorenzo C, Rodilla Rojo EN, Parra Rodríguez A, Prieto Matos P, Martín Alonso M. *Complejo Asistencial Universitario Salamanca.*

**Objetivos.** El hipotiroidismo congénito (HC) primario es la causa más frecuente de alteraciones endocrinológicas del recién nacido. Nos planteamos estudiar la etiología y características del hipotiroidismo congénito en una población con dicho diagnóstico.

**Material y métodos.** Estudio observacional retrospectivo de pacientes con HC seguidos en consulta de

endocrinología infantil durante el periodo 2001-2016. Se recogen edad gestacional, características antropométricas al nacimiento, antecedentes maternos y familiares de enfermedades tiroideas y autoinmunes, edad al diagnóstico, índice de Letarte y diagnóstico etiológico. Los datos fueron procesados mediante el programa estadístico SPSS 22 Statistics.

**Resultados.** Se obtuvo una muestra de 28 pacientes de los cuales el 39,3% eran varones. Con una prevalencia de 1/1500. El peso de recién nacido fue de  $-0,31\pm 0,97$ DS, la longitud de  $-0,17\pm 1,04$ DS y el perímetro cefálico de  $-0,18\pm 0,79$ DS. La edad gestacional media fue de  $38,83\pm 2,5$  semanas, con un total de 3 recién nacidos pretérmino cuya edad gestacional más baja fue de 31 semanas. En cuanto a los antecedentes familiares y maternos, el 17,9% presentó hipotiroidismo gestacional, el 46,4% tenía algún familiar con hipotiroidismo, el 57,1% tenía antecedentes familiares de patología tiroidea y el 25% tenía antecedentes de autoinmunidad familiar, siendo el 100% de los casos de enfermedad celíaca. La edad media al diagnóstico en primer screening fue de  $9,7\pm 1,6$  días. En la exploración al diagnóstico se objetivó un Índice de Letarte medio de  $0,54\pm 0,74$ . El diagnóstico etiológico fue en un 16% de agenesia, en un 24% de ectópico, en un 44% dishormonogénesis y en un 16% transitorio. En todos los pacientes el desarrollo neurológico fue normal.

**Conclusiones.** En nuestro estudio destaca como primera causa de hipotiroidismo congénito la dishormonogénesis seguida del tiroides ectópico. La edad media al diagnóstico en nuestro caso se ve influida por la demora en la segunda prueba del talón en pretérminos y TSH en el límite. El diagnóstico temprano mediante programas de detección precoz es esencial para lograr un desarrollo y maduración cerebral del RN normales.

**CO-30. REVISIÓN DE LA PRESENTACIÓN DE DIABETES MELLITUS 1 (DM1) EN NUESTRA COMUNIDAD EN EL PERIODO 2012-2016.** Pérez Gordón J<sup>(1)</sup>, Naranjo González C<sup>(1)</sup>, Bertholt Zúber L<sup>(1)</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>(1)</sup>, Suárez Alonso J<sup>(1)</sup>, López Wilches MY<sup>(2)</sup>, Pozas Mariscal S<sup>(1)</sup>, Freijo Martín MC<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>(2)</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Material y métodos.** Recogida de datos de historias clínicas de pacientes con DM1 al debut en nuestra comunidad autónoma. Análisis estadístico SPSSv22.

**Resultados.** Debut de 62 pacientes, 53,2% mujeres. Edad media de presentación 8,75 años. Grupos etarios: 0-4 años 21% (13), 5-9 años 32,3% (20) y 10-15 años 46,8% (29).

La mayoría, 96,8%, presentaron síntomas cardinales, siendo 51,6% remitidos de primaria y hasta 15,6% asociados a infección.

A su ingreso presentaron glucemia  $506 \pm 164$  mg/dl y cetonemia de  $3,95 \pm 2,45$  mmol/L, con pH  $7,32 \pm 0,09$  y  $\text{HCO}_3^-$   $18,06 \pm 5,34$  mEq/L. Detectada HbA1c  $<10\%$  en 17,7% (11), 10-14% en 51,6% (32) y  $>14\%$  en 30,6% (16). Ingresados durante una mediana de 8 días.

Cetoacidosis (CA) en 37,1% (23): leve 56,5% (13), moderada 34,8% (8) y grave 8,7% (2). Grupo etario (CA): 0-4 años 38,5%, 5-9 años 45%, y 10-15 años 31%. HbA1c (CA): 27,3% (3) de  $<10\%$ , 37,5% de 10-14% y 42,1% de  $>14\%$ . Ingresados UCIP 4,8% (3).

Tratamiento inicial con insulino terapia endovenosa en 93,5% (58).

Anticuerpos positivos en 77% (43): anti-GAD 27,7% (13), anti-IA2 14,9% (7) y anti-GAD+anti-IA2 57,4% (27).

HLA de riesgo (DQ2/DQ8) en 91,4% (53): DQ2-DQX 25,9% (15), DQ8-DQX 15,5% (9), DQ2-DQ8 32,8% (19), DQ2-homocigoto 8,6% (5), DQ8-homocigoto 8,6% (5). No DQ2/DQ8 8,6% (5).

Presencia de celiaquía 4,8% (3) y tiroiditis 8,1% (5). Diabetes gestacional 6,5% (4).

Antecedentes familiares de DM1 16,1% (10), DM2 38,7% (24) y Autoinmunidad 35,5% (22).

**Conclusiones.** No se observaron diferencias entre sexos. La edad de presentación fue de 8 años, con un 37% de cetoacidosis (predominio 5-9 años).

Los haplotipos de riesgo están íntimamente relacionados con el desarrollo de DM1 y los anticuerpos al debut se encontraron en menor porcentaje que durante la evolución de la enfermedad.

Existe mayor relación de enfermedades autoinmunes con respecto a las descritas en la población general.

**CO-31. HEMOFILIA SEVERA.** Sánchez Moreno S, García Iglesias D, Mendoza Sánchez MDC, Gonzalez Porras JR, Benito Bernal AI, Bastida Bermejo JM. *Complejo Asistencial Universitario Salamanca.*

**Introducción.** La hemofilia es una enfermedad genética ligada al cromosoma X caracterizada por una disminución de Factor de coagulación VIII o IX, según corresponda a hemofilia A o B, respectivamente. En la hemofilia severa existen hemorragias espontáneas en articulaciones, músculos, tejidos blandos o cavidades naturales. Las hemartrosis determinan el deterioro de la calidad de vida, ya que la evolución natural es hacia la "Artropatía hemofílica".

**Caso 1.** Varón de 10 meses derivado por grandes hematomas ante mínimos traumatismos. A la exploración: hematomas en tórax, nalgas y cara anterior de ambas piernas. En la analítica: anemia ferropénica, TTPA alargado y factor VIII  $<1\%$ . Se diagnosticó de Hemofilia A grave e inició profilaxis con hierro y Factor VIII. Posteriormente, ingresó por hematoma intramuscular profundo en muslo derecho. Se trató con factor deficitario hasta la resolución. Actualmente buena evolución y control.

**Caso 2.** Varón de 3 años derivado por hematomas ante mínimos traumatismos. A la exploración: hematoma de 3x2 cm en cara posterior de codo derecho, hematoma de 2x2 cm en hueso poplíteo izquierdo y múltiples hematomas en resolución en piernas y pie izquierdo. En la analítica: TTPA de 111,5 seg y factor VIII de 0,21%. Se diagnosticó de hemofilia A grave e inició profilaxis con factor VIII. Posteriormente, ingresó por hematoma intramuscular en biceps derecho. Se trató con factor deficitario hasta la resolución. Actualmente buena evolución y control.

**Caso 3.** Varón de 15 meses derivado por TTPA alargado y hematomas frecuentes. A la exploración: hematomas en distintos estados de evolución en antebrazos y piernas. Hematoma frontal derecho evolucionado. En la analítica: TTPA de 68,5 seg con factor VIII del 0%. Se diagnosticó de Hemofilia A grave e inició profilaxis con factor VIII, ajustándose tratamiento progresivamente con adecuada evolución.

**Caso 4.** Varón de 9 años derivado desde otro Hospital con diagnóstico de hemofilia A grave, en tratamiento profiláctico con Factor VIII. En su primera consulta en nuestro servicio está asintomático. A los 10 años ingresó por hemartrosis en tobillo derecho y a los 12 años por hemartrosis de cadera derecha. Ambas se resuelven con tratamiento con factor deficitario. Posteriormente no presenta datos de artropatía. Adecuado control.

**Conclusión.** El tratamiento profiláctico de la hemofilia con el factor deficitario ha logrado mejorar el estado articular y la invalidez secundaria, traduciéndose en una mejoría de la calidad de vida.

En nuestros casos, encontrar la dosis y frecuencia adecuada para cada paciente consigue que todos mantengan una evolución favorable.

**CO-32. VENTILACIÓN NO INVASIVA DOMICILIARIA EN PEDIATRÍA. NUESTRA EXPERIENCIA.** Fernández Provencio V, Bermúdez Hormigo I, Marcos Temprano M, Villa Francisco C, Pino Vázquez A, Vázquez Martín S, Juarros Martínez S, García Olivares V. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La ventilación no invasiva domiciliaria (VNID) ha permitido el tratamiento exitoso de niños con insuficiencia respiratoria crónica primaria o secundaria, obstrucción de la vía aérea superior, e hipoventilación nocturna, como elemento destinado a favorecer la calidad de vida y evitar hospitalizaciones.

**Métodos.** Estudio descriptivo observacional transversal de los pacientes pediátricos en los que se instauró VNID en la Unidad de ventilación domiciliaria pediátrica en HCUV entre 2014-2017.

**Resultados.** Registramos 20 pacientes (60% varones) con una mediana de edad de 8 años (2-13 años) al inicio de VNID. Un 25% (5) tenían parálisis cerebral infantil, 20% (4) síndrome de apnea hipopnea del sueño [75% (3) de ellos con patología neurológica de base], 15% (3) síndrome de Prader Willi, 10% (2) atrofia muscular espinal, 5% (1) síndrome de Pierre Robin, 5% (1) síndrome de Lejeune, 5% (1) síndrome CCDFN, 5% (1) encefalopatía secundaria a síndrome de West, 5% (1) hipoventilación alveolar central y 5% (1) síndrome de Poland. El 60% (12) asociaba cifoescoliosis moderada o severa al inicio del tratamiento. El 40% había precisado ingreso hospitalario por exacerbaciones respiratorias en 3 o más ocasiones y el 35% había precisado, por este mismo motivo, cuidados intensivos pediátricos. Un 20% (4) recibía oxigenoterapia nocturna previa, disminuyendo al 10% (2) después de un mes de VNID. En el 25% (5) se instauró durante un ingreso hospitalario por exacerbación respiratoria, mientras que en el 75% (15) restante, se llevó a cabo desde la consulta multidisciplinar previa polisomnografía, encontrándose un 53% (8) de patrones obstructivos, 40% (6) mixtos y 7% (1) centrales, con un ITR medio de 21 (6,9 a 71,3) y ODI medio de 18,7 (1,4 a 66,4). El 70% (14) recibieron soporte con dos niveles de presión y el 30% (6) restante con un nivel de presión. Se asoció fisioterapia respiratoria en todos ellos, proporcionándose, adicionalmente un asistente de la tos y aspirador de secreciones en el 30% (7). El 95% usaron la VNID regularmente durante una media de 10,3 horas diarias (8 a 18 horas). El 40% (8) presentaron problemas de adaptación, resolviéndose el 87,5% (7) con cambios de interfase. Del 40% (8) con antecedentes de hospitalizaciones frecuentes, el 75% (6) no precisó hospitalización en los 12 meses siguientes, disminuyendo, asimismo, la tasa de ingresos en UCIP del 20% al 10%.

**Conclusiones.** Aunque el número de casos del estudio es reducido, en ellos, la VNID minimizó la tasa de hospitalización por descompensación respiratoria, repercutiendo en una mejor calidad de vida de los pacientes y sus familiares.

**CO-33. SERIE DE CASOS DE PACIENTES INTERVENIDOS DE ATRESIA DE ESÓFAGO.** González-Lamuño Sanchís C, Palomares Cardador M, Sánchez Abuín A, Aguilar Cuesta R, Molina Vázquez ME, Alonso Vicente C, Marugán De Miguelsanz JM, Pino Vázquez A. *Hospital Clínico de Valladolid*.

**Introducción.** La atresia de esófago (AE) es la malformación congénita más frecuente del tracto digestivo superior. Existen 5 tipos según su morfología: I aislada, II con fístula traqueo-esofágica (TE) proximal, III con fístula TE distal, IV con fístula TE proximal y distal y V fístula TE sin atresia. La más prevalente es la tipo III (86%). Son frecuentes las asociaciones a otras malformaciones congénitas, predominando las cardiopatías congénitas. Las complicaciones postquirúrgicas más frecuentes son la estenosis esofágica, reflujo gastroesofágico (RGE), disfagia, impactación alimentaria o problemas respiratorios.

**Métodos.** Realizamos un estudio retrospectivo de las historias clínicas de pacientes intervenidos de AE (n=12) por el servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Clínico de Valladolid durante un periodo de 9 años. Se incluyen las variables; sexo, edad gestacional, edad en el momento de la cirugía, asociación a malformaciones congénitas, tipo de atresia, mortalidad perioperatoria y complicaciones asociadas.

**Resultados.** Se observa una incidencia de 1,3 casos por año. Distribución por sexo: 8 varones (66,67%) y 4 mujeres (33,33%). La edad gestacional media fue 37+4 semanas. En 9 pacientes se encontró cardiopatía congénita (75%). En 5 de los casos se hallaron otras malformaciones como Síndrome de Charge, asociación VACTERL y malformaciones de la vía aérea superior. Siguiendo la clasificación de Gross, se han encontrado, AE tipo III en 11 pacientes (91,67%) y AE tipo IV en 1 paciente (8,33%). Su diagnóstico se basa en la sospecha clínica e incapacidad de progresión de la sonda gastroesofágica comprobándose mediante prueba de imagen. La complicación postquirúrgica precoz, dentro de los primeros 2 años de vida, es, por excelencia, la estenosis esofágica (33,33%) que precisa dilatación neumática. Complicaciones tardías que se han objetivado son RGE (50%), impactación esofágica (25%), atragantamiento o disfagia (16,67%) y broncoespasmos de repetición (25%). Tras la cirugía se observa en nuestro estudio una supervivencia del 83,33%. Dos pacientes fallecieron por causas de comorbilidad asociada.

**Conclusiones.** Esta serie de casos muestra las mismas características que se describen en la literatura sobre AE. La cirugía tiene una tasa de éxito relevante, y la mortalidad en nuestra serie se asoció a distintas comorbilidades.

**CO-34. ANÁLISIS DE INDICADORES DE CALIDAD EN LA URGENCIA PEDIÁTRICA.** De Ponga López P, Palacio Tomás L, Díez Monge N, Sánchez Garrido M, Puente Montes S, Salamanca Zarzuela B, Velasco Zuñiga R. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** Los indicadores de calidad son una herramienta fundamental en el proceso de mejora de los Servicios de Urgencias de Pediatría (SUP). La Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP) publicó un listado de 89 IC que valoran distintos aspectos de la atención urgente.

**Objetivo.** Analizar el cumplimiento en nuestra Unidad de Urgencias Pediátricas de algunos de los indicadores de calidad propuestos por la Sociedad Española de Urgencias Pediátricas durante los últimos cuatro años.

**Método.** Se trata de un estudio transversal unicéntrico sobre datos de codificación recogidos de manera prospectiva entre el 1/1/2013 y el 31/12/2016. Los datos se recogieron

en un formulario estándar. Se evaluó el cumplimiento de los indicadores de calidad que pudieron ser valorados según nuestro sistema de codificación.

**Resultado.** De los 89 indicadores de calidad que propone la Sociedad Española de Urgencias Pediátricas, pudieron evaluarse 21 (23,6%), 7 referidos patologías, 11 relacionados con actividades y 3 sobre áreas de trabajo. Los resultados por año se muestran en la tabla adjunta.

En 2016 se consiguió un adecuado cumplimiento de 10 indicadores de calidad (47,6%), 7 (63,6%) de actividades, 3 (100%) de áreas de trabajo y ninguno de patologías. De aquellos en los que no se alcanzó el estándar, 2 (20%) mejoraron los datos respecto a años previos (ambos de actividades), otros 2 empeoraron (los dos de patologías), y el resto se mantuvieron en valores similares.

**Conclusión.** El cumplimiento de los estándares de calidad en nuestra Unidad de Urgencias Pediátricas es bueno en cuanto a actividades y áreas de trabajo, pero a la vista

TABLA I. (CO-34).

Número	Indicador	Estándar	2013	2014	2015	2016
1	Coagulación en dolor abdominal	5%	8,59	10,43	10,39	8,01
3	rehidratación endovenosa en GEA	<5%	4,46	3,78	4,6	5,6
11	Urocultivo en ITU	0%	21,5	23,9	25,2	19,2
12	Manejo ambulatorio de sospecha meningitis vírica	10%	60	33,3	40	50
20	Tiempo de demora atender asma grave	100%	73,7	58,3	72	68,2
29	Rx cráneo en pacientes pediátricos	0%	12,9	2,96	3,26	3,67
32	Demora traslado de hematoma epidural/subdural a centro de referencia neuroquirúrgico	±100%	(no hubo)	0	0	(no hubo)
39	Existencia sistema triaje	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
41	Peticiones de radiología	30%	5,34	5	3,88	3,97
45	Readmisiones en <72 h	<7%	9,45	9,16	9,47	9,11
46	Readmisiones con ingreso	15%	5,7	6,23	8,1	6,86
47	Tiempo de demora 1ª asistencia facultativa	80%	58,9	66,4	51,9	51,7
48	Tasa hospitalización global	<5%	2,5	2,5	2,87	2,4
54	Hospitalización en laringitis	<1%	0,65	0,93	0,77	0,16
71	Codificación del diagnóstico	100%	96,7	97,1	96,8	98,6
72	Codificación del motivo de consulta	100%	97,6	98,2	98,1	98,6
75	Publicaciones científicas	2 nac o 1 ext	1/0	0/3	4/3	1/4
76	Actividades de investigación	1/año	3	3	3	3
77	Enfermos no visitados	2%	0,19	0,11	0,22	0,28
80	Estancias >24 h en SUP	1%	0,07	0,05	0,04	0,07
84	Adecuación de salas Radiología Urgencias	Mínimo 1	1	1	1	1

GEA: gastroenteritis aguda; ITU: infección del tracto urinario; Rx: radiografía; SUP: Servicio de Urgencias en Pediatría.

de los resultados de este estudio nos planteamos planes de mejora en cuanto a las patologías. Es necesario, así mismo, evaluar el grado de cumplimiento del resto de indicadores de calidad.

**CO-35. ANÁLISIS DE LA TENDENCIA DE INGRESOS POR SÍNDROME DE ABSTINENCIA EN RECIÉN NACIDOS EN LOS ÚLTIMOS 24 AÑOS.** Corral Hospital S, Serena Gómez G, Javaloyes Soler G, Del Olmo Fernández M, Ureña Leal C, Cabanillas Boto M, Peña Valenceja A, Andrés De Llano JM. *Complejo Asistencial Universitario de Palencia*.

**Introducción.** El síndrome de abstinencia en el recién nacido (SAN) es un grupo de problemas que ocurren en el recién nacido que estuvo expuesto a drogas adictivas durante la gestación.

**Objetivo.** Evaluar la tendencia de los ingresos hospitalarios en los últimos 24 años en un hospital general por SAN.

**Población y métodos.** Registros de los ingresos hospitalarios de los neonatos ingresados con SAN entre enero de 1993 y diciembre de 2016. Se realizó un análisis de Joinpoint para el estudio de tendencias.

**Resultados.** Durante este periodo han ingresado 35 recién nacidos con SAN. No se han encontrado diferencias entre sexos, ámbito de residencia, tipo de ingreso y alta respecto al resto de neonatos ingresados en el Centro. Si se encontró diferencias en la estancia entre el grupo con SAN [mediana 8 días (Pc 25-75: 4 a 20)] y los que no lo padecían [mediana 2 días (Pc 25-75: 1 a 5)] ( $p < 0,001$ ). El coste del ingreso para los pacientes con SAN [mediana 4.050 € (Pc 25-75: 4.050 a 7.379)] fue superior a los que no lo padecían [mediana 1804 € (Pc 25-75: 1.804 a 3.885)] ( $p < 0,001$ ).

Se encontró una tendencia estadísticamente no significativa en el número de ingresos con un porcentaje anual de cambio del 16%.

**Conclusión.** En nuestro medio, el SAN ha mostrado una tendencia ascendente con un porcentaje anual de cambio del 16% aunque sin significación estadística.

**CO-36. UTILIDAD DE LA LAPAROSCOPIA EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL TESTÍCULO NO PALPABLE.** Montero García J, Hernández Díaz C, Ruíz Hierro C, Ortega Escudero M, Chamorro Juárez R, Ayuso González L, Gutiérrez Dueñas JM. *Hospital Universitario de Burgos*.

**Objetivos.** Presentar nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento del testículo no palpable unilateral.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes intervenidos por testículo no palpable ( $n=25$ ) en nuestro Servicio durante un periodo de 8 años. En todos los pacientes se realizó laparoscopia exploradora y en función de los hallazgos de llevó a cabo orquidopexia o extirpación de restos testiculares.

**Resultados.** La mediana de edad de los pacientes en el momento de la intervención fue de 1 año (rango 1-9 años). El 72% de los testículos no palpables correspondían al lado izquierdo.

16 pacientes (64%) tenían ecografía preoperatoria. Los hallazgos fueron similares a la laparoscopia en 14 de ellos.

En 14 pacientes (56%) los vasos espermáticos y el deferente atravesaban el orificio inguinal, por lo que fue necesario un abordaje inguinal. Se realizó orquidopexia en 6 (43%) y exéresis de restos testiculares en 8 (57%).

En 4 casos (16%) se identificó teste intraabdominal alto, por lo que se llevó a cabo orquidopexia en dos tiempos (Fowler Stephens).

En 7 pacientes (28%) los vasos terminaban ciegos antes del orificio inguinal.

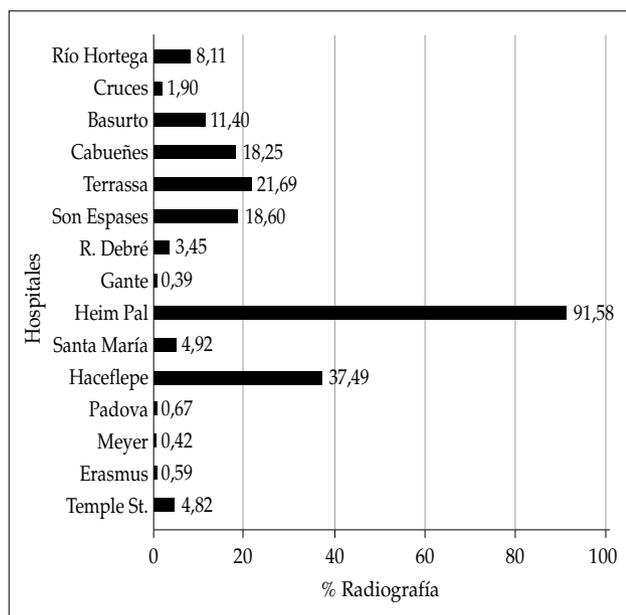
**Conclusiones.** La incidencia de criptorquidia en niños de 1 año oscila entre 1-2%, de los cuales un 30% corresponden a testes no palpables. Estos pacientes tienen mayor probabilidad de infertilidad, torsión y desarrollo de neoplasia testicular. Ningún estudio de imagen ha demostrado mayor efectividad que la laparoscopia en su diagnóstico. Se recomienda realizar la orquidopexia entre los 6 y 12 meses de edad.

**CO-37. DIFERENCIAS EN EL USO DE LA RADIOGRAFÍA DE CRÁNEO EN NIÑOS CON TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO LEVE. ESTUDIO MULTICÉNTRICO EUROPEO.** Librán Peña A<sup>(1)</sup>, Arribas Arcedillo M<sup>(1)</sup>, González J<sup>(2)</sup>, Parri N<sup>(3)</sup>, Velasco Zuñiga R<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>(2)</sup>Hospital Cabueñes. <sup>(3)</sup>Meyer Children Hospital.

**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 (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.



**Figura 1.** Porcentaje de radiografía de cráneo realizada en cada hospital (CO-37).

**TABLA I.** VARIABLES ASOCIADAS A LA REALIZACIÓN DE UNA RADIOGRAFÍA DE CRÁNEO A UN PACIENTE CON TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO LEVE (CO-37).

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.

La prevalencia de LICci fue 79/10.109 (0,77%). Se solicitó radiografía de cráneo en 2.762 (27,3%) pacientes (Fig. 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. Veintiuno (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.

**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. Se demuestra una extensa variabilidad en el uso de la radiografía de cráneo.

**CO-38. VALIDACIÓN DE CUESTIONARIO SOBRE LA INCONTINENCIA EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA.** Pontón Martino B, Granell Suárez C, Fernández García L, Lara Cárdenas DC, Barnes Maraño S, Molnar A, Álvarez Muñoz V, Gómez Farpón Á. *HUCA. Oviedo.*

**Objetivo.** La incontinencia urinaria afecta negativamente a la calidad de vida de los niños que la padecen. No se sabe si los padres son informadores fiables del impacto que produce sobre la calidad de vida del paciente. Además la prevalencia de esta patología no es bien conocida. El objetivo de este estudio es aplicar un cuestionario sencillo de rellenar por nuestros pacientes, y otro similar por sus padres, del que extraemos conclusiones sobre la percepción que tiene sobre sí mismo y sus puntos de vista, y compararlo con la respuestas obtenidas por sus progenitores para confirmar si la percepción del problema es similar además de valorar si es una herramienta útil para estimar la prevalencia de esta patología desde la consulta.

**Material y métodos.** Desarrollamos un test compuesto por 10 preguntas sobre la presencia de incontinencia urinaria o enuresis y la sintomatología acompañante a completar por los pacientes y otro igual por sus padres.

**Resultados.** 41 pacientes de edad entre 6 y 14 años participaron en nuestro estudio. Se obtuvo un promedio de datos perdidos del 0%. La consistencia interna medida con el alfa de Cronbach fue de 0,772. En los ítems sobre la presencia de incontinencia nocturna y sobre incontinencia diurna se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre padres e hijos.

**Conclusiones.** El cuestionario es válido para el diagnóstico y evaluación de sintomatología de pacientes con incontinencia urinaria.

Los niños tienen una percepción de la patología más benigna que la mostrada por sus padres.

**CO-39. SÍNDROME MONONUCLEÓSSICO EN PREESCOLARES: ¿UN MARCADOR SOCIOECONÓMICO?** Liqueste Arauzo L<sup>(1)</sup>, Tríguez García M<sup>(1)</sup>, Ugidos Gutiérrez MD<sup>(1)</sup>, Martín Díaz C<sup>(1)</sup>, Pérez Ruiz E<sup>(2)</sup>, Rodríguez Molinero L<sup>(3)</sup>, Marugán De Miguelsanz JM<sup>(2)</sup>, Calatrava Gallardo V<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>CS Eras Del Bosque. <sup>(2)</sup>Hospital Clínico Universitario. <sup>(3)</sup>Hospital Campo Grande.

**Introducción.** El síndrome mononucleósico (SMI) por VEB en nuestro país afecta predominantemente a adolescentes. A los 5 años la seroconversión a VEB es del 35% y el riesgo de haber sufrido un SMI <10%. Describimos un brote local de SMI en preescolares analizando su clínica y posibles factores favorecedores.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo a través del análisis de historias clínicas de pacientes menores de 5 años diagnosticados de SMI por VEB en una zona básica de salud en un mes (n=8). Aplicación de estadística descriptiva con mediana y rango por n <30.

**Resultados.** La mediana de edad fue de 52 meses [10-63]. El 62,5% eran varones. El 100% de sus padres y el 62,5% de sus madres eran fumadores. El nivel socioeconómico era bajo-muy bajo en el 62,5%.

**Alimentación:** Solo el 12,5% de pacientes recibieron lactancia materna más de 2 meses y el 50% era descritos como muy malos comedores (62,5% tenían peso <P10). El 37,5% tenían alergia al huevo. El 62,5% poseían fototipo muy sensible y otro 25% piel muy oscura. El 75% padecían hipertrofia amigdalar y/o adenoidea, aunque tan solo el 25% habían sido intervenidos.

Referente a la clínica, el 87,5% tuvo hipertransaminemia (importante el 37,5%) y el 62,5% hepatomegalia. Respecto a las complicaciones, enfatizar que el 100% de los lactantes cursaron con adenopatía cervical que precisó diagnóstico diferencial ecográfico. El 37,5% padecieron exantema con penicilina.

**Conclusiones.** La tasa de seropositividad a VEB infantil es proporcional a factores socioeconómicos. En este brote de SMI por VEB en preescolares destacamos el bajo nivel socioeconómico y la alimentación deficiente. Respecto a la presentación clínica, la hipertransaminemia y las complicaciones son menores que las descritas en brotes de SMI por VEB en adolescentes.

**CO-40. ESTADO ACTUAL DE LA PATOLOGÍA DE LA ESFERA ATÓPICA EN POBLACIÓN INFANTIL MENOR DE 4 AÑOS DE LA PROVINCIA DE SALAMANCA.** Mateos Diego MA<sup>(1)</sup>, Martín A<sup>(2)</sup>, López FJ<sup>(3)</sup>, Martín J<sup>(4)</sup>, De La Fuente G<sup>(5)</sup>, Sánchez MA<sup>(5)</sup>, García G<sup>(6)</sup>, Martín ME<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Garrido Sur. <sup>(2)</sup>San Bernardo. <sup>(3)</sup>CS San Bernardo. <sup>(4)</sup>CS San Juan. <sup>(5)</sup>Ciudad Rodrigo. <sup>(6)</sup>Cabrerizos. Salamanca.

TABLA I. (CO-40).

	Atopia	Dermatitis A	Alergia al polen	Rinoconjuntivitis	Asma
Niños	25,5%	19,1%	1,7%	1,7%	7,8%
Padres	31,3%	2,7%	24,1%	13,4%	13,4%
Madres	35,5%	9,6%	25,7%	19,3%	14,9%

**Objetivo.** Conocer la prevalencia de niños con patología de la esfera atópica en una muestra de pacientes menores de 4 años seleccionados al azar. Estudiar los antecedentes familiares de atopia en nuestra muestra.

**Material y método.** Estudio epidemiológico sobre una muestra de 115 pacientes menores de 4 años que acudieron a revisiones de salud en los Centros de Atención Primaria de la provincia de Salamanca.

**Resultados.** Prevalencias (Tabla I).

Se encontraron asociaciones significativas entre el consumo de tabaco en el padre y atopia (p 0,018) y asma (p 0,042) en el mismo. El tabaquismo materno se asoció de igual modo a una mayor prevalencia de dermatitis atópica en la madre (p 0,025). En nuestra muestra encontramos asociaciones estadísticas entre la presencia de atopia en niños y en los padres (p 0,05) no así con la madre (p 0,438). No encontramos asociación al relacionar cada patología por separado con la presencia o no de la misma en los padres/madres.

**Conclusiones.** Encontramos altas prevalencias de patologías atópicas en los niños y padre/madre de nuestra muestra. El consumo de tabaco se relacionó con la patología de los padres. Pese a la corta edad de los pacientes de la muestra se ha encontrado asociación de su patología atópica con la de los padres.

**CO-41. ESTADO ACTUAL DE LA PATOLOGÍA DE LA ESFERA ATÓPICA EN POBLACIÓN INFANTIL MAYOR DE 6 AÑOS DE LA PROVINCIA DE SALAMANCA.** Mateos Diego MA<sup>(1)</sup>, Pellegrini FJ<sup>(2)</sup>, López MM<sup>(3)</sup>, Del Molino AM<sup>(4)</sup>, Gallego L<sup>(5)</sup>, Alonso MS<sup>(6)</sup>, Bote J<sup>(7)</sup>, García S<sup>(4)</sup>. <sup>(1)</sup>Garrido Sur. <sup>(2)</sup>CS Pizarrales. <sup>(3)</sup>CS Villoria. <sup>(4)</sup>CS La Alamedilla. <sup>(5)</sup>CS Santa Marta. <sup>(6)</sup>CS Tejares. <sup>(7)</sup>CS Villares. Salamanca.

**Objetivo.** Conocer la prevalencia de niños con patología de la esfera atópica en una muestra de pacientes mayores de 6 años seleccionados al azar. Estudiar los antecedentes familiares de atopia en nuestra muestra y las asociaciones entre la patología de los niños con sus progenitores.

**Material y método.** Estudio epidemiológico sobre una muestra de 133 pacientes mayores de 6 años que acudieron a revisiones de salud en los Centros de Atención Primaria de la provincia de Salamanca.

TABLA I. (CO-41)

	Atopia	Dermatitis A	Alergia al polen	Rinoconjuntivitis	Asma
Niños	37,6%	25,6%	17,3%	15,8%	9%
Padres	33,6%	3,8%	26%	18,3%	8,4%
Madres	33,1%	12%	19,5%	18,8%	12%

**Resultados.** Prevalencias y asociaciones estadísticas (Tablas I y II).

**Conclusiones.** Encontramos altas prevalencias de patologías atópicas en nuestra muestra y, como se recoge en la literatura, también múltiples asociaciones estadísticas entre la presencia de dichas patologías y antecedentes familiares de atopía, principalmente con la madre.

TABLA II. (CO-41).

p	Atopia padre	Atopia madre			
Atopia niño	0,062	0,04			
p	Atopia padre	Atopia madre	Dermatitis madre	Alergia polen madre	R. conjuntivitis madre
Dermatitis niño	0,074	0,000	0,000	0,030	0,021
p	Rinoconjuntivitis padre	Alergia polen madre	Rinoconjuntivitis madre	Asma madre	
Alergia polen niño	0,031	0,046	0,010	0,034	
p	Rinoconjuntivitis padre	Atopia madre	Alergia polen madre	R. conjuntivitis madre	Asma madre
Rinoconjuntivitis niño	0,017	0,039	0,026	0,005	0,021
p	Dermatitis madre				
Asma niño	0,039				

## Posters

VIERNES 31 DE MARZO DE 2017

*Zona Hall Sala Menor - Exposición*

**P-001. FISIOTERAPIA EN EL TRATAMIENTO CONSERVADOR DE LA PLAGIOCEFALIA POSICIONAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Fernández Suárez N<sup>(1)</sup>, García Suárez M<sup>(2)</sup>, Garmendía Amunarriz M<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>(2)</sup>Clínica de Fisioterapia Ría de Navia.

**Introducción.** La plagiocefalia posicional supone una alteración del crecimiento craneal y del macizo facial. Se aprecia un aplanamiento del occipital de un lado, la base del cráneo rota hacia delante arrastrando el pabellón auricular. El aspecto resultante es el hundimiento occipital unilateral con abombamiento frontal ipsilateral y la mejilla y reborde orbitario del lado afecto más prominentes. Sus principales causas son el encajamiento del feto en el canal pélvico varias semanas antes del parto; la deformación sufrida por el cráneo durante el parto, especialmente en partos instrumentados, múltiples y niños pretérmino; y el mantenimiento del bebé acostado en la misma posición durante mucho tiempo. De hecho, tras la recomendación de dormir en decúbito supino para prevenir el síndrome de muerte súbita, se ha observado un incremento de esta patología. El tratamiento conservador requiere por una parte la colaboración activa de los padres/cuidadores del niño, que deben realizar cambios posturales frecuentes e incidir en posiciones de decúbito prono en períodos de vigilia; y por otra, de técnicas de osteopatía craneal, siendo la mejor edad para iniciar la terapia entre los 3 y los 12 meses debido a la plasticidad craneal. La ausencia de detección y tratamiento precoz podrían generar según su

severidad problemas estéticos por asimetría facial, problemas ortodóncicos, oculares y auditivos, entre otros.

**Caso clínico.** Lactante de 3 meses, nacida mediante parto inducido a las 37 semanas por oligoamnios, con peso de 2.970 g y Apgar 9/10. Se detecta por pediatra plagiocefalia occipital derecha moderada. Desarrollo psicomotor normal. Varios episodios de OMA de OD. Se remite para tratamiento fisioterápico. Este ha sido conservador: fisioterapia basada en técnicas manuales osteopáticas infantiles, cinesiterapia activa y pasiva de tronco y cuello, y medidas higiénico-posturales. Presenta una evolución favorable, siendo evidentes los primeros cambios tras cuatro sesiones y tras 12 (3 meses), se aprecia mejoría en las asimetrías craneales y faciales, siendo el aplanamiento occipital mucho menos marcado.

**Conclusiones.** Las recomendaciones de posición decúbito supino para evitar el síndrome de muerte súbita del lactante, han conseguido reducir la incidencia de esta, pero a cambio, se ha venido observando en los últimos años un incremento de los niños con plagiocefalia postural. La plagiocefalia puede asociar comorbilidades (malaoclusión dental, OMA frecuente, estrabismo, exotropía, etc.) por lo que debe ser detectada y tratada adecuadamente. Las técnicas de fisioterapia conservadora parecen ser efectivas para el tratamiento de esta patología, pudiendo en ocasiones evitar el empleo del "casco"(ortesis).

**P-002. TRATAMIENTO MÍNIMAMENTE INVASIVO DEL DIVERTÍCULO DE MECKEL NO COMPLICADO.** Fernández García L, Pontón Martino B, Molnar A, Lara Cárdenas DC, Barnes Marañón S, Gómez Farpón Á, Álvarez Muñoz V, Amat Valero S. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** El divertículo de Meckel es la anomalía congénita del tracto gastrointestinal más frecuente y se encuentra presente en aproximadamente el 2% de la población. El síndrome hemorrágico constituye la manifestación clínica inicial en la mayoría de los pacientes sintomáticos y puede presentarse en forma de una anemia secundaria a un sangrado crónico o como hemorragia aguda masiva.

**Resumen del caso.** Presentamos el caso de una paciente mujer de 13 años con un cuadro de anemia importante secundaria a sangrado rectal ocasional de unos cuatro meses de evolución. Tras descartarse mediante diversos estudios (incluidas esofagogastroscoopia y colonoscopia) otras patologías a nivel del tracto gastrointestinal que pudiesen justificar la presencia del sangrado digestivo, es diagnosticada de divertículo de Meckel mediante gammagrafía con Tc 99 en la que se objetiva la presencia de mucosa gástrica ectópica. Tras completar estudios preoperatorios que no contraindican el procedimiento se interviene de forma programada y se lleva a cabo una laparoscopia exploradora mediante la cual se localiza el divertículo de Meckel que es exteriorizado a través de la herida correspondiente al trócar umbilical tras una mínima ampliación de la misma. Se realiza extracorpóreamente una resección del segmento intestinal incluyendo el divertículo con márgenes de intestino sano y una anastomosis termino-terminal. El postoperatorio cursa sin incidencias reiniciándose la alimentación oral con éxito al cuarto día postoperatorio. En la actualidad la paciente se encuentra asintomática con un resultado de la intervención tanto funcional como estéticamente satisfactorio.

**Conclusiones/comentarios.** La presencia de un divertículo de Meckel debe descartarse en todo paciente con anemia secundaria a sangrado gastrointestinal en ausencia de otra patología digestiva.

La resección intestinal videoasistida representa una opción de tratamiento mínimamente invasiva y segura en los pacientes pediátricos con el diagnóstico de divertículo de Meckel.

**P-003. HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA DE PRESENTACIÓN TARDÍA.** Fernández García L, Molnar A, Pontón Martino B, Lara Cárdenas DC, Barnes Maraño S, Granell Suárez C, Álvarez Muñoz V, Enríquez Zarabozo EM. *Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La hernia diafragmática congénita (HDC) de presentación tardía es una entidad infrecuente en los países desarrollados. Se define como aquella HDC que es diagnosticada posteriormente al periodo neonatal como un

hallazgo casual en una radiografía de tórax realizada por otro motivo o por la presentación de sus síntomas característicos más allá de este periodo.

**Presentación del caso.** Exponemos el caso de una paciente de 2 años que presentaba un cuadro de tos y dificultad respiratoria de unos 20 días de evolución, asociado a fiebre en las últimas horas, que había sido tratado inicialmente con salbutamol inhalado y corticoides sistémicos con respuesta parcial a los mismos. Se realiza una radiografía de tórax a la paciente en la que se objetiva una hernia diafragmática, al detectarse la presencia de asas intestinales en hemitórax izquierdo que condicionan desplazamiento mediastínico. La paciente presentaba como antecedente ser gran prematura por lo que había permanecido ingresada en UCI neonatal los dos meses posteriores al nacimiento, periodo durante el cual se habían realizado radiografías de tórax rutinarias en las que no se evidenciaron imágenes patológicas. Tras recibir antibioterapia y habiéndose resuelto el proceso respiratorio febril se realiza intervención quirúrgica mediante laparotomía y cierre primario del defecto herniario diafragmático. La paciente es extubada a las 48 horas de la intervención y durante el postoperatorio presenta una neumonía parahiliar derecha tratada con éxito con antibioterapia. En la actualidad la paciente se mantiene asintomática.

**Conclusiones/comentarios.** El diagnóstico tardío de la HDC puede ser difícil dada la escasa prevalencia de esta entidad y la variabilidad en su expresión clínica fuera del periodo neonatal. La HDC debe descartarse en todo paciente pediátrico que presente síntomas respiratorios o gastrointestinales asociados a anomalías en la radiografía de tórax (diafragma mal definido o una lesión quística intratorácica).

**P-004. COOPERACIÓN PEDIÁTRICA EN LA SELVA DEL QUICHÉ (GUATEMALA).** Rodríguez García G<sup>(1)</sup>, Herrero Morín JD<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Medicina Privada. <sup>(2)</sup>Centro de Salud de Infiesto. Asturias.

**Introducción.** En la región noroccidental de Guatemala se encuentra la región del Quiché, donde se concentra población indígena en condiciones socioeconómicas deprimidas, tras décadas de conflicto bélico que se extendieron hasta mediados de los años 90 del pasado siglo. En zonas selváticas de esta región no existe cobertura sanitaria reglada, y son numerosos los casos desgraciados a los que la falta de recursos materiales, humanos o económicos ha condenado de por vida.

**Casos clínicos.** Desde 2011 se ha realizado una colaboración, humana y material, con la población más deprimida

de la región guatemalteca del Quiché. Se presentan tres de los casos detectados, tratados y corregidos.

Pablo, 3 años, glaucoma congénito bilateral. Intervenido y resuelto en 2016.

Cecilia, 11 años, artrogriposis de ambas rodillas, con incapacidad para la bipedestación y para la deambulaci3n. Intervenido en 2013, 2014 y 2015, actualmente independiente mot3ricamente.

Margarita, 11 años, cataratas congénitas. Intervenido en 2016, actualmente visi3n correcta con gafas.

**Conclusiones.** Cerrar los ojos nos permite ignorar la realidad social y sanitaria, pero no cambiarla. Por el contrario, un pequeño esfuerzo puede dignificar la condici3n humana del ayudado, pero tambi3n del que presta la ayuda.

**P-005. OSTEOMIELITIS PÉLVICA MULTIFOCAL.** González Acero A, Valverde Pérez N, Míguez Martín L, Higuelmo Gómez H, Gómez González B, Barrio Traspaderne E, González García J, Pardo De La Vega R. *Hospital Universitario de Cabueñes. Gij3n.*

**Introducci3n.** La osteomielitis p3lvica es una patología infrecuente en Pediatría. Presentamos el caso clínico de un paciente con esta entidad.

**Caso clínico.** Niño de 10 años que consulta por fiebre de 5 días, claudicaci3n del miembro inferior derecho y edema. Asocia dolor en el tercer dedo de la mano izquierda. Sin antecedentes personales ni familiares de inter3s. Exploraci3n f3sica: edema, calor y dolor entre las articulaciones metacarpofalángica e interfalángica proximal del 3er dedo de la mano derecha, dolor a punta de dedo en ingle y limitaci3n a la abducci3n de la cadera derechas. PCR 222,4 mg/L, VSG: 50 mm/1ª hora. Ecografía articular: asimetría en la ecogenicidad en la inserci3n de los músculos los aductores de la pierna derecha. RMN: Osteocondritis de la rama isquiopubiana derecha con piomiositis del aductor mayor y 3-4 focos hipointensos en T1 e hiperintensos en T2 que se realizan con contraste en tuberosidad mayor de ambos fémures, cabeza femoral izquierda y cresta ilíaca izquierda. Ecocardiografía normal. Hemocultivo al ingreso y tras 4 días de tratamiento positivo para *S. aureus meticilin sensible*. Se inicia tratamiento con cloxacilina intravenosa, que se mantiene durante 10 días. La fiebre remite a las 48 horas de tratamiento, el patr3n de marcha se normaliza en la primera semana de ingreso. Se continúa el tratamiento con cefadroxilo oral hasta completar 28 días de antibiótico. En la revisi3n a las 8 semanas, el paciente se encuentra asintomático, y el resultado de la RNM de control es normal.

**Comentario.** La clínica de la osteomielitis p3lvica puede asemejarse a otras patologías retrasando el diagn3stico, por lo que es necesario un alto índice de sospecha clínica. El germen más frecuente es *Staphylococcus aureus* (90%). La prueba más sensible para el diagn3stico es la RMN junto con los marcadores de infecci3n (PCR, VSG).

**P-006. DOCTOR, ¿QUÉ ME PASA EN LA MANO?** Terroba Seara Seara S, Andrés Andrés AG, Ocaña Alcober C, Fernández Rodríguez AN, Fernández Villar AM, Hontoria Bautista E, Muñiz Fontán M, Rodríguez Fernández C. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducci3n.** La incidencia del ictus infantil es 1,8-13/100.000 niños/año. Principalmente son isquémico y hemorrágico. Los isquémicos arteriales los más frecuentes. La etiología es variada, destacando la cardioembólica y secundarios a vasculopatía; 30% etiología desconocida. Las crisis epilépticas y déficits neurológicos (motores, sensitivos, del lenguaje) son síntomas de presentaci3n. La prueba de elecci3n urgente es TAC sin contraste, debe realizarse precozmente. Importante conocer la sintomatología de debut para realizar diagn3stico precoz.

**Caso clínico.** Niño de 8 años, sin antecedentes de inter3s, acude a Urgencias por parestesias en mano y regi3n mandibular derecha de una hora. Refiere varios episodios al día y uno hace 3 meses de parestesias de MSD con palpitations. Exploraci3n neurológica normal excepto hiperreflexia. Fondo de ojo y analítica normales. A las 5 horas TAC craneal, visualizándose hipodensidad corticosubcortical parietal posterior izquierda compatible con lesi3n isquémica. Ingresos con antiagregaci3n. Estudio de coagulaci3n, autoinmunidad, ecocardiograma, ecografía de troncos supraórticos y tóxicos en orina, normales. La RNM confirma lesi3n isquémica crónica parieto-frontal-temporal izquierda. EEG: ondas agudas parieto-temporal posterior izquierda con transmisi3n contralateral compatible con crisis parciales. Es alta con levetiracetam y ácido acetil salicílico, permaneciendo asintomático. Revisado en Neurología Infantil se diagnostica TDAH como posible secuela.

**Comentario.** El ictus es una de las 10 primeras causas de muerte infantil, produciendo secuelas en 50%, solo se realiza diagn3stico correcto inicial en la mitad. Una prueba de imagen precoz y monitorizaci3n con medidas generales iniciales es fundamental. Los pediatras debemos reconocer el ictus porque el tiempo es fundamental para disminuir secuelas y mortalidad.

**P-007. PREVENCIÓN DE TRANSMISIÓN VERTICAL DE VIRUS LINFOTRÓPICO HUMANO DE CÉLULAS T.** Tobar Mideros MC, López Wilches MY, Bermúdez Hormigo I, Paz Paya E, Matías Del Pozo V, De La Huerga López A, Hernanz Sanz JL, Rellán Rodríguez S. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** El virus linfotrópico humano de células T (HTLV-I) es un retrovirus que infecta a 10-20 millones de personas, solo un 3-5% de ellos desarrollan enfermedad. Es más prevalente en países tropicales. Se relaciona con dos enfermedades que aparecen 20-40 años después de la infección: leucemia de células T adultas y paraparesia espástica tropical, y en menor medida con dermatitis infecciosa, uveítis, polimiositis y alveolitis pulmonar. De ellas, solo la dermatitis aparece en edad pediátrica. La prevalencia de transmisión vertical durante el parto es 5% y 25% si se recibe lactancia materna.

**Caso clínico.** Recién nacido pretérmino de 32 semanas. Madre natural de Bolivia, serología positiva para HTLV-I, rubéola y toxoplasma inmune y resto negativo. Cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Apgar 8/9. Ingresa por dificultad respiratoria, tratado con ventilación no invasiva y posteriormente oxigenoterapia de alto flujo, con mejoría clínica. Antibioterapia con ampicilina y gentamicina durante 7 días por riesgo infeccioso por bolsa rota prolongada con microbiología negativa. Lactancia materna contraindicada. Durante su ingreso no presentó manifestaciones clínicas de enfermedad por HTLV-I. En control evolutivo se constata serología negativa para HTLV-I a los 4 meses.

**Comentario.** La infección por el HTLV-I puede producir patología severa en el adulto. Se debe realizar detección del mismo durante la gestación en mujeres originarias de zonas endémicas. En caso de presentar serología positiva se debe contraindicar la lactancia materna. Se debe realizar detección sanguínea del virus en el paciente no antes de los 4 meses de vida.

**P-008. TUMORACIÓN AXILAR DE ETIOLOGÍA INFRECUENTE.** Aparicio Ríos P, García Iglesias D, Mendoza Sánchez MDC, Riesco Riesco S, Cebrián Muñíos C, Liras Muñoz J, Sánchez Moreno S, López Torija I. *Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** El hamartoma fibroso de la infancia (HFI) es un tumor benigno e infrecuente que suele aparecer en los dos primeros años de vida, predomina en el sexo masculino y se presenta como lesión única asintomática. Puede aparecer en cualquier localización pero con más frecuencia lo hace a nivel de la axila. Su diagnóstico es anatomopatológico tras

la extirpación quirúrgica que es el tratamiento de elección y su pronóstico es excelente. A continuación se describe un caso típico con el objetivo de conocer esta patología para su sospecha diagnóstica.

**Resumen del caso.** Lactante de 18 meses sin antecedentes de interés derivado a la consulta de Hematología por presentar tumoración en la axila de mes y medio de evolución sugerente de adenopatía. La lesión es asintomática y no ha experimentado aumento de tamaño desde su detección. El paciente ha mantenido una adecuada actividad para su edad y buena ganancia pondero-estatural, sin presentar síntomas constitucionales. No existe contacto previo con animales, viajes internacionales, episodio infeccioso previo o concomitante a la aparición de la lesión ni otras causas desencadenantes conocidas. Tras tratamiento antiinflamatorio y antibiótico con amoxicilina-clavulánico no presenta mejoría. En la exploración se objetiva tumoración axilar derecha aislada de 1,5x1,5 cm indurada, bien delimitada, no dolorosa y sin signos inflamatorios locales. No hay hallazgos de interés en otras zonas ganglionares y el resto de la exploración es normal.

Los exámenes complementarios: hemograma, bioquímica sanguínea y radiografía de tórax son normales. En la ecografía de partes blandas se describe la existencia de un nódulo de 13x12 mm de diámetro con ecoestructura heterogénea, barajándose distintos diagnósticos diferenciales, siendo el de adenopatía poco probable. Tras ello se decide realizar exéresis quirúrgica y se envía la muestra a Anatomía Patológica, que diagnostica la lesión de HFI. Una semana después de la intervención quirúrgica el paciente presenta bultoma subcutáneo no fluctuante, sin signos de flogosis en la región quirúrgica compatible con seroma. Posteriormente se produce una resolución completa del cuadro.

**Conclusiones.** Ante toda tumoración subcutánea a nivel axilar, sobre todo si se trata de un niño menor de 2 años, debemos incluir el HFI en el diagnóstico diferencial. Su diagnóstico definitivo es anatomopatológico tras su extirpación quirúrgica, que es el tratamiento de elección. La evolución es favorable en la mayoría de los casos.

**P-009. QUISTE DERMOIDE EN REGIÓN FRONTAL. UN CASO DIFERENTE A LO HABITUAL.** Molnar A<sup>(1)</sup>, Enríquez Zarabozo EM<sup>(1)</sup>, Pontón Martino B<sup>(1)</sup>, Barnes Maraño S<sup>(1)</sup>, Lara Cardénas DC<sup>(1)</sup>, Fernández García L<sup>(1)</sup>, Rodríguez Noguera JJ<sup>(2)</sup>, Álvarez Muñoz V<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup> Servicio de Cirugía Pediátrica y <sup>(2)</sup> Servicio de Neurocirugía. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** Los quistes de inclusión son lesiones congénitas y benignas de la piel que pueden o no contener

glándulas sebáceas y folículos pilosos. Generalmente están localizadas en la cabeza. Requieren exéresis quirúrgica ya que con el tiempo tienden a crecer, pueden infectarse y/o calcificarse. Aunque la cirugía suele ser sencilla y la recidiva es rara, tenemos que tener en cuenta la posibilidad de encontrarnos con algún caso complejo. Presentamos un caso diferente a lo habitual.

**Resumen del caso.** Paciente de 6 años derivado a nuestra consulta por quiste dermoide en región frontal. Detectado por primera vez a los 20 meses de edad que ha aumentado de tamaño de manera progresiva desde entonces. A la exploración física se palpa una tumoración no dolorosa de 1 cm de tamaño aproximadamente, dura y completamente adherida a planos profundos. Aporta ecografía que detecta remodelado en el hueso adyacente por lo que se realiza RM en la que se objetiva un quiste dermoide en el diploe frontal izquierdo con mínimo tracto intradiploico medial, sin componente intracraneal. Se decide intervención quirúrgica junto con el Servicio de Neurocirugía, realizando exéresis del quiste y plastia del defecto con cemento óseo. El diagnóstico histológico compatible con quiste infundibular con metaplasia ósea asociada.

**Comentarios.** Los quistes dermoides son tumores frecuentes y benignos en la edad pediátrica cuyo diagnóstico fundamentalmente es clínico. Sin embargo, si la exploración física no es típica, como ocurre en nuestro caso, se recomienda realizar pruebas complementarias. La mayoría de las veces son intervenciones no complejas, no obstante debemos considerar la posibilidad de tener casos infrecuentes que requieren un manejo diferente.

**P-010. HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA UNA ENTIDAD INFRECUENTE EN LA INFANCIA.** Martínez Díaz S, Urquiza Físico JL, Elizondo Alzola A, Ibáñez Llorente R, Aguerrevere Machado M, Portugal Rodríguez R, Merino Arribas JM, Alonso Alonso I. *Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La hipertensión intracraneal idiopática se trata de una entidad poco frecuente en la infancia, no existiendo datos específicos de incidencia. Clínicamente caracterizada por signos o síntomas de hipertensión intracraneal con aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo de composición normal y pruebas de neuroimagen normales. A diferencia de los adultos, no tiene predilección por sexo, existiendo una asociación más fuerte con enfermedades sistémicas, infecciones o toma de medicamentos y no así con la obesidad. El deterioro de la función visual y/o atrofia óptica es la complicación más grave.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un niño de 4 años, sin antecedentes médicos de interés, que consulta por cuadro de cefalea y diplopía binocular de un mes de evolución. En la exploración oftalmológica presenta paresia del VI par derecho y papiledema bilateral. Ante la sospecha clínica de hipertensión intracraneal se realizan RMN craneal previa a la punción lumbar con resultados normales, salvo presión aumentada (30 cmH<sub>2</sub>O). Se realizan estudios analíticos y serológicos normales. Recibe tratamiento con acetazolamida y seguimiento por parte de Pediatría y Oftalmología, con desaparición de la clínica y resolución del papiledema.

**Comentario.** Ante datos clínicos de hipertensión intracraneal con pruebas complementarias normales debemos pensar en esta entidad dentro del diagnóstico diferencial. El tratamiento médico de elección es la acetazolamida con buena respuesta clínica en la mayoría de los casos.

**P-011. CARACTERÍSTICAS AL DIAGNÓSTICO DE LOS PACIENTES CON HIPERPLASIA SUPRERRENAL CONGÉNITA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.** Tobar Mideros MC, López Wilches MY, Paz Paya E, Orellana Castillejo N, Bermúdez Hormigo I, Bahillo Curieses P, Martínez Sopena MJ. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) es un trastorno hereditario, que incluye los trastornos de la síntesis de cortisol. La forma más frecuente es la deficiencia de 21-hidroxilasa (21OH).

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo mediante análisis de historias clínicas, de pacientes con HSC en seguimiento a fecha 31-12-2016.

**Resultados.** Se analizaron 20 pacientes (40% varones), 25% formas clásicas. El 95% eran déficits de 21OH, con resultados de estudio genético en el 95% (mutación más frecuente formas no clásicas: Val282Leu). La edad media al diagnóstico fue 8,39+2,33 años en las formas no clásicas y 11,8+10,2 días en las clásicas, siendo el síntoma más frecuente virilización y pérdida salina en las formas clásicas y adrenarquia prematura con aceleración de la maduración ósea en las no clásicas (aceleración media 2,05+0,94 años). El 10% de casos se diagnosticaron mediante *screening* neonatal. Las cifras medias de 17OHP fueron 63+46,6 ng/ml en las formas clásicas y 15,54+23,94 ng/ml en las no clásicas, realizándose test de ACTH en el 93% de las formas no clásicas. En el 90% de pacientes se inicia tratamiento con hidrocortisona (dosis media clásicas 23,5+2,38 mg/m<sup>2</sup>/día, no clásicas 6,16+2,58 mg/m<sup>2</sup>/día), asociando

en las formas clásicas fludrocortisona y suplementos de CINA.

**Conclusiones:**

1. En nuestra serie la forma más frecuente fue el déficit de 21-OH.
2. La pubarquia prematura fue el síntoma más frecuente de presentación en las formas no clásicas.
3. La implantación del *screening* neonatal permite adelantar la sospecha en los varones, favoreciendo un tratamiento precoz.

**P-012. COMPLICACIÓN RESPIRATORIA SECUNDARIA A INGESTA DE TIERRA.** Aguado Antón R, Pastor Tudela A, Garmendia Amunarriz M, Gutiérrez Buendía D, Llorente Pelayo S, Palacios Sánchez M, Pérez Belmonte E, Garde Basas J. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La ingesta de cuerpos extraños (CE) es frecuente durante la edad pediátrica, especialmente en menores de 3 años. Generalmente, cursan sin complicaciones. Sin embargo, cabe destacar las complicaciones respiratorias, como la broncoaspiración, que puede producir clínica compatible con otras patologías como asma o laringitis.

**Caso clínico.** Lactante de 11 meses, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias tras ingesta de un puñado de tierra, presentando acceso de tos autolimitado posterior. A la exploración física (EF) se encuentra asintomática, con SatO<sub>2</sub> 100% y ACP normal. Rx de tórax en inspiración/ espiración sin hallazgos patológicos siendo dada de alta.

Reacude a las 24 horas por aparición de estridor inspiratorio intermitente y rinorrea. A la EF presenta SatO<sub>2</sub> 100% y ACP normal. Se solicita Rx de tórax y nasofibrolaringoscopia, sin hallazgos. Reevaluada a las 72 h, con persistencia de la clínica, asociando febrícula y tos estridulosa que mejora con adrenalina nebulizada. Valoración preferente por Neumología Infantil a los 10 días, dónde se objetiva asimetría en la ACP, con menor entrada de aire, sibilantes y subcrepitantes bibasales en hemitórax derecho. Con sospecha de aspiración de CE se realiza broncoscopia, que evidencia trozo de madera del bronquio principal derecho, que es extraído.

**Comentario.** Tras la ingesta de un CE que inicialmente no ocasiona obstrucción de la vía aérea, y ante la ausencia de hallazgos patológicos en la exploración y las pruebas complementarias, no debe descartarse por completo la posibilidad de broncoaspiración, manteniendo una actitud expectante hasta la resolución completa de la sintomatología.

**P-013. UTILIDAD DE LA BIOPSIA PARA EL TRATAMIENTO ADECUADO EN LOS LINFOMAS PEDIÁTRICOS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.** Molnar A, Amat Valero S, Pontón Martino B, Barnes Marañón S, Lara Cardénas C, Fernández García L, Enríquez Zarabozo EM, Álvarez Muñoz V. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** Los linfomas son la tercera causa de cáncer infantil, de ellos el 60% son linfomas no hodkinianos. Clínicamente su diagnóstico es difícil ya que puede causar diferentes signos y síntomas dependiendo de su localización. El examen histológico del tejido afectado es necesario para tener un resultado más cercano y por ello el papel del cirujano es importante. Exponemos como llegar hasta el diagnóstico a través de dos casos clínicos.

**Resumen de los casos:**

**Caso 1.** Niño de 10 años remitido a nuestro centro por tumoración retroauricular izquierda de 5x5 cm aproximadamente, pétrea e inmóvil a la palpación, de 4 meses de evolución. No historia previa catarral, no enfermedades infecciosas, no alteraciones analíticas, no fiebre y en ningún momento presenta la masa signos flogóticos. Destacar mínima pérdida de peso y una "mancha rosada" a nivel de la conjuntiva del ojo izquierdo de 10 meses de evolución valorado por Oftalmología como un acúmulo linfático a nivel orbitario. En ecografía se objetiva adenopatía de aspecto inflamatorio, realizando estudio con PAAF siendo no concluyente, por lo que se decide exéresis completa y se confirma histológicamente el diagnóstico de linfoma linfoblástico tipo B.

**Caso 2.** Niño de 16 años derivado a nuestro centro por masa pélvica izquierda de 15x15 cm aproximadamente, indurada y dolorosa a la palpación, de 2 meses de evolución. Asimismo, se palpan adenopatías en la región inguinal izquierda. Se realizan ecografía y TAC toracoabdominal en las que se objetiva una masa que ocupa la pelvis menor y se extiende hacia retroperitoneo englobando los vasos ilíacos y ocupando el espacio paraaórtico izquierdo. Se realiza biopsia siendo compatible histológicamente con linfoma de Burkitt tipo Bulky. El paciente recibe tratamiento durante 2 años logrando la regresión de la enfermedad. 6 meses más tarde se realiza un PET-TAC de control con la presencia de múltiples adenopatías sugerentes de malignidad, no obstante, salvo un cuadro catarral, el paciente está asintomático. Se palpan varias adenopatías no dolorosas en la región inguinal derecha realizando biopsia con resultado de linfadenitis reactiva e identificando *Staphylococcus lugdunensis* en el cultivo.

**Comentarios.** Ante la sospecha de un proceso linfoproliferativo en la infancia tenemos que tener en cuenta la utilidad de la biopsia para determinar el tipo, ya que cada uno

requiere diferente tratamiento. De este modo tampoco debemos olvidar su importante papel durante el seguimiento.

**P-014. SIRINGOMIELIA EN CONTEXTO DE SÍNDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI.** Mangas Sánchez C, Palacios Loro ML, Vivanco Allende A, Morán Castaño C, Pérez Alba M, Rey Galán C. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** El síndrome de Rubinstein-Taybi (SRT) se caracteriza por retraso psicomotor y de crecimiento, alteraciones óseas (faciales y falángicas) y mayor riesgo de malformaciones medulares.

**Caso clínico.** Niña de 7 años diagnosticada a los 3 meses de SRT tras ser estudiada por rasgos cráneo-faciales particulares.

A los 3 años se realiza resonancia magnética (RM) donde se detecta médula anclada con cono en L3, descenso de amígdalas cerebelosas (<5 mm) e hidrosiringomielia de C4 a cono medular la cual le ocasionaba enuresis nocturna y vejiga neurógena detectada en estudio urodinámico. Se decide intervención de desanclaje por parte de neurocirugía que resulta incompleta. Aún así se objetiva mejoría clínica y reinervación en miotomas L5-S1. A los 2 años se realiza RM de control detectándose un aumento de la siringomielia con morfología multiquística. Se reinterviene para tratar de desanclar por completo sin lograr mejoría, con estudio de imagen posterior similar. A los 6 meses se repite la RM y se objetiva a nivel infracraneal obstrucción al flujo de LCR existiendo únicamente circulación en la porción anterolateral por lo que se decide intervención en este caso para descomprimir el agujero magno.

**Comentarios:**

- El SRT se asocia a alteraciones medulares por lo que es conveniente realizar estudios de imagen de forma precoz.
- La siringomielia puede ser causada tanto por la médula anclada como por el síndrome de Chiari.
- Todos los pacientes con un complejo Chiari-Siringomielia sintomáticos son candidatos al tratamiento quirúrgico.

**P-015. COLECCIÓN SUBGALEAL, EN QUÉ PENSAR Y CÓMO ACTUAR.** Pastor AI, Aguado Antón R, Gutiérrez Buendía D, González De La Rosa A, Llorente Pelayo S, Orizaola Ingelmo A, Caldeiro Díaz MJ, Cuesta González R. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Las colecciones subgaleales son un motivo de consulta poco frecuente en Pediatría. Cuando aparecen

en lactantes son en su mayoría hemáticas en relación con partos distócicos pero también pueden surgir de manera espontánea o ante traumatismos banales orientando a diversas patologías subyacentes.

**Caso clínico.** Lactante de 54 días sin antecedentes perinatales, que acude por colección líquida en región de calota de varios días de evolución. La madre refiere aparición espontánea sin otra sintomatología asociada. A la exploración se objetiva colección de líquido no a tensión de aproximadamente 7x3 cm, sin respeto de suturas, sin cambios cutáneos y que se desplaza con los movimientos cefálicos, no impresionando de dolorosa. Se realiza ecografía transfontanelar que localiza el líquido a nivel subgaleal y se solicita analítica básica y estudio de coagulación que resultan normales. Ante persistencia de bultoma se realiza drenaje de la colección obteniéndose un líquido serohemático que se analiza bioquímicamente, sin poder precisar si se trata de suero o LCR. Para ayudar en el diagnóstico diferencial se solicita beta-2-transferrina (específica de LCR) que resulta positiva por lo que se completa estudio con TAC y RM para descartar posible fístula. El estudio de imagen no muestra defectos óseos patológicos, no obstante es valorado por Neurocirugía que decide colocación de capelina compresiva y actitud expectante.

**Comentario.** La importancia del diagnóstico adecuado de colecciones epicraneales en lactantes radica en la posible relación con situaciones relevantes como alteraciones de coagulación, fistulas de LCR, seromas o incluso maltrato infantil, que requieren intervenciones específicas por parte del pediatra.

**P-016. NÓDULOS SUBCUTÁNEOS MÚLTIPLES EN UN NIÑO PREVIAMENTE SANO.** González C, Puerta P, Hontoria E, Guevara LN, Andrés AG, Ardela E, Pradillos JM, Fuentes S. *Hospital Universitario de León.*

**Introducción.** El granuloma es una dermatosis inflamatoria idiopática, benigna, de etiología desconocida. Se distinguen cuatro formas clínicas: localizada (75-80%), generalizada (10-15%), subcutáneo (3-5%), perforante. El granuloma anular subcutáneo aparece casi exclusivamente en la edad pediátrica. La edad media de presentación es de cuatro años, sin predominio por sexos. La lesión característica es el nódulo subcutáneo, indoloro y sin signos inflamatorios.

**Caso clínico.** Presentamos el caso clínico de un varón de 5 años de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés, con lesiones nodulares múltiples de dos meses de evolución. No antecedente de traumatismo. Afebril, sin

clínica articular, ni signos inflamatorios a nivel de las lesiones. No refiere pérdida de peso, astenia ni sudoración. En la exploración presenta seis lesiones nodulares subcutáneas de pequeño tamaño, no dolorosas, sin signos inflamatorios, distribuidas en extremidades que se acompañan de dos placas anulares en miembros inferiores. Se llevaron a cabo hemograma, bioquímica, marcadores tumorales, radiografía torácica, ecografía abdominal y de partes blandas sin hallazgos patológicos. Se procedió a la biopsia de las lesiones con diagnóstico de granuloma anular subcutáneo.

**Comentario.** El granuloma anular se presenta en niños sanos. Sus localizaciones habituales son las extremidades inferiores y cuero cabelludo. El diagnóstico diferencial incluye infecciones, lesiones tumorales o traumáticas, trastornos metabólicos y enfermedades sistémicas. En el 25% de los casos coexisten la forma localizada y subcutánea. La biopsia es diagnóstica pero no curativa dada su tendencia a la recidiva. No precisa tratamiento.

**P-017. UN DOLOR CÓLICO DIFERENTE.** Sánchez N, Membrives Aparisi JS, Di Tata Francia C, García Lamata O, Moreno Carrasco JL, Urbaneja Rodríguez E, Hernández García MS, Garrote Molpeceres R. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La simulación es un trastorno que consiste en la producción o descripción de síntomas físicos y/o psicológicos desproporcionados o falsos con la motivación de obtener un beneficio secundario. Supone un diagnóstico tardío y difícil de establecer, siendo necesario descartar en primer lugar un origen orgánico de dichos síntomas.

**Caso clínico.** Mujer de 13 años sin antecedentes de interés, ingresada por dolor en fosa renal derecha de varios días de evolución asociado a disuria y vómitos. Como antecedentes familiares, litiasis renales en madre y hermana. Padres no convivientes. Exploración física: palidez facial con buena hidratación, dolor intenso a la palpación de fosa renal derecha irradiado a ingle. Pruebas complementarias: analítica sanguínea con hemograma y bioquímica incluyendo función renal, urianálisis, urocultivo, radiografía, ecografías abdomino-renales seriadas e incluso resonancia magnética abdominal destacando como únicos hallazgos presencia de material grisáceo sobrenadante en urianálisis que se analizó, así como mínima ectasia renal derecha sin imágenes de hidronefrosis ni litiasis. Tras control del dolor es dada de alta con seguimiento en consulta. Pocos días después, reingresa por reaparición del dolor, más evidente ante presencia médica. La madre muestra gran preocupación y actitud demandante. Se repiten algunas pruebas y urografía

endovenosa sin hallazgos patológicos. El análisis del material sobrenadante de la orina mostró presencia de material orgánico no compatible con composición habitual de litiasis renales. Se realizó de nuevo entrevista con la madre y su pareja, así como con la paciente, momento en que ambas partes confiesan estado de malestar emocional de la adolescente desde la separación de los padres y mala relación con el padre, adoptando conducta dependiente materna con chantaje emocional fingiendo síntomas en otras ocasiones para evitar relaciones de pareja de la madre. La paciente fue valorada por Psiquiatría Infanto-Juvenil planteando la posibilidad de estar frente a un trastorno de simulación e iniciando un seguimiento y terapia cognitivo-conductual.

**Comentario.** Aunque es necesario descartar causa orgánica ante toda dolencia referida por cada paciente, no debemos olvidar la situación personal de cada uno de ellos y lo que esta puede desencadenar. Es importante realizar un diagnóstico precoz para evitar realizar pruebas innecesarias que puedan ser perjudiciales para el paciente así como iniciar intervención psicosocial temprana.

**P-018. COLOCACIÓN DE STENT COMO TRATAMIENTO INICIAL DE COARTACIÓN DE AORTA.** Suárez Alonso J, Garmendia M, Fernández Suárez N, Alegría Echauri I, Viadero Ubierna MT, González Pérez D, Merayo Fernández L, Ballesteros Tejerizo F. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La coartación de aorta consiste en un estrechamiento generalmente a nivel del istmo aórtico, que dificulta el paso de la sangre. Existe un espectro de formas clínicas desde el neonato que debuta con insuficiencia cardíaca y bajo gasto al cerrarse el ductus hasta el niño que es diagnosticado en un estudio por HTA. Clásicamente el tratamiento de elección era la cirugía, generalmente con resección y anastomosis terminoterminal, reservando el tratamiento percutáneo para las reestenosis. Así sigue siendo con las coartaciones diagnosticadas en período neonatal o de lactante. Sin embargo, en los últimos años, la mayor experiencia en salas de hemodinámica con pacientes pediátricos y la existencia de stents redilatables, han permitido que esta sea una buena opción como primera terapia en niños mayores de 6 años (20 kg).

**Caso clínico.** Niño de 12 años diagnosticado de coartación de aorta en estudio por HTA. Se observa en el ecocardiograma descenso de calibre en arco aórtico tras salida de subclavia izquierda, con alteración en Doppler pulsado en Ao abdominal y "cola diastólica" en Doppler continuo a través del istmo aórtico. En la angio RM se confirma un seg-

mento estenótico de 23 mm de largo x 6 mm de diámetro. Se remite a hospital de referencia donde se realiza angioplastia con balón y colocación de stent dilatante.

**Conclusiones.** En los últimos años la mayor experiencia en salas de hemodinámica con pacientes pediátricos, así como la innovación en técnicas y materiales, incluyendo stents de diferentes tamaños que permiten sucesivas redilataciones, está cambiando el tratamiento de algunas cardiopatías congénitas, como la coartación de aorta.

**P-019. HIPERTENSIÓN ARTERIAL Y PULSO PARVUS TARDUS COMO SÍNTOMAS SOSPECHOSOS DE COARTACIÓN DE AORTA.** Suárez Alonso J, Garmendia M, Fernández Suárez N, Alegría Echauri I, Viadero Ubierna MT, González Pérez D, Merayo Fernández L, González-Lamuño Leguina D. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La coartación de aorta consiste en un estrechamiento aórtico debido a hipertrofia de la capa media de la porción posterior del vaso, generalmente a nivel del istmo. Tiene una incidencia de 2/10.000. Según su severidad, puede debutar en el período neonatal como shock cardiogénico o más adelante, cuando se estudian pacientes asintomáticos con alteraciones en la exploración clínica (soplo, diferencia de pulsos, hipertensión arterial).

**Caso clínico.** Niño de 12 años remitido por su pediatra a consulta de Nefrología Infantil por HTA diagnosticada en contexto de cefalea. Estudio nefrológico hormonal normal, evidenciándose pulso parvus tardus en ecografía Doppler renal. Nos lo remiten para completar estudio.

En la exploración llama la atención diferencia de pulsos y gradiente tensional de 30 mmHg entre extremidades superiores e inferiores. El ECG es normal y en el ecocardiograma se observa descenso de calibre en arco aórtico tras salida de subclavia izquierda, doppler pulsado en arteria abdominal mermado y doppler continuo a través de istmo aórtico con cola diastólica llamativa, sin gradiente patológico. Se solicita angioRM, confirmándose reducción de calibre de la aorta torácica descendente desde la salida de la subclavia izquierda de 23 mm de extensión x 6 mm de diámetro, confirmándose el diagnóstico.

**Conclusiones.** Descartar coartación de aorta en niños con hipertensión arterial y/o pulso parvus tardus. La ecocardiografía Doppler es el método diagnóstico fundamental para la detección de coartación aórtica. En los últimos años se han desarrollado otras técnicas de imagen no invasivas (angioRM) que permiten realizar un diagnóstico preciso de la coartación, con reconstrucción tridimensional.

**P-020. UNA ADECUADA LECTURA DEL ECG EN PACIENTE ASINTOMÁTICO "SIN RIESGO" PUEDE PREVENIR UN EVENTO ADVERSO FATAL.** Garmendia M, Alegría Echauri J, Fernández Suárez N, Suárez Alonso J, Alegría Echauri E, Merayo Fernández L, González Pérez D, Viadero Ubierna MT. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Dentro de las canalopatías, el síndrome QT largo congénito (1/5.000 personas), es la causa principal de muerte súbita en niños y jóvenes. Se produce por un enlentecimiento de la repolarización que conlleva aumento del riesgo de muerte súbita por taquicardia ventricular polimorfa. El tratamiento con betabloqueantes ha disminuido la mortalidad (de 73 a 6%) por lo que es importante iniciarlo de forma precoz. Además en pacientes con elevado riesgo de muerte súbita debe colocarse un DAI.

**Caso clínico.** Paciente de 10 años valorado en consulta de Cardiología porque en ECG de control realizado en medicina deportiva se aprecia un QT largo. No antecedentes familiares de cardiopatías congénitas, arritmias o muerte súbita. Asintomático desde el punto de vista cardiovascular. Se realiza ECG, en ritmo sinusal a 80 lpm, donde se objetiva QTc de 480 mseg. Se completa estudio con ecocardiograma y holter, normales (salvo QTc prolongado) y ergometría donde se objetiva acortamiento del QTc durante el ejercicio. Se entrega tabla de medicaciones que pueden prolongar al QT, y se inicia tratamiento con atenolol (1,5 mg/kg/día) en espera de confirmación genética. Finalmente en el estudio genético se detecta una mutación en el gen KCNH2 asociada a QT largo tipo II.

**Comentario.** Destacar la importancia de medir de forma adecuada el QTc en todos los ECG realizados a niños tanto si han presentado clínica cardiovascular sospechosa (principalmente palpitaciones y/o síncope) o no, ya que un diagnóstico precoz junto con el tratamiento adecuado puede disminuir el riesgo de muerte súbita de forma significativa.

**P-021. MIOCARDIOPATÍA ARRITMOGÉNICA, UN RETO DIAGNÓSTICO EN PEDIATRÍA.** Esteban R<sup>(1)</sup>, Pérez Santaolalla E<sup>(1)</sup>, Cuervas-Mons Tejedor M<sup>(1)</sup>, Arribas Montero I<sup>(1)</sup>, Martínez Díaz S<sup>(1)</sup>, Urquiza Físico JL<sup>(1)</sup>, Rodríguez Alonso M<sup>(1)</sup>, Ortega Molina M<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario de Burgos. <sup>(2)</sup>Hospital La Paz. Madrid.

**Introducción.** La miocardiopatía arritmogénica (MA) es una enfermedad del músculo cardíaco caracterizada por pérdida de miocardiocitos y su sustitución por tejido fibroso o fibroadiposo. Esta infiltración constituye un sustrato para la

inestabilidad eléctrica dando lugar a arritmias ventriculares. La actividad física puede ser un desencadenante. Generalmente se presenta en adultos jóvenes, siendo extremadamente rara en niños pequeños. Presenta un carácter familiar y patrón hereditario, mayormente autosómico dominante. El 40% de los pacientes se encuentran asintomáticos al diagnóstico. El diagnóstico se basa en los criterios de 2010 de la *Task Force*, que incluyen características estructurales, histológicas, electrocardiográficas, arrítmicas, genéticas y familiares. El objetivo principal del tratamiento es la prevención de la muerte súbita cardiaca (MSC).

**Caso clínico.** Niño de 12 años estudiado en Cardiología infantil por dolor torácico inespecífico. En el ecocardiograma presenta dilatación de ventrículo derecho (VD) con discinesia del tabique interventricular y del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) y en el holter extrasistolia ventricular polimorfa aislada. El electrocardiograma muestra leve alteración de la repolarización, con T isodifásica en V1 y V2 y aplanada en cara inferior. Ante la sospecha de MA se realiza una resonancia magnética cardiaca mostrando dilatación de VD con acinesia del TSVD, cumpliendo un criterio diagnóstico principal. En el cateterismo cardiaco presenta una dilatación del tracto de entrada del ventrículo derecho, un ápex hipertrabeculado e hipoplásico y un TSVD con movimiento disquinético leve, siendo la presión pulmonar normal, descartándose la existencia de shunts intracardiacos y pulmonares. El estudio genético para MA es negativo y la biopsia endomiocárdica normal. Cumple únicamente un criterio mayor de MA, por lo que se cataloga de miocardiopatía de VD.

**Comentario.** La MA es una miocardiopatías difícil de describir de forma sencilla y clínicamente útil. Los criterios diagnósticos intentan identificar a pacientes afectados de esta entidad; aun así en la edad pediátrica el diagnóstico no es fácil al tratarse de una enfermedad evolutiva. Es importante un seguimiento estrecho cuando existe una sospecha diagnóstica para poder prevenir la MSC.

**P-022. KAWASAKI INCOMPLETO EN LACTANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Sánchez Hernández I, Pereira Bezanilla E, Peñalba Citores AC, Jiménez Montero B, Llorente Pelayo S, López Fernández C, Pérez Gómez L, Fernández Calderón L. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica que afecta preferentemente a niños menores de 5 años., en menores de 6 meses es poco frecuente. El diagnóstico se basa en criterios clínicos, sin embargo existe

una forma incompleta en cuyo diagnóstico se incluyen datos analíticos, en lactantes esta es la más frecuente.

**Caso clínico.** Lactante de 4 meses que presenta fiebre de hasta 39 °C de 3 días de evolución en tratamiento con amoxicilina por sospecha de OMA desde 24 horas antes. Tras inicio del tratamiento presenta irritabilidad, exantema, vómitos y deposiciones líquidas. Se extrae analítica con aumento de reactantes de fase aguda, tira reactiva de orina normal, hemocultivo y se decide ingreso con cefotaxima endovenosa, a pesar de lo cual persiste sintomatología y alteración analítica, completándose estudio con serologías, cultivos, ecografía abdominal y ecocardiografía. Al sexto día de fiebre, sin aislamiento microbiológico y sin mejoría tras antibiótico, se sospecha posibilidad de Kawasaki incompleto sin datos analíticos que lo apoyen. Al octavo día de evolución, presenta mayor leucocitosis, anemia, elevación de VSG y PCR y trombocitosis, cumpliendo criterios de Kawasaki incompleto, se administra gammaglobulina intravenosa y AAS, cediendo la fiebre en las siguientes horas. Posteriormente se mantiene afebril e inicia descamación periungueal en manos y pies. Se realiza control analítico con mejoría de los parámetros inflamatorios y trombocitosis en aumento, control ecocardiográfico normal.

**Comentarios.** Nos parece importante recordar la posibilidad de Kawasaki incompleto en lactantes con síndrome febril y exantema sin foco infeccioso que justifique, dado que este grupo de pacientes tienen más riesgo de enfermedad coronaria.

**P-023. PERICARDITIS RECURRENTE EN LA EDAD PEDIÁTRICA.** López Fernández C, Fernández Calderón L, Sánchez Hernández I, Pereira Bezanilla E, Peñalba Citores AC, Fernández Suárez N, Alegría Echaury E, Alegría Echaury J. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La pericarditis aguda es un síndrome clínico secundario a la reacción inflamatoria del pericardio, cuya principal causa en nuestro medio es la infección vírica. El tratamiento es principalmente sintomático basado en reposo y antiinflamatorios, además del tratamiento etiológico si lo hubiera. La evolución suele ser hacia la resolución completa en 2-4 semanas. Sin embargo, la recurrencia se produce en un 10-30% de los casos, bien por recurrencia de la enfermedad causante o de forma independiente, siendo la causa más frecuente en pediatría la pericarditis vírica. El manejo de la recidiva debe ser igual al del brote inicial, valorando si este fue el correcto (dosis bajas de antiinflamatorios o interrupción prematura de estos). En general, se trata de una sola recidiva

en las primeras semanas tras el brote inicial, pero algunos pacientes presentan brotes repetidos durante meses-años. Aunque se desconoce la causa de esta evolución de difícil manejo, se cree que se debe a una respuesta autoinmune.

**Caso clínico.** Niña de 12 años que presenta dolor precordial irradiado a hombro izquierdo de 12 horas de evolución, que empeora en decúbito supino y mejora al inclinarse hacia adelante. Afebril, sin otra sintomatología acompañante. En seguimiento en Cardiología infantil por antecedente de pericarditis vírica por coronavirus hace 2 meses que precisó tratamiento antiinflamatorio y colchicina para su resolución. En la actualidad mantiene tratamiento con colchicina, suspendido ibuprofeno 15 días antes, con controles normales.

Exploración física: sin hallazgos. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, Rx de tórax y electrocardiograma normales. Ecocardiografía con derrame pericárdico de 5-8 mm rodeando ambos ventrículos sin compromiso hemodinámico. Serologías víricas y lavado nasofaríngeo negativos. Reinicia tratamiento con Ibuprofeno y se mantiene colchicina con rápida mejoría clínica y desaparición del derrame en los siguientes días. En la actualidad (un mes después) mantiene tratamiento con ibuprofeno y colchicina, permaneciendo asintomática con controles ecocardiográficos normales.

**Conclusiones.** El tratamiento de la pericarditis vírica debe mantenerse de forma prolongada, ya que la retirada temprana favorece las recidivas. La colchicina parece ser especialmente útil en la pericarditis recurrente, con una duración de tratamiento que varía entre 6 y 18 semanas, aunque algunos autores recomiendan mantenerla en dosis bajas durante un año.

**P-024. OTRAS CAUSAS DE HIPOCRECIMIENTO: A PROPÓSITO DE UN CASO.** Segura Ramírez DK<sup>(1)</sup>, Palacios Loro ML<sup>(1)</sup>, García González N<sup>(1)</sup>, Huidobro Fernández B<sup>(1)</sup>, Heath KE<sup>(2)</sup>, Aza-Carmona M<sup>(2)</sup>, Hernando Acero I<sup>(1)</sup>, Riaño Galán I<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. <sup>(2)</sup>Instituto de Genética Médica y Molecular (INGEMM) IdiPAZ y Unidad Multidisciplinar de Displasias Esqueléticas (UMDE), Hospital Universitario La Paz y CIBERER, ISCIII. Madrid.

**Introducción.** Las displasias óseas son un grupo heterogéneo de condiciones que afectan al desarrollo del hueso. Existen dos formas distintivas: las de inicio prenatal (sospechadas por hallazgos ecográficos) y las postnatales. La valoración de estos pacientes precisa anamnesis completa, examen físico, incluyendo medidas corporales (talla, braza, segmentos), y estudios radiográficos.

**Objetivo.** Recordar la existencia de estas patologías en el diagnóstico diferencial del paciente con hipocrecimiento disarmónico y la creciente importancia del estudio genético.

**Resumen del caso.** Lactante de 12 meses de edad valorada en consulta de Endocrinología Pediátrica y genética clínica por hipocrecimiento con rizomelia y discreta mesomelia, previamente estudiada en otro hospital de tercer nivel. Padres no consanguíneos. Madre: 151,3 cm. Padre: 178 cm. Talla baja en ambas ramas familiares. En antecedentes personales destaca gestación de 40 + 5 semanas, controlada. En ecografías prenatales a partir del segundo trimestre se observa alteración en longitud de huesos largos (húmero <5 DS, cúbito y radio <4 DS, fémur <3-5 DS, tibia y peroné <4 DS). Parto por cesárea electiva. Apgar 9/10. Somatometría RN: peso 3.450g (p 50-75), longitud 44 cm (p <10), perímetro craneal 34,5 cm (p 50-75). Desarrollo psicomotor normal. Al examen físico se aprecia: longitud 62 cm (p <1; -5,09 DE), peso 8,16 kg (p 7; -1,52 DE), perímetro cefálico 46,7 cm (p 79; 0,81 DE), segmento superior 39,8 cm (p 77; 0,77 DE), envergadura: 62 cm (normal). Hipocrecimiento disarmónico, rizomiélico, menor mesomelia, macrocefalia relativa, resto de exploración normal. Debido a que las pruebas realizadas en hospital de origen y de referencia (bioquímica con perfil férrico y hormonal, serie ósea) presentaban resultados inespecíficos, descartando acondroplasia e hipocondroplasia, se solicita estudio genético relacionado con displasias esqueléticas en el INGEMM en el cual se detectó una mutación en heterocigosis, c.1510G>A (p.Gly504Ser) en el gen COL2A1, ausente en sus padres. Con el diagnóstico de displasia espondiloepifisaria congénita, se realiza el control de la paciente a los 21 meses de edad, con asesoramiento genético y plan de seguimiento.

**Comentario.** La displasia espondiloepifisaria congénita pertenece al grupo de colagenopatías tipo II, de herencia autosómico dominante, caracterizada por talla baja disarmónica, con cuello y tronco corto, escoliosis, micromelia, entre otros. El pronóstico de talla final es de 130 cm y pueden asociar desprendimiento de retina, miopía e hipoacusia. El apropiado seguimiento de estos pacientes es esencial para establecer un diagnóstico precoz de las alteraciones asociadas, manejar las complicaciones y realizar una adecuada asesoría genética.

**P-025. DIABETES INSÍPIDA CENTRAL, UNA INESPERADA COMPLICACIÓN POSTRAUMÁTICA.** Ocaña Alcober C, Andrés Andrés AG, González Mieres C, Fernández Villar A, Fernández Fernández AN, García Aparicio C, Regueras Santos L, Oulego Erroz I. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción.** Las alteraciones hidroelectrolíticas, constituyen una serie de complicaciones a tener en cuenta tras un TCE grave debido al daño hipofisario. Diferenciaremos atendiendo a la clínica y los controles iónicos en sangre y orina, entre síndrome pierde sal cerebral (SPSC), secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH) y diabetes insípida (DI).

**Caso clínico.** Paciente de 12 meses traída por los Servicios de Emergencia tras accidente de tráfico por colisión frontal. A su llegada, se encuentra asintomática, se realiza prueba de imagen (TAC) siendo esta normal por lo que se decide ingreso para observación. Al tercer día presenta convulsión afebril de unos 15-20 minutos de duración con posterior paresia de hemicuerpo izquierdo que recupera progresivamente. Se realiza TAC urgente, sin hallazgos significativos, y se pasa a UCIP. Se constata hiponatremia de 127 mEq/L. que corrige con aportes IV de sodio. Posteriormente presenta nuevo episodio de hiponatremia severa (120 mEq/dl) con hipoosmolaridad sanguínea natriuresis aumentada y poliuria de 4-5 cc/kg/h, compatible con síndrome pierde sal cerebral precisando aportes de Na de hasta 24 mEq/kg/día. Al sexto día presenta de manera brusca un incremento marcado de la diuresis (20 cc/kg/h), con hipernatremia (151 mEq/dl) e hiperosmolaridad en plasma. Ante la sospecha de diabetes insípida, se administra desmopresina 0,2 mcg IV y corrección IV del 50% del exceso de diuresis. Se ajusta posteriormente tratamiento sustitutivo con desmopresina según natremia y diuresis cuantificada. En la RM cerebral de control se objetiva ausencia de señal de neurohipófisis en relación con posible lesión infundíbulo-tallo hipofisario. Administrándose al alta, desmopresina nasal (0,5 µg/12 h) y se permite ingesta de agua a demanda con lo que presenta un buen control iónico y diurético.

Se solicitó estudio hormonal de función tiroidea, suprarrenal, ovárica y de hormona de crecimiento, encontrándose dentro de los rangos de normalidad.

**Comentario.** Ante un TCE, especialmente tras un impacto de alta energía como es nuestro caso, debemos estar atentos a posibles complicaciones tardías a pesar de la asintomatología inicial. Nuestra paciente presentó al tercer día del impacto alteraciones hidroelectrolíticas secundarias a daño hipofisario. El diagnóstico y tratamiento precoz y específico de dichas alteraciones son imprescindibles de cara a evitar posibles complicaciones y secuelas neurológicas.

**P-026. SÍNDROME DE NOONAN. UN DIAGNÓSTICO TARDÍO EN EL SEXO FEMENINO.** Hernández Villarroel AC, Moreno Vicente-Arche B, Hernández Carbonell M, García-Trevijano Cabetas L, Reig Del Moral C. *Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** El síndrome de Noonan (SN), incidencia entre 1/1.000-1/2.500 recién nacidos vivos, es una enfermedad autosómica dominante de penetrancia completa y expresividad variable, con proporción de casos de novo desconocida. Se han identificado mutaciones en los genes PTPN11 (50%), SOS1, RAF1, KRAS, BRAF, NRAS, MAP2K1 y RIT1, entre otros, que afectan la vía de señalización RAS/MAPK. Tiene presentación clínica variable, solapándose con otros síndromes. La talla baja es la manifestación cardinal, acompañada de dismorfia facial, cardiopatías y alteraciones esqueléticas.

**Resumen del caso.** Niña de 4 años remitida para valoración por talla baja con alteraciones fenotípicas y velocidad de crecimiento normal/lenta. Antecedentes personales: talla baja neonatal (p4) y alteraciones fenotípicas pseudoTurner con cariotipo normal. Escasa ganancia ponderal en periodo lactante. No presenta patología cardiaca, retraso psicomotor ni alteraciones auditivas. A la exploración destaca fenotipo peculiar con ptosis palpebral, ojos saltones, filtrum largo, micrognatia, cuello corto y alado, tórax en coraza con mamilas separadas y cubito valgo bilateral con clinodactilia en ambos 5º. Se descarta patología general, digestiva y endocrina (función tiroidea y GH-IGF1 normales). Se completa estudio, incluyendo gen SHOX normal y estudio genético para SN tipo I (PTPN11) por secuenciación masiva: identificándose mutación c.767A>G en heterocigosis. Estudio familiar negativo. Actualmente en seguimiento multidisciplinar según protocolo.

**Comentario.** En aquellos pacientes con talla baja y alteraciones fenotípicas asociadas, es importante completar el estudio diagnóstico en busca de causas genéticas. El SN es una enfermedad clínica y genéticamente heterogénea, siendo preciso un diagnóstico precoz para poder ofrecer un tratamiento y seguimiento multidisciplinar adecuado, incluyendo el consejo genético.

**P-027. HIPOCALCEMIA SINTOMÁTICA.** Sánchez Moreno S, García Iglesias D, Martín Alonso M, Prieto Matos P. *Complejo Asistencial Universitario Salamanca.*

**Introducción.** La hipocalcemia grave puede manifestarse con tetania, irritabilidad y convulsiones. En niños la causa más frecuente de hipocalcemia secundaria a hipoparatiroidismo después de la postquirúrgica, es la autoinmune. El síndrome poliglandular autoinmune tipo 1 se caracteriza en un 60% de los casos por la tríada clásica: candidiasis mucocutánea crónica, hipoparatiroidismo e insuficiencia suprarrenal.

**Caso clínico.** Paciente de 13 años que consulta por abdominalgia y parestesias. No antecedentes personales de interés. Exploración física normal excepto dientes cónicos con ausencia de alguna pieza dental. Se realiza ECG sin alteraciones. Durante su estancia en Urgencias presenta espasmo carpopedal. Se realizó analítica sanguínea con calcio de 4,9 mg/dl, calcio iónico 0,5 mmol/L, fósforo 8,4 mg/dl, magnesio 1,4 mg/dl y Vitamina D 16,2 ng/ml. Resto de analítica normal. Se revierte el episodio de tetania con gluconato cálcico intravenoso. Se obtiene PTH 6,3 pg/ml con calcio 5,5 mg/dl, calcio/creatinina en orina 0,03. Radiografía de tórax y ecografía abdominopélvica normales. Densitometría: +2,2 DS. Interconsulta a Digestivo Infantil que descarta malabsorción, insuficiencia y autoinmunidad pancreática y hepatitis autoinmune. Interconsulta a Dermatología y Oftalmología que descartan displasia ectodérmica y afectación ocular respectivamente. Se solicita estudio genético del gen AIRE, para descartar síndrome poliglandular autoinmune con resultado negativo. Se solicitan anticuerpos (Ac) antiinterferón alfa: 200 ng/ml (positivos). El test de ACTH para cortisol resulta negativo, descartándose insuficiencia suprarrenal. Se solicitan Ac. anti-interferón omega, Ac. anti-NALP-5, Ac. anti-hidroxilasa de la tirosina y Ac. anti-hidroxilasa del triptófano: pendientes. Actualmente en tratamiento con calcitriol (0,75 mg/día) y calcio oral (1 g/día). En el último control presenta calcio de 7,5 mg/dl con calcio/creatinina en orina normal. Persiste fósforo 6,8 mg/dl. Pendiente TAC craneal para descartar calcificaciones de los ganglios de la base y valorar tratamiento con quelante del fósforo.

**Conclusión.** En nuestra paciente el principal diagnóstico diferencial es entre el síndrome poliglandular autonimune y la mutación del gen receptor del sensor del calcio, aunque esta última parece menos probable por la presentación aguda de los síntomas. No es necesaria la presencia de mutación del gen AIRE para realizar el diagnóstico de síndrome poliglandular autoinmune. La presencia de autoanticuerpos anti-interferón alfa se ha asociado con síndrome poliglandular autoinmune aun en ausencia de mutación del gen AIRE.

**P-028. ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA A X. EL “NIÑO TORPE” QUE TUVO SUFRIMIENTO PERINATAL.** Palacios ML, Gutiérrez S, Segura DK, García L, González S, Málaga I, Carrera L, Blanco R. *Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción.** La adrenoleucodistrofia ligada a X (X-ALD) es debida a mutaciones del gen ABCD1, que codifica la proteína responsable de la incorporación de los ácidos

grasos de cadena muy larga (AGCML) al peroxisoma. Su alteración provoca acumulación de los AGCML. Su expresión fenotípica es variable, afectándose fundamentalmente el SNC y las glándulas suprarrenales.

**Caso clínico.** Varón de 11 años derivado a Neuropediatría por problemas en la marcha. Como antecedentes destacan parto a término mediante cesárea, precisando reanimación tipo 4 por aspiración meconial.

Refieren alteración en la marcha desde el inicio del desarrollo y rendimiento escolar bajo. Llevaba años seguido por médicos rehabilitadores y traumatólogos por torpeza motora, achacada a sufrimiento perinatal.

A la exploración presenta leve hemiplejía izquierda sutil e hipertonia distal de miembros inferiores, con reflejos vivos generalizados. Como resultados relevantes en los estudios realizados destaca importante alteración de la señal de la sustancia blanca periventricular alrededor de ambas astas occipitales, con hipointensidad y atrofia del esplenio del cuerpo caloso en la resonancia magnética, CIT de 78 y perfil de AGCML alterados compatible con X-ALD.

**Comentarios.** La X-ALD es una enfermedad rara y progresiva en la que existen tratamientos que, instaurados a tiempo, pueden modificar su evolución. Es importante conocer estas entidades para saber identificarlas cuando se presenten y así ofrecer asesoramiento y tratamiento apropiados. En este caso el cuadro había sido achacado a un sufrimiento perinatal pero no corroborado por neuroimagen.

El informe radiológico y la atipicidad de la exploración fueron las claves diagnósticas que se confirmaron con el perfil metabólico.

**P-029. LIPODISTROFIA PARCIAL ADQUIRIDA: SOSPECHA DE SÍNDROME DE BARRAQUER SIMONS.** García Aparicio C<sup>(1)</sup>, Andrés AG<sup>(1)</sup>, Zoido Garrote E<sup>(1)</sup>, Puerta Pérez MDP<sup>(1)</sup>, Guevara Caviedes LN<sup>(1)</sup>, Fernández Rodríguez AN<sup>(1)</sup>, Ocaña Acober C<sup>(1)</sup>, Araújo-Vilar D<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>(2)</sup>Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

**Introducción.** Las lipodistrofias son enfermedades poco frecuentes, caracterizadas por la pérdida selectiva de tejido adiposo, lo que condiciona, frecuentemente, una insulinoresistencia con tendencia al desarrollo de: diabetes, dislipemia, esteatosis hepática, acantosis nigricans e hiperandrogenismo. La lipodistrofia parcial adquirida (síndrome de Barraquer-Simons), es la más frecuente. Esta se caracteriza por la lipodistrofia en parte superior del cuerpo y una lipohipertrofia en muslos. Generalmente no existen antecedentes familiares.

Suele debutar en la infancia, comenzando en cara y extendiéndose progresivamente a cuello, hombros, miembros superiores y, por último, tórax.

**Caso clínico.** Niño de 11 años seguido en la consulta de Pediatría general desde los 8 con pérdida progresiva de grasa desde los 4-5 años exclusivamente facial, añadiéndose pérdida también en muñecas desde hace 6 meses. Adecuado desarrollo pondero-estatural. En la exploración: peso talla IMC y TA dentro de límites normales con ausencia de grasa en mejillas, sienes y órbitas. Normoprotusión ocular. Aparentemente menor grasa en cabeza, brazos, cintura escapular y tórax. Acumula grasa en abdomen, caderas y extremidades inferiores. EESS: grasa aparentemente normal, aunque menor que en EEII; no flebomegalia, ni hipertrofia muscular. EEII: abundante panículo adiposo, no hipertrofia muscular. Grasa en plantas. En las revisiones no se han observado alteraciones analíticas, salvo la lenta progresión de la lipoatrofia con niveles séricos de leptina de 4,9 ng/ml (normal), C3 normal y factor nefrítico pendiente de resultado. La DXA mostró un 32,1% tejido graso.

**Comentarios.** El síndrome de Barraquer-Simons puede asociarse a sordera, epilepsia, déficit intelectual o incluso miopatía y otras enfermedades autoinmunes. Un tercio de los pacientes pueden presentar glomerulonefritis mesangiocapilar asociada con la presencia de IgG C3NeF y bajos niveles de complemento en el 90%.

Se han identificado mutaciones en una proteína de la envoltura nuclear, la lámina B2, en algunos pacientes con este síndrome; en nuestro caso aún no se ha realizado estudio genético.

El tratamiento de las manifestaciones metabólicas es el mismo que para otras formas de resistencia a la insulina.

El pronóstico es completamente desconocido, pero depende de la extensión de la nefropatía, que puede progresar a insuficiencia renal.

**P-030. SÍNDROME DE PENDRED, A PROPÓSITO DE UN CASO.** Alkadi Fernández K, Pérez Poyato MDS, Sariago Jamarido A, Fernández Menéndez A, Gutiérrez Buendía D, Mazon Gutiérrez A. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El síndrome de Pendred es un trastorno de herencia autosómica recesiva, que cursa con pérdida de audición neurosensorial y con un grado variable de bocio por trastornos en la organificación del yodo.

**Caso clínico.** Niño de 5 años que presenta desde los 3 años retraso del lenguaje expresivo e hipoacusia neurosen-

sorial. Antecedentes perinatales sin interés. No hipoacusia familiar. Exploración física y neurológica normal salvo leve retraso del lenguaje expresivo, nivel cognitivo adecuado y conducta normal. Exámenes complementarios: TSH 3,89 mUI/L. RM cerebral: dilatación del saco endolinfático bilateral. TAC peñascos: dilatación del acueducto vestibular bilateral. Cócleas displásicas. Ocupación de celdillas mastoideas izquierdas. PEAT: abolición de respuesta evocada auditiva al estimular el oído derecho. En vía auditiva izquierda, respuesta evocada correcta a 80 y 90 dB, retraso de latencia y umbral de onda V a 60-70 dB, compatible con hipoacusia de transmisión. Estudio del gen SLC26A4: se detectan 2 mutaciones patogénicas: c.1342-1G>A (padre portador; no descrita previamente) y c.84C>A; p (Ser28Arg), (madre portadora), causante del síndrome de Pendred. Desde los 4 años es portador de audífono en oído izquierdo e implante coclear en oído derecho, según indicación de centro de referencia, con mejoría del lenguaje expresivo, manteniendo conducta y nivel cognitivo normal. Precisa de apoyos de logopedia en centro escolar.

**Comentario.** Pensar en el síndrome de Pendred, ante retraso en el lenguaje con hipoacusia neurosensorial y afectación vestibular. En este caso, damos a conocer una nueva mutación relacionada con dicho síndrome, no descrita previamente. El estudio genético permite realizar un consejo genético y ofrecer asesoramiento familiar.

**P-031. SÍNDROME DE KLINEFELTER, A PROPÓSITO DE UN CASO.** Alkadi Fernández K, Sariago Jamarido A, Pérez Poyato MDS, Fernández Menéndez A, Pastor Tudela AI, Fernández Calderón L. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El síndrome de Klinefelter se debe a una anomalía de los cromosomas sexuales, con incidencia de 1 de cada 1.000 varones nacidos. Es un hipogonadismo masculino por esclerohialinosis testicular con atrofia y azoospermia, ginecomastia, y tasa elevada de gonadotropinas.

**Caso clínico.** Paciente de 4 años y 1 mes, sin antecedentes de interés, con retraso psicomotor global de predominio en el lenguaje expresivo (deambulación libre a los 20 meses, bisílabos propositivos a los 18 meses). No asocia rasgos compatibles con trastorno del espectro autista ni trastorno de conducta. Exploración física: peso 16,1 kg (p30). PC 50 cm (p22). Talla 99,5 cm (p12). Cabello muy rubio y piel muy blanca, ojos claros. Facies levemente triangular, hoyuelo mentoniano. Pabellones auriculares levemente rotados posteriormente. Ojos profundos. No otras dismorfias. Hernia

umbilical. No criptorquidia. Se realizó analítica general que fue normal e incluía hemograma y determinación de amonio, glucosa, función renal y hepática, CKs, iones, homocisteína, vitamina B12, cobre, ceruloplasmina y TSH. Escala McCarthy de aptitudes y psicomotricidad: 67 puntos: muy bajo. Cariotipo: 47, XXY.

**Comentario.** Se debe sospechar síndrome de Klinefelter en todo niño con retraso leve en las adquisiciones y comportamiento inmaduro o un adolescente con testículos pequeños y de menor consistencia, hábito eunucoide, ginecomastia y escaso desarrollo muscular. La intervención precoz mejora el pronóstico de estos pacientes. El presente caso pone de relevancia la importancia del cariotipo en pacientes con retraso psicomotor como primera aproximación diagnóstica por su mayor accesibilidad y menor coste.

**P-032. DIABETES MELLITUS TIPO 1 Y PATOLOGÍAS ASOCIADAS POCO FRECUENTES.** López Wilches MY, Tobar Mideros MC, Paz Paya E, Orellana Castillejo N, Bermúdez Hormigo I, Jiménez Jiménez P, Matías Del Pozo V, Bahillo Curieses P. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La diabetes tipo 1 (DM1) puede presentarse asociada a otras enfermedades siendo el diagnóstico realizado en algunas ocasiones de forma concomitante. Las enfermedades más frecuentemente asociadas son el hipotiroidismo y la enfermedad celíaca, pudiendo asociarse otras menos frecuentes.

#### Casos clínicos:

*Caso 1.* Niña con diagnóstico concomitante de DM1 y enfermedad celíaca a los 7 años 2 meses. A los 12 años 9 meses se diagnostica de hipertiroidismo (TSH 0,01 uIU/ml, T4 libre 3,23 ng/dl, Ac antiTGB, Ac antiTPO y Ac antiTSHr positivos) iniciando tratamiento con metimazol. Actualmente en tratamiento con ISCI, dieta exenta de gluten y metimazol.

*Caso 2.* Niña de 6 años con síntomas cardinales de DM1 y masa abdominal palpable. Se diagnostica de DM1 por hallazgos analíticos (glucemia 293 mg/dl, HbA1c 12,3%) y de ganglioneuroma retroperitoneal por hallazgos a-p. A los 8 años 11 meses se detecta enfermedad celíaca, en control analítico rutinario. Actualmente recibe tratamiento con ISCI y dieta exenta en gluten, presentando autoinmunidad tiroidea positiva con eufunción tiroidea.

*Caso 3.* Niño diagnosticado a los 9 años 6 meses de hiperplasia suprarrenal congénita no clásica por déficit de 21 hidroxilasa (Val282Leu) ante pubarquia prematura. Recibe tratamiento con hidrocortisona hasta los 11 años 6 meses que presenta poliuria y polidipsia, e hiperglucemia

con cetoacidosis, diagnosticándose de DM1. Actualmente en tratamiento con insulino terapia MDI.

#### Comentarios:

1. La diabetes puede asociarse a determinadas enfermedades, siendo habitual el despistaje rutinario de enfermedad celíaca e hipotiroidismo.
2. Pueden aparecer otras patologías asociadas como demuestran los casos anteriormente descritos.

**P-033. HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Mena Huarte MJ, Mulero Collantes I, Salamanca Zarzuela B, Polanco Zea PM, Torres Aguilar L, Centeno Malfaz F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** El trastorno endocrino más frecuente en el periodo neonatal es el hipotiroidismo congénito. Desde la instauración de los programas de cribado neonatal su incidencia ha aumentado a un caso por cada 3.000-3.500 recién nacidos.

**Caso clínico.** Neonato, mujer, que a los 7 días de vida, ingresa en planta de hospitalización pediátrica para realización de estudios complementarios, por resultado de TSH elevada en el cribado neonatal. Antecedente materno de hipotiroidismo crónico autoinmune. A su ingreso asintomática, exploración física normal, y adecuada nutrición enteral. En analítica sanguínea resultado de T4 libre 0,69 ng/dl (1,16-2,50), TSH >48,8 microUI/ml (0,01-3,48), ac antiTPO 479 UI/ml y tiroglobulina 241 ng/ml (0-112). Se realiza gammagrafía con captación de radiotrazador en región sublingual, y en ecografía se objetiva una glándula tiroidea en posición normal pero hipoplásica y tejido nodular de 8x4 mm en región sublingual. Se inicia tratamiento con levotiroxina oral sin incidencias.

**Discusión.** La causa más frecuente de hipotiroidismo congénito son las disgenesias tiroideas, siendo en el 66% de los casos debido a trastornos de la migración tiroidea durante la época fetal (ectopia). Afecta más frecuentemente a mujeres (2:1) y en la mayoría de casos es esporádico. En periodo neonatal no suelen presentar síntomas. Gracias al cribado neonatal, se ha aumentado el número de pacientes identificados, permitiendo el diagnóstico y tratamiento precoz y la prevención del retraso mental. Se deberá confirmar el hipotiroidismo congénito mediante determinación analítica de hormonas tiroideas y posterior estudio de imagen con gammagrafía y ecografía tiroidea para determinar la etiología. Tras confirmación, el tratamiento de elección es la levotiroxina oral.

**P-034. QUISTE SUPRAGLÓTICO: TRATAMIENTO EN LA UCI PEDIÁTRICA.** Aparicio Casares H, Vivanco Allende A, Coca Pelaz A, Rodríguez García L, Concha Torre A, Rey Galán C. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** Los quistes supraglóticos son formaciones benignas que pueden cursar con clínica de estridor, disfonía, dificultad respiratoria o más raramente intolerancia alimentaria. Exponemos el caso de un paciente con diagnóstico de quiste supraglótico, cuyo manejo quirúrgico fue realizado por el Servicio de ORL bajo sedación en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica (UCIP).

**Resumen del caso.** Paciente varón de 9 años de edad, que consulta por disfonía, mediante nasofibroscofia se observa un quiste supraglótico de gran tamaño a expensas del repliegue aritenopiglotico derecho. Como antecedentes destaca una intubación prolongada que requirió una traqueostomía. Bajo sedación en la UCIP y en ventilación espontánea, se realizó una microcirugía laríngea, marsupializando el quiste. Dos días después, acude al Servicio de Urgencias por odinodisfagia progresiva, intolerancia para la alimentación oral, sialorrea, febrícula, estridor y disnea. Se realizó TC cervical urgente que mostró un hematoma sobreinfectado que rellenaba nuevamente la cavidad del quiste. Se decide intubación en quirófano y tras estabilizar al paciente, se realiza dos días después una nueva microcirugía laríngea, vaciando nuevamente el quiste y extirpando parte de su cápsula. Al día siguiente se realiza nasofibroscofia comprobando la resolución completa.

**Conclusiones.** El caso presentado es un ejemplo de que el diagnóstico y tratamiento de las patologías de la vía aérea infantil, incluyendo sus complicaciones, se puede hacer de forma segura en una UCI, evitando en muchos casos tener que realizarlo en quirófano.

**P-035. ¿SEGUIMOS LAS INDICACIONES DE RADIOGRAFÍA DE CONTROL EN LAS NEUMONÍAS?** García O, Justo Vaquero P, Carranza Ferrer J, Izquierdo Herrero E, Ortega Vicente E, Tapia Gómez AM, González García H. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La radiografía simple de tórax nos confirma la existencia de una neumonía cuando esta se sospecha, siendo una prueba de gran utilidad aunque no inocua.

Tradicionalmente se recomendaba control radiológico en neumonías clínicamente resueltas, sin embargo, amplios estudios y nuevas guías no la consideran necesaria en aquellas no complicadas con respuesta favorable al tratamiento y clíni-

camente asintomáticas, demostrando que en la mayor parte de los casos no influye en la actitud terapéutica posterior.

**Material y métodos.** Estudio de cohortes retrospectivo (de 2013 a 2017) de 123 niños con diagnóstico de neumonía (sospecha clínica y confirmación radiológica).

**Resultados.** Se analizan 59 varones y 64 mujeres, con una media de edad de 4,6 años. Se realizó control radiológico a 48 de estos pacientes (39%). En 19 de ellos fue realizada durante el ingreso o en consultas externas debido a neumonía complicada o recurrente, mala evolución, patología pulmonar crónica o de base. El 23% (n=29) restante se realizó en pacientes sin ninguno de los criterios establecidos. La media de realización de la prueba fue de 30,2 días y los resultados fueron: 14 normal, 12 mejoría y 3 sin cambios respecto a la previa. Posteriormente tan solo en uno de los casos se produjo recaída con reingreso coexistiendo también recaída clínica. El resto de pacientes con buena evolución inicial no precisaron ingreso ni otros tratamientos y el resultado de la radiografía no modificó la actitud posterior.

**Conclusiones.** Cuando existe una adecuada respuesta clínica en neumonías no complicadas en pacientes sanos, la radiografía de control no estaría indicada, pues la imagen obtenida no modifica habitualmente actuaciones posteriores.

No obstante, en nuestro estudio hemos observado que sigue siendo frecuentemente solicitada en Atención Primaria, debido a motivos que actualmente desconocemos.

**P-036. PRESENTACIÓN CLÍNICA DE UNA ROTURA TRAUMÁTICA DE UN QUISTE ARACNOIDEO.** Fernández Menéndez A, Casado Rojo A, Sariago Jamardo A, Pérez Poyato M. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La hipertensión intracraneal se asocia a parálisis del cuarto par craneal y a papiledema.

**Resumen del caso.** Varón de 13 años con cuadro agudo de cefalea y diplopía tras traumatismo craneoencefálico (TCE) leve (con balón de fútbol). En Urgencias de Pediatría se objetiva un tortícolis y papiledema. Ante estos hallazgos se remite al oftalmólogo. La agudeza visual se describe como normal. El filtro rojo muestra una diplopía oblicua. La maniobra de Bielschowski resultó positiva hacia el lado derecho. La retinografía confirmó el papiledema bilateral. Ante estos hallazgos se diagnosticó de una parálisis bilateral del cuarto par craneal y papiledema secundarios a una probable hipertensión intracraneal. El TC craneal evidenció un quiste aracnoideo roto en polo temporal izquierdo, con un colapso parcial del ventrículo ipsilateral y desviación de la línea media de 5 mm. Posteriormente, se inició tratamiento

con corticoides. A las 4 semanas, el tortícolis y la diplopía desaparecieron. Sin embargo, el papiledema persistió y la campimetría mostró un aumento de la mancha ciega. Tras 4 meses de seguimiento mediante visitas periódicas, monitorización con tomografía de coherencia óptica y realización de retinografías se objetivó una disminución notoria del papiledema.

**Conclusiones.** En el diagnóstico diferencial de un niño con un TCE e instauración brusca de un tortícolis y diplopía, se deben descartar causas que produzcan un aumento agudo de la presión intracraneal.

**P-037. TOXICIDAD DEL METRONIDAZOL EN LA ACIDEMIA PROPIÓNICA.** Fernández Menéndez A, Sariego Jamardo A, Pérez Poyato M, Casado Rojo A, Alonso Martínez D. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La hiperamonemia constituye el principal marcador de deterioro cognitivo en la acidemia propiónica. Asimismo, otro tóxico conocido es el metilcitrato con depósito muscular importante. El control dietético y de la flora endógena bacteriana intestinal, son la base para evitar las descompensaciones. El uso de metronidazol se utiliza ocasionalmente como tratamiento. Está descrito un caso de polineuropatía axonal periférica secundaria al uso del mismo, cuya clínica revirtió tras su retirada.

**Resumen del caso.** Paciente que debutó con acidosis metabólica neonatal grave e hiperamonemia. El estudio genético objetivó una mutación delección-inserción/A497 V en heterocigosis en el gen de la Propionil-CoA carboxilasa subunidad beta (PCCB). La descompensación neonatal determinó un retraso del desarrollo psicomotor. A los 16 años inició un cuadro de debilidad de miembros inferiores e hipoestesia, con incapacidad para la marcha e hiperreflexia en la exploración. A pesar de la retirada de metronidazol y suplementos vitamínicos la clínica perduró. El electromiograma mostró datos de una severa polineuropatía mixta sensitivo-motora de predominio axonal con mayor afectación en miembros inferiores.

**Conclusiones.** Existe una referencia de polineuropatía axonal periférica reversible, secundaria a metronidazol en paciente con acidemia propiónica. La polineuropatía sensitivo-motora de predominio axonal persistente con hiperreflexia no ha sido aún descrita en la literatura. Asimismo, la mutación por delección-inserción/A497 V del gen PCCB del cromosoma 3q 21-q22, se encuentra cerca del gen del Charcot-Marie-Tooth tipo 2B (CMT2B) del cromosoma 3q13-q22, por lo que es además otra causa a tener presente.

**P-038. REVERSIBILIDAD ENCEFALOPATÍA DE LOS GANGLIOS BASALES MEDIANTE TRATAMIENTO PRECOZ.** Fernández Menéndez A, Casado Rojo A, Sariego Jamardo A, Pérez Poyato M, Alonso Martín D. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** El diagnóstico diferencial de la encefalopatía de los ganglios basales incluye patologías de pronóstico generalmente muy graves. Una correcta actuación inicial debería incluir aquellas patologías para las que existe un tratamiento efectivo.

**Resumen del caso.** Neonata de 27 días que acudió a su hospital por irritabilidad y succión débil. En la exploración se objetivó hipertensión generalizada, con tendencia a opistónos, e hiperreflexia marcada de predominio patelar y aquileo, con clonus. En la analítica destacó una elevación del ácido láctico de hasta 8,8 mmol/L, sin acidosis, con amonio y piruvato normales. En la resonancia magnética se apreció alteración de la señal que afectaba a la porción mesial del mesencéfalo y protuberancia, núcleos talámicos laterales y coronas radiadas de carácter difuso y simétrico. Tras tratamiento con tiamina a dosis farmacológicas, ácido fólico, vitamina B12, vitamina E, idebenona y biotina la paciente pudo ser dada de alta asintomática a los 15 días. El estudio metabólico remitido al inicio del cuadro (plasma, orina y líquido cefalorraquídeo) demostraron una tiamina monofosfato y una tiamina libre indetectables, con niveles normales de tiamina pirofosfato. Estos resultados son compatibles con una deficiencia del transportador de tiamina o enfermedad de los ganglios basales que responde a tiamina, que posteriormente sería comprobado genéticamente.

**Comentarios.** La encefalopatía neonatal de etiología mitocondrial tiene mal pronóstico, pero los casos secundarios a deficiencia de tiamina (cofactor de deshidrogenasas) y/o de biotina (cofactor de carboxilasas) pueden tratarse fácilmente y por lo tanto su deficiencia debe siempre sospecharse y tratarse precozmente para revertir el cuadro clínico.

**P-039. DISPLASIA DE MEYER COMO CAUSA DE COJERA EN PEDIATRÍA.** Fernández Menéndez A, Casado Rojo A, Sariego Jamardo A, Pérez Poyato M, Alonso Martín D. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La displasia de Meyer o displasia epifisaria femoral, es una entidad secundaria a retardo de la osificación en el desarrollo de la cabeza del fémur. La mayoría de

los niños suelen estar asintomáticos y el diagnóstico suele hacerse de forma casual por la obtención de radiografías realizadas por otras causas. A nivel radiológico presenta una osificación irregular, con defectos radiolúcidos y fragmentación de la cabeza femoral.

**Resumen del caso.** Niño de 7 años que acude a Urgencias por cojera de 24 horas de evolución, estando afebril. En la exploración se objetiva marcha con marcada cojera, dolor a las maniobras de rotación interna y externa de la cadera derecha, con un signo de Thomas negativo. Asimismo, en decúbito supino no muestra una actitud antiálgica. En este contexto, se realiza una radiografía de caderas, observándose en la proyección anteroposterior un aplanamiento de la cabeza femoral derecha, así como defectos radiolúcidos a dicho nivel. Tras descartarse patología aguda, se solicita valoración por Ortopedia Infantil siendo el cuadro compatible con una displasia de Meyer.

**Comentarios.** La clínica y la radiografía son importantes para establecer el diagnóstico. Los niños suelen presentar síntomas muy similares a la artritis infecciosa, sinovitis transitoria o enfermedad de Perthes, entre otras. En la displasia de Meyer la imagen radiográfica no experimenta cambios significativos desde su inicio hasta que se completa la osificación, a diferencia de entidades como la enfermedad de Perthes donde las imágenes radiográficas varían dependiendo de su estadio clínico. Este hecho es importante porque determina la actitud terapéutica.

**P-040. CORRELACIÓN CLÍNICO RADIOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA LEUCOENCEFALOPATÍA.** Fernández Menéndez A<sup>(1)</sup>, Sariego Jamardo A<sup>(1)</sup>, Pérez Poyato M<sup>(1)</sup>, Casado Rojo A<sup>(1)</sup>, Bélanger Quintana A<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

**Introducción.** La macrocefalia es un signo clínico precoz en niños con enfermedad de Alexander (EA). La EA es una leucodistrofia desmielinizante progresiva que presenta un patrón característico de distribución confluyente y frontal, afectando principalmente sustancia blanca profunda y ganglios de la base.

**Resumen del caso.** Presentamos un niño con antecedentes de macrocefalia desde el nacimiento (percentil mayor de 97), que a los 14 meses desarrolló un primer episodio de estatus convulsivo febril. La resonancia magnética (RMN) cerebral mostró una señal hiperintensa en pT2 de predominio en lóbulo frontal, así como una hipointensidad marcada de la sustancia blanca de la señal pT1 respecto de la sustan-

cia gris lo que sugería un retraso de la mielinización. En la evolución del niño se observó un retraso del desarrollo cognitivo, motor y sensorial, asociado a 3 crisis febriles y una crisis afebril. La RMN realizada a los 3 años de edad mostró una permanencia de la hipomielinización de la sustancia blanca en pT1 con respecto a la previa.

**Conclusiones.** En presencia de macrocefalia y alteraciones del desarrollo psicomotor, el valor de la RMN es importante en el diagnóstico de las leucoencefalopatías. La hiperintensidad de la sustancia blanca en T2, junto con una hipointensidad de esta respecto de la sustancia gris en T1, que se mantiene en el tiempo en niños mayores de 2 años, con un intervalo mayor de 6 meses entre las RMN cerebrales, tiene un valor predictivo en el diagnóstico de leucodistrofias desmielinizantes. La EA se confirmó por mutación del gen GFAP (c.236>A).

**P-041. FIEBRE Y TOS PROLONGADA, NO SIEMPRE ES NEUMONÍA.** Rodríguez Fernández A, Hevia Tuñón A, Hontoria E, González Mieres C, Fernández Fernández M, Martínez Sáenz de Jubera J. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La presentación clínica de los linfomas varía en función del tipo y localización, pudiendo presentar síntomas de compresión de la vía aérea (tos, sibilancias, dificultad respiratoria), añadido a la presencia o no de síntomas generales. Además, esta puede desarrollarse en un periodo corto, lo que hace que se pueda confundir con patologías más frecuentes como la neumonía.

**Caso clínico.** Mujer de 12 años que presenta cuadro de mes y medio de evolución de tos, fiebre, astenia e hiporexia no asociado a pérdida de peso ni sudoración nocturna. Inicialmente recibió tratamiento con azitromicina con mejoría inicial de la clínica que reapareció posteriormente. En la exploración clínica, se apreciaba hipoventilación generalizada en hemitórax izquierdo sin signos de distrés respiratorio ni hipoxemia. Resto de exploración normal. Realizado hemograma y bioquímica normales, Mantoux 0 mm. En la radiografía de tórax, se aprecia aumento de densidad en hemitórax izquierdo inicialmente diagnosticado de neumonía. En la proyección lateral, se aprecia ocupación de mediastino anterior por lo que se realiza biopsia transtorácica con diagnóstico final de linfoma mediastínico.

**Conclusiones.** Aunque la existencia de tos persistente asociada a fiebre sugiere inicialmente neumonía por ser una patología frecuente, no debemos olvidar que en algunos linfomas esta puede ser la forma de presentación.

**P-042. GENÉTICA EN LA ENCEFALOMIOPATÍA MITOCONDRIAL EN DOS HERMANAS.** Fernández Menéndez A<sup>(1)</sup>, Casado Rojo A<sup>(1)</sup>, Sariego Jamarco A<sup>(1)</sup>, Pérez Poyato M<sup>(1)</sup>, Bélanger Quintana A<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

**Introducción.** En las enfermedades mitocondriales existen síndromes clínicos perfectamente definidos, que siguen un patrón de herencia materna. Sin embargo, con frecuencia la alteración genética está codificada a nivel nuclear y, al tener una herencia autosómica recesiva, es más frecuente en familias consanguíneas. Este es el caso de las enfermedades mitocondriales secundarias a depleción del genoma mitocondrial. Tanto en unas como en otras la condición inherente de la heteroplasmia mitocondrial y su segregación mitótica determina el umbral de expresión fenotípica, responsable de la distinta expresión clínica que presentan diferentes pacientes con la misma alteración genética.

**Resumen del caso.** Presentamos dos hermanas, hijas de padres consanguíneos, que a los 9 y 15 meses respectivamente, presentaron una involución del neurodesarrollo con encefalomiopatía progresiva, con una secuencia clínica y temporal distinta. En una de ellas el predominio de afectación de la sustancia blanca determinó una clínica de tetraparesia, con función cognitiva normal; sin embargo, en la hermana pequeña la mayor afectación cortical, determinó un retraso psíquico grave, constituyendo ejemplos objetivos de la heteroplasmia. El estudio genético de la biopsia muscular evidenció en ambas una depleción del genoma mitocondrial.

**Conclusiones.** La sospecha de enfermedad mitocondrial debe considerarse siempre en todo paciente con una involución neurológica de etiología no aclarada, sobre todo si hay afectación funcional de otros órganos. La consanguinidad, lejos de excluir esta patología, sería un refuerzo al diagnóstico ya que muchos casos tienen una herencia autosómica recesiva.

**P-043. ICTERICIA EN LACTANTES. HALLAZGO CASUAL DE UNA LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA JUVENIL (LMMJ).** Pastor AI, Aguado Antón R, Llorente Pelayo S, González de la Rosa A, Gutiérrez Buendía D, Caldeiro Díaz MJ, Arriola Rodríguez-Cabello S, Cuesta González R. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La ictericia aguda en el lactante tiene orígenes muy diversos: por sobreproducción de bilirrubina (anemias hemolíticas inmunes y no inmunes), defectos en la conjugación, por afectación hepatocelular (hepatitis viral, tóxicas, autoinmunes, metabólicas), por afectación de la vía

biliar (tumores, adenopatías, colangitis...) e ictericias por determinados síndromes sin afectación hepatobiliar.

La LMMJ, es una proliferación clonal de células madre hematopoyéticas que afecta principalmente a niños menores de 2 años. Es infrecuente (<1% de todos los casos de leucemia infantil). Suele manifestarse como exantema, adenopatías, hemorragias y esplenomegalia. La sangre periférica muestra leucocitosis, con predominio de monocitos, trombopenia y anemia. La médula ósea tiene un patrón mielodisplásico con <20% de blastos. Este tipo de leucemias pueden ocasionar infiltración de órganos en estadios más avanzados, siendo a veces la clínica de debut. Para el diagnóstico se realiza estudio de sangre por extensión y aspirado de MO. El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) consigue alta probabilidad de curación.

**Caso clínico.** Lactante de 9 meses que presenta ictericia progresiva de dos semanas de evolución. Realiza heces hipocolóricas en los últimos días y orina de color más oscuro. No antecedentes familiares ni personales de interés. En la exploración física destaca hepatomegalia, sin esplenomegalia. Ictericia grado III/IV en la escala de Krammer e ictericia conjuntival.

Ante ictericia colestásica se realiza analítica completa. En el hemograma destaca leucocitosis con preodominio monocitario.

Bioquímica con bilirrubina total aumentada a expensas de bilirrubina directa. Aumento de enzimas hepáticas, fosfatasa alcalina y LDH, con PCR normal. Elemental de orina normal.

Se realiza ecografía abdominal en la que destaca ectasia de vía biliar intra/extrahepática hasta colédoco intrapancreático. En cabeza de páncreas hallazgo de masa sólida hipoeocénica e hipovascular que produce atrapamiento de colédoco.

Se realiza aspirado de MO para diagnóstico definitivo (LMMJ) y se repite prueba de imagen para concretar si la masa sólida es dependiente o no de tejido pancreático, tratándose de una adenopatía tumoral. El niño es sometido a TPH, con reducción de la adenopatía y desaparición de la clínica de ictericia colestásica.

**Conclusión.** Ante un caso de ictericia en un lactante es necesario tener presente un diagnóstico diferencial completo, porque un pequeño porcentaje se debe a patología maligna.

**P-044. LARINGITIS AGUDA ATÍPICA.** Palomares Cardador M, Marcos Temprano M, Carranza Ferrer J, Justo Vaquero P, Ortega Vicente E, González-Lamuño Sanchís C. *Hospital Clínico de Valladolid.*

**Introducción.** Hasta la actualidad el principal agente etiológico de la laringitis aguda es el Parainfluenzae 1 (75% de los casos), aunque estudios epidemiológicos han iden-

tificado otros patógenos emergentes causantes de brotes estacionales, como los coronavirus. En concreto, el HCoV-NL63 se ha identificado como causante de estridor aislado en lactantes pequeños (<6 meses) y época invernal.

**Resumen del caso.** Lactante de dos meses y medio que acude a Urgencias por estridor. Antecedentes familiares: madre asmática, alergia ambiental y medicamentosa. Padre y hermano de 3 años, sanos. Antecedentes perinatales: embarazo, parto y periodo perinatal sin incidencias. Somatometría normal al nacimiento. Lactancia materna a demanda. Calendario vacunal actualizado. No alergias. Regurgitador habitual. No antecedente de estridor, disfonía, distrés respiratorio ni atragantamientos. Proceso actual: cuadro de inicio brusco, de madrugada y sin relación con la toma, consistente en estridor inspiratorio y dificultad respiratoria. Rechazo de la última toma por fatiga. Previamente asintomático, sin síntomas catarrales ni fiebre. No vómitos. Deposiciones y diuresis normales. Niegan antecedente de atragantamiento o sofocación. No ambiente epidémico. Exploración física: Fc 163 lpm. Afebril. SatO<sub>2</sub> 100%. TEP inestable (insuficiencia respiratoria). Reactivo y vital. Normocoloreado. Bien hidratado y perfundido. Fontanela anterior normotensa. Pulsos periféricos simétricos. Auscultación rítmica sin soplos. Murmullo vesicular conservado. Estridor inspiratorio audible sin fonendo en reposo. Tiraje subcostal moderado. FR: 56 rpm. Score de Westley: 4. No cianosis. Abdomen, orofaringe y otoscopia normal. Recibe tratamiento con adrenalina nebulizada y dexametasona oral con cese progresivo de la clínica en 2 horas. Pruebas complementarias: hemograma: serie roja: normal. Serie blanca: leucocitos 12,720/mm<sup>3</sup> (N: 69,6% L: 26,3%). Serie plaquetaria: 399.000/mm<sup>3</sup>. Bioquímica e ionograma normal. PCR: 2,2 mg/L. Microbiología: cultivo lavado nasofaríngeo: Coronavirus NL63. Fibroscopia: no evidencia de edema de glotis. Cuerdas vocales y epiglotis normal. No se objetivan cuerpos intraluminales ni compresiones extrínsecas. No laringomalacia. El paciente permanece hospitalizado con vigilancia clínica permaneciendo completamente asintomático.

**Conclusiones.** Aunque el diagnóstico de la laringitis aguda suele ser clínico, en casos atípicos como el nuestro dada la edad del paciente, es necesario descartar causas congénitas de estridor, mecánicas e incluso neurológicas.

**P-045. IMPORTANCIA DE LA ANAMNESIS MATERNA EN LA EVALUACIÓN DE LA AFECTACIÓN MUSCULAR EN EL RECIÉN NACIDO.** Paz Payá E, Palomares Cardador M, Miñambres Rodríguez M, Fernández García-Abril C, Vázquez Martín S, De La Huerga López A, González-Lamuño Sanchís C, Pino Vázquez A. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las enfermedades congénitas musculares suponen un reto diagnóstico. Los avances en técnicas genéticas facilitan su estudio, y la historia obstétrica y la exploración física de ambos progenitores resultan de ayuda. Los antecedentes obstétricos (abortos previos, movimientos fetales escasos, polihidramnios) deben valorarse.

**Caso 1.** Recién nacida a término hipotonía, pies zambos. Polihidramnios, aborto previo. Apgar 8/9. Exploración física (EF): micro y retrognatia, pirámide nasal prominente, paladar ojival. Filtrum largo, boca en "V" invertida. Aspecto hipomímico. Hipotonía global. Caderas en libro abierto. Pies zambos. No antecedentes de enfermedades neuromusculares. Electromiograma: descargas espontáneas y provocadas por percusión, congruentes con distrofia miotónica. Estudio genético para la proteína quinasa de distrofia miotónica (DMPK): alelo expandido >150 repeticiones, compatible con distrofia miotónica de Steinert (DMS) congénita. Madre igualmente afecta.

**Caso 2.** Pretérmino de 31+5 semanas. Polihidramnios severo. Aborto previo. Apgar 5/5/7. Escaso esfuerzo respiratorio, precisó intubación. EF: hipotonía global, postura en libro abierto, extremidades largas. Hipomotilidad. Boca en "V" invertida. Facies hipomímica. Sin otros antecedentes. Estudios analíticos negativos. Pruebas de imagen normales, salvo radiografía de tórax: paresia diafragmática derecha. Se evalúa a la madre, presentando miotonía. Estudio genético DMPK: alelo expandido, 1667 repeticiones, compatible con DMS congénita. Madre igualmente afecta.

**Comentario.** La DMS tipo I presenta un difícil diagnóstico, especialmente en periodo neonatal. Su baja incidencia y la frecuente presencia de asfisia o distrés respiratorio, actúan como factores de confusión, dificultando su diagnóstico. Ante la hipotonía, problemas respiratorios y dificultades para la alimentación deberemos descartar dicha entidad y enfatizar la anamnesis y exploración de los progenitores.

**P-047. ENFERMEDAD DE CASTLEMAN: A PROPÓSITO DE UN CASO.** Moreno Carrasco JL, Rodríguez Boderó S, Sánchez Sierra N, Di Tata Francia C, Membrives Aparisi JS, Herraiz Cristóbal R, González García H. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La enfermedad de Castleman (EC) o hiperplasia angiofolicular es una entidad excepcional en Pediatría. Se trata de una hiperplasia linfoide reactiva de etiología desconocida con posible origen en la estimulación antigénica crónica de probable etiología viral y/o una alteración en la regulación de los factores de crecimiento que conduce a una proliferación anómala de células plasmáticas. La inter-

leucina 6 y el virus herpes humano tipo 8 están implicados en la etiopatogenia. Existen dos formas de presentación. La forma localizada o unicéntrica (ECU) es la más frecuente, con histología hialino-vascular (HV) y de mejor pronóstico, siendo la extirpación tumoral el tratamiento definitivo. En contraposición a la forma sistémica o multicéntrica (ECM) que afecta más frecuentemente a adultos inmunodeprimidos, con histología de células plasmáticas (PC) o mixta, menos frecuente y de peor pronóstico. Esta segunda precisa tratamiento tanto quimioterápico como quirúrgico.

**Caso clínico.** Varón de 13 años que acude a Urgencias por abdominalgia de 48 h de evolución, asociando en las últimas 24 horas aparición de bultoma en zona paraumbilical izquierda, indurado, móvil y doloroso a la palpación. Astenia y sudoración nocturna los meses previos. No fiebre, pérdida de peso, clínica gastrointestinal o miccional, y a la exploración no se objetiva hepatoesplenomegalia ni adenias. Se realiza ingreso para iniciar estudio con: analíticas seriadas, serologías víricas, estudio inmunológico completo y diversas pruebas de imagen (ecografía y RMN abdominal), hallándose masa posterior a recto anterior de 4,5x2,7 cm de probable origen linfoproliferativo y elevación de interleucina 6 como únicos hallazgos relevantes. Se realiza resección completa de la tumoración con estudio anatomopatológico compatible con EC variante HV: hiperplasia de los centros germinales e hiperplasia en capas de cebolla de las células del manto. El estudio de extensión posterior con TC cérvico-torácico-abdomino-pélvico con contraste resultó negativo, definiéndose como variante unicéntrico. Actualmente el paciente se mantiene asintomático en seguimiento en Oncohematología Infantil, sin precisar ningún otro tratamiento.

**Conclusiones.** Destacamos la importancia de un adecuado diagnóstico diferencial dadas las similitudes clínicas y anatómo-patológicas que esta entidad, benigna y poco frecuente, presenta con otras patologías de tipo linfoproliferativo.

**P-048. MOTIVO INFRECUENTE DE ESTRIDOR EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS.** Moreno Carrasco JL, Sánchez Sierra N, Rodríguez Boderó S, Justo Vaquero P, Herraiz Cristóbal R, González García H. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las masas cervicales son un motivo de consulta habitual en Pediatría. Aunque la causa más frecuente suele ser infecciosa, es importante realizar un diagnóstico diferencial con otras etiologías menos frecuentes como las de origen inflamatorio (tiroiditis,...), las de tipo congénito (quistes branquiales, conducto tirogloso, etc.) y tumorales (linfomas, tumores germinales...).

**Caso clínico.** Paciente varón de 3 años que acude a Urgencias por masa cervical y estridor inspiratorio y espiratorio de 24 horas de evolución, sin asociar ninguna otra sintomatología. Antecedente en los meses previos de episodios autolimitados de disfonía y laringitis leves. A la exploración física destaca la presencia de bultoma a nivel cervical, inferior al cricoides, de bordes mal definidos, de 5-7 cm, simétrico, de consistencia blanda y sin afectación de la piel suprayacente. Asocia intensa congestión venosa superficial en parte superior del tórax. No otros signos de dificultad respiratoria. No cianosis. No adenopatías/bultomas a otros niveles. Hemodinámicamente estable. Resto de exploración física sin otros hallazgos patológicos. Se monitorizan constantes, se aplican medidas posturales y se pauta tratamiento con adrenalina nebulizada más dosis única de dexametasona y se inicia estudio de masa cervical con radiografía de tórax y ecografía de partes blandas, objetivándose masa mediastínica anterior de dimensiones imprecisas que se prolonga hacia base del cuello, con desplazamiento traqueal izquierdo, en probable relación con tumoración de estirpe hematológica. Ingresa en planta de hospitalización para continuar estudio. Tras administración del tratamiento inicial en Urgencias presenta reducción del tamaño tumoral con desaparición completa del estridor a las 12 horas de ingreso. Se completa estudio con analítica sanguínea completa (parámetros citológicos, bioquímicos y reactantes de fase aguda dentro de la normalidad), coagulación, frotis sanguíneo, serologías víricas y estudio inmunológico. Se realiza RMN cervical para mejor delimitación tumoral y se decide conjuntamente con el Servicio de Cirugía Pediátrica toma de muestra para biopsia, diagnosticándose de neoplasia hematológica compatible anatómo-patológicamente con linfoma linfoblástico tipo T.

**Conclusiones.** Ante una masa cervical hay que realizar un adecuado diagnóstico diferencial, descartando etiologías no tan habituales como las tumorales, concretamente neoplasias hematológicas que se manifiestan como masas mediastínicas, que además de poder producir un compromiso respiratorio del paciente, pueden complicarse con un síndrome de vena cava superior.

**P-049. ME APARECIÓ AYER.** Torres Aguilar L<sup>(1)</sup>, Puente Montes S<sup>(1)</sup>, Crespo Valderrábano L<sup>(1)</sup>, Fernández Pérez GC<sup>(1)</sup>, Pintado Garrido R<sup>(1)</sup>, Torres Nieto MA<sup>(1)</sup>, Molina Vázquez ME<sup>(2)</sup>, Centeno Malfaz F<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. <sup>(2)</sup>Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

**Introducción.** Los hemangiomas intramusculares suponen menos del 1% de los tumores vasculares benignos. Apa-

recen como una tumoración de tejidos blandos profundos con mínimos signos que orienten hacia etiología vascular, lo que complica el diagnóstico. Es frecuente el antecedente de traumatismo, poniendo de manifiesto la lesión subyacente. Su diagnóstico se realiza, además de por la clínica, mediante pruebas de imagen. El tratamiento es principalmente quirúrgico aunque la recidiva local es elevada.

**Resumen del caso.** Paciente de 8 años que acude a la Unidad de Urgencias de Pediatría por presentar tumoración supraescapular y supraclavicular izquierda, de consistencia gomosa, de reciente aparición. No sintomatología constitucional. No antecedente traumático ni infeccioso. Las pruebas complementarias realizadas de urgencia (analítica, radiografía y ecografía) no consiguen filiar su origen por lo que ingresa para estudio. La RM muestra una masa sólida en el espesor del músculo trapecio, ovoidea, de 4,5x5x4 cm asociando una adenopatía de 5 cm de las mismas características que la tumoración, que obliga a practicar biopsia para realizar un adecuado diagnóstico. El resultado de anatomía patológica concluye lesión vascular benigna intramuscular compatible con hemangioma intramuscular.

**Comentario.** Aunque poco frecuentes, debemos incluir a los hemangiomas intramusculares dentro del diagnóstico diferencial de las tumoraciones de partes blandas. Tras el diagnóstico, es importante informar de las características de benignidad de la lesión, de las posibilidades terapéuticas sin olvidarnos de las altas tasas de recidivas locales que pueden presentar. En el caso de nuestro paciente la opción terapéutica es la embolización previa cirugía para disminuir el riesgo de recidiva.

**P-050. ESTENOSIS PIELOURETERAL DE PRESENTACIÓN TARDÍA.** Burgueño R, Jiménez Jiménez AP, Garrote Molpeceres R, Urbaneja Rodríguez E, Gómez Beltrán OD, Sánchez Abuín A, Pino Vázquez MA, González García H. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Las estenosis de la unión pieloureteral (EPU) constituyen una causa frecuente de hidronefrosis infantil, siendo habitualmente de origen intrínseco, por existencia de malformaciones en la vía urinaria que suelen diagnosticarse en período pre y neonatal. Sin embargo, se describen casos de presentación tardía, como el de nuestra paciente.

**Caso clínico.** Niña de 10 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. Derivada para estudio por abdominalgia de 5 meses de evolución, asociada a dolor en fosa renal izquierda de intensidad creciente, sin clínica

miccional. Exploración física: importante dolor a la puñoperCUSIÓN renal izquierda. Pruebas complementarias: analítica sanguínea con función renal normal. Uroanálisis normal. Urocultivo negativo. Ecografía abdominal con hidronefrosis izquierda de 3x2,5 cm. Renograma isotópico MAG-3: patrón obstructivo renal izquierdo, función renal diferencial RD 53%, RI 47%. La paciente fue diagnosticada de EPU, valorada e intervenida, siendo diagnosticada de EPU secundaria a vaso polar. Tras la intervención quirúrgica desapareció el dolor abdominal y la función renal permanece en límites normales.

**Conclusiones.** A pesar de que la mayoría de EPU tienen un origen congénito malformativo de la vía urinaria y suelen diagnosticarse en el primer año de vida, existen otras formas de EPU secundarias a la presencia de vasos sanguíneos renales aberrantes, llamados “vasos polares”, que origina una hidronefrosis progresiva durante la infancia, siendo responsables de abdominalgias, litiasis e ITUs recurrentes. Su corrección quirúrgica suele ser sencilla, acompañándose de desaparición de la dilatación y normalización de la función renal.

**P-051. CUERPOS CETÓNICOS, ¿PREDICEN EL FRACASO DE UNA REHIDRATACIÓN ORAL?** Torres Aguilar L, Sánchez Moreno M, Velasco Zúñiga R, Vicente Navarro E, Cid Astruga B, Centeno Malfaz F. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** En el contexto de un cuadro de vómitos, el ayuno puede producir hipoglucemia, que conlleva un aumento compensatorio de los cuerpos cetónicos en sangre, comportándose estos como estimulantes del centro del vómito, pudiendo prolongar el cuadro. En estos procesos, la rehidratación vía oral (RHO) con soluciones de rehidratación que contienen glucosa es de elección cuando se trata de deshidrataciones leves-moderadas sin contraindicaciones para su realización.

**Objetivo.** Evaluar si existe un valor de cetonemia capilar que se asocie a una mayor probabilidad de fracaso de la RHO en los cuadros de vómitos.

**Método.** Estudio observacional prospectivo, unicéntrico, desarrollado entre el 1/12/2015 y el 30/11/2016. Se incluyeron pacientes con 3 o más vómitos en las últimas 4 horas. Se determinó el valor de cetonemia capilar al inicio y al finalizar la rehidratación.

Se reclutaron 422 pacientes, de los cuales el 40,5% fueron excluidos. De los 251 analizados, el 50,2% fueron mujeres, con una mediana de edad de 55,5 meses. La mediana de glucemia capilar a su llegada a Urgencias fue 89 mg/dl y

de cetonemia 0,9. Finalizan el estudio 184 (73,3%) pacientes, presentando una mediana de glucemia capilar a los 90' de 88 mg/dl y cetonemia 1,1. La cetonemia capilar no mostró asociación con el fracaso de la rehidratación (OR 0,77, IC95% 0-57-1,03).

**Conclusión.** En un cuadro de vómitos con buen estado general, la cetonemia capilar no tiene valor predictivo de fracaso de la rehidratación oral, por lo que no sería recomendable su determinación rutinaria.

**P-052. HIPOGAMMAGLOBULINEMIA EN UN LACTANTE: ¿TRATAMIENTO SUSTITUTIVO INMEDIATO?** Navarro S, Martín S, Mayordomo J. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** La hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia (HTI) se engloba dentro de las inmunodeficiencias primarias, caracterizándose por niveles séricos bajos de IgG (inmunoglobulina G) para la edad acompañados o no de descenso del resto de isotipos. Autolimitada, de etiología desconocida y solo precisa tratamiento con gammaglobulina ante infecciones de repetición. Su diagnóstico es únicamente retrospectivo.

**Resumen del caso.** Lactante de 4 meses que consulta por exantema difuso y petequias en miembros inferiores sin otra sintomatología. Como antecedentes personales destaca diarrea por *Campylobacter jejuni* y cuadro de fiebre sin foco. No antecedentes personales ni familiares de interés. Se realiza analítica objetivándose neutropenia de 340/ $\mu$ L con resto de parámetros normales; impresiona de cuadro reactivo secundario a infección viral.

Al mes se realiza analítica de control y ante la persistencia de la neutropenia (710/ $\mu$ L) se deriva a Hematología. Se solicitan ANAs que resultan negativos y se completan estudios detectándose niveles bajos de inmunoglobulinas: IgG 1,50 g/L (3,50-8,60), IgA 0,05 g/L (0,17-0,96) e IgM 0,12 g/L (0,30-1,83). Ante la hipogammaglobulinemia, se remite a Infectología Pediátrica. Se añade estudio de complemento y subpoblaciones linfocitarias, sin alteraciones.

En controles posteriores se mantiene asintomático, objetivándose desaparición de neutropenia y ascenso gradual de inmunoglobulinas orientando al diagnóstico de HTI. Actualmente, IgG e IgM normales persistiendo valores límite de IgA (0,15 g/L).

**Comentarios.** Un lactante con cifras bajas de inmunoglobulinas obliga a descartar una inmunodeficiencia humoral grave mediante seguimiento estrecho. Ante un paciente asintomático y con cifras ascendentes de Ig, un diagnóstico posible sería el de HTI.

**P-053. BRAQUIDACTILIA ¿FORMA AISLADA O CARACTERÍSTICA DE UN SÍNDROME?** Paz Payá E, Tobar Mideros MC, Orellana Castillejo N, Bermúdez Hormigo I, López Wilches M, Bahillo Curieses P, Rellán Rodríguez S, De La Hueriga López A. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La braquidactilia (BD), es un término general que hace referencia al acortamiento de los dedos de las manos, pies o ambos. Puede aparecer como una malformación aislada, o dentro de un síndrome malformativo. Las BD aisladas son raras, excepto los tipos A3 y D. Se pueden asociar a talla baja.

**Caso 1.** Varón de 7 años con hipocrecimiento sin retraso de la maduración ósea (MO) y con velocidad de crecimiento (VC) normal. Exploración física (EF): dismorfias faciales menores (paladar ojival, maloclusión dentaria, hiperterlorismo, pabellones auriculares algo despegados). Clinodactilia 5º dedo de manos y pies, con alteración radiológica (AR) a nivel 2º falange 5º dedo de la mano, discreta disparidad altura metáfisis distal de cúbito y radio. Braquidactilia tipo A3.

**Caso 2.** Mujer de 7 años con hipocrecimiento proporcionado con ausencia de retraso de la MO y VC normal. En EF presenta clinodactilia de 5º dedo de ambas manos y de 4º dedo de ambos pies, AR con acortamiento de la falange media del 2º y 5º dedo de la mano y del 4º en el pie. Braquidactilia tipo A4.

**Caso 3.** Varón de 14 años con hipocrecimiento sin retraso de la MO y VC normal. EF presenta acortamiento del 3º dedo de la mano. AR con acortamiento y malformación de la falange proximal y media del tercer dedo, falange media del 5º, acortamiento del primer metacarpiano, deformidad de la falange proximal del 2º dedo. Braquidactilia tipo C.

**Caso 4.** Mujer 8 años, pubertad adelantada en tratamiento con análogos de LHRH. Crecimiento proporcionado en valores normales con MO adelantada. EF: presenta acortamiento del 5º metacarpiano bilateral. AR con acortamiento del 5º metacarpiano. Braquidactilia tipo E.

**Comentario.** Cuando nos encontremos ante una BD, lo primero será diferenciar si estamos ante una forma aislada o un síndrome malformativo, ya que nos orientará al diagnóstico. Es de suma importancia realizar una evaluación tanto clínica como radiológica de ambas manos y pies. Se realizará una exploración física detallada de todo el cuerpo y si es posible se explorará también a los familiares de primer grado.

**P-054. BULTOMA ASINTOMÁTICO EN LACTANTE DE 4 MESES.** Puerta Pérez MDP, Zoido Garrote E, González Mieres C, García Aparicio C, Andrés Andrés AG, Fuentes Carretero S, Padrillos Serna JM, Ardelá Díaz E. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** Los tumores de partes blandas son un grupo grande y heterogéneo, originados en los tejidos de soporte. En los niños, los malignos son más frecuentes. Se pueden presentar en cualquier localización, siendo más habitual en extremidades.

**Caso clínico.** Lactante de 4 meses que acude a Urgencias por bultoma en antebrazo izquierdo, indoloro, de aparición brusca, sin antecedente traumático ni otra clínica. En la exploración física destaca masa en antebrazo izquierdo de 4x0,9 cm, consistencia blanda, que parece adherida a planos profundos. Se realiza radiografía y ecografía, sin diagnóstico concluyente. Se solicita RMN y consulta en Cirugía Pediátrica. La RMN informa lesión dependiente de la fascia muscular, sin signos de infiltración profunda, componente hemorrágico, necrótico o quístico. Presenta crecimiento progresivo, hasta 5x4 cm. Dos meses después se reseca sin incidencias. La anatomía patológica presenta patrón trifásico con combinación de tejido adiposo maduro, fibroso maduro y mesenquimal inmaduro con matriz basofílica, característico y compatible con hamartoma fibroso de la infancia (HFI), sin signos de malignidad. La inmunohistoquímica es positiva para CD34 y S100. El paciente evoluciona favorablemente.

**Comentario.** El HFI es de origen mesenquimal, raro y benigno. Suele aparecer antes de los 2 años, predominando en el sexo masculino. Generalmente es una lesión asintomática, bien delimitada en hemicuerpo superior. Las pruebas de imagen ayudan al diagnóstico, pero lo confirma la anatomía patológica. Suelen presentar crecimiento rápido los 5 primeros años, estabilizándose después. No tiende a la regresión espontánea. La resección quirúrgica es el tratamiento de elección. Su pronóstico es excelente, siendo infrecuentes las recidivas.

**P-055. RESTRASO EN CIERRE FONTANELA ANTERIOR EN NIÑA DE 3 AÑOS.** Valverde Pérez N<sup>(1)</sup>, González Acero A<sup>(1)</sup>, Higuelmo Gómez H<sup>(1)</sup>, Míguez Martín L<sup>(1)</sup>, Barrio Traspaderne E<sup>(1)</sup>, Fernández Martínez B<sup>(1)</sup>, Arranz Velasco A<sup>(2)</sup>, Pardo De La Vega R<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario de Cabueñes. <sup>(2)</sup>Centro de Salud Perchera. Gijón.

**Introducción.** El cierre de la fontanela anterior suele ocurrir entre los 7 y los 18-19 meses de vida, con amplia variabilidad. Las causas del retraso de su cierre son muy variadas.

**Resumen del caso.** Niña de 3 años y 11 meses remitida a consultas por persistencia de fontanela anterior. No presenta antecedentes personales de interés y el desarrollo psicomotor previo es normal. A la exploración física, se palpa persisten-

cia de fontanela anterior de aproximadamente 2x2 cm, sin asociar signos inflamatorios locales. No se aprecian rasgos dismórficos y la exploración por aparatos es normal. Se realizó hemograma, bioquímica general y TSH con resultado normal. Se realizaron también radiografía y ecografía craneales en las que se confirmó la persistencia de fontanela, anterior sin objetivarse otras alteraciones. La RNM craneal mostró lesión de aspecto quístico (hipointensa en T1 e hiperintensa en T2), de 25x15x5 mm, localizada en el espacio subgaleal inmediatamente por encima de la fontanela anterior, sugestiva de quiste dermoide, sin observarse otras alteraciones intracraneales. Se remitió a la paciente para valoración por Neurocirugía, en el momento actual está pendiente de intervención quirúrgica para exéresis del quiste.

**Conclusiones/comentarios.** Los quistes dermoides de la fontanela anterior constituyen una entidad poco frecuente en Pediatría, que puede presentarse clínicamente como una aparente falta de cierre de la fontanela anterior, por lo que es importante conocer su existencia para incluirla en el diagnóstico diferencial en estas situaciones clínicas.

**P-056. CLÍNICA NEUROLÓGICA COMO ÚNICO SIGNO DE PRESENTACIÓN DE LA INVAGINACIÓN INTESTINAL.** Valencia MC, Campo Fernández N, Torres Aguilar L, Sánchez Moreno MG, Arribas Arceredillo M, Mena Huarte J, Palacio Tomás L, Centeno Malfaz F. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** La alteración brusca del nivel de consciencia puede ser el signo inicial de presentación de la invaginación intestinal en lactantes. La tríada clásica de vómitos, dolor abdominal y hematoquecia solo la presentan inicialmente un pequeño porcentaje. Es importante reconocer las formas de presentación atípica para no demorarse en el diagnóstico y evitar posibles complicaciones.

**Caso clínico.** Paciente de 19 meses que acude a Urgencias por presentar en las últimas horas tendencia a la somnolencia excesiva. En las 48 horas previas realizó dos vómitos y una deposición líquida, acompañado de febrícula. Se objetiva tendencia a la postración pero con exploración física completa normal. Realizamos analítica sanguínea presentando ligera elevación de reactantes de fase aguda únicamente. Ante la persistencia de la somnolencia y la ausencia de nuevos síntomas, sospechamos patología abdominal y solicitamos ecografía abdominal donde se visualiza una pequeña invaginación de la válvula ileocecal e íleon terminal en el interior del ciego. Se traslada al paciente para valoración por Cirugía pediátrica.

**Conclusión.** Las manifestaciones neurológicas pueden ser un signo precoz de presentación de esta patología, principalmente la alteración del nivel de consciencia. La hipotonía, agitación psicomotriz, ataxia aguda, cefalea, apatía y alteraciones autonómicas también han sido descritas. Por tanto, ante pacientes con variaciones en el nivel de consciencia que no presenten signos de focalidad neurológica debe tenerse en cuenta el posible diagnóstico de invaginación intestinal.

**P-057. HIPERFOSFATASEMIA TRANSITORIA DE LA INFANCIA. EXPERIENCIA EN UNA CONSULTA DE PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA.** Martínez Figueira L<sup>(1)</sup>, Clavero Esgueva MJ<sup>(2)</sup>, Sánchez Jiménez MDC<sup>(2)</sup>, Pellegrini Belinchón J<sup>(2)</sup>.  
<sup>(1)</sup>Complejo Asistencial de Salamanca. <sup>(2)</sup>Centro de Salud de Pizarrales. Salamanca.

**Introducción y objetivos.** La hiperfosfatasemia transitoria de la infancia (HTI) es una entidad benigna y autolimitada, en la que se observa una desproporcionada y aislada elevación de la fosfatasa alcalina (FA) sin que exista enfermedad ósea o hepática. Descrita en 1954 por Bach, posteriormente Kraut definió unos criterios para su diagnóstico. Su prevalencia es desconocida aunque probablemente sea relativamente frecuente. Se observa con más frecuencia en niños menores de 5 años. Su patogenia no ha sido establecida pero se cree que se debe a un aumento de la FA en el hueso y en el hígado coincidiendo con las etapas de crecimiento. Nuestro objetivo es describir la experiencia en una consulta de Atención Primaria de Salamanca durante un período de 7 años (enero 2010-enero 2017) con una serie de 5 niños diagnosticados de hiperfosfatasemia transitoria de la infancia (HTI).

**Métodos.** Estudio descriptivo observacional retrospectivo mediante revisión de historias.

**Resultados.** La edad media fue de 20,2 meses (rango 12-30 meses), con un predominio de mujeres de 1,5:1. Los valores de FA estuvieron comprendidos entre 1.406 y 5.084 U/L con un valor medio hallado de  $2.771.60 \pm 1744.45$  U/L (media  $\pm$  DS). Todos los casos tuvieron unos valores de FA por encima del percentil 97 para cada edad. Los niveles de FA sérica volvieron a la normalidad en un periodo medio de  $3,33 \pm 2,3$  meses (media  $\pm$  DS), quedando 1 niño pendiente de control por su reciente diagnóstico. Se observó una mayor incidencia de casos en los meses de otoño e invierno. En 4 de los 5 pacientes se solicitó la analítica por estancamiento ponderal, destaca el caso de una niña que presentaba una cojera de larga evolución. En todos nuestros pacientes se descartó la existencia de alteraciones hepáticas y óseas

mediante la anamnesis, exploración física y pruebas básicas de laboratorio.

**Conclusiones.** En nuestra serie todos los niños eran menores de 5 años. No existe diferente incidencia en función del sexo y encontramos una mayor incidencia en los meses de otoño e invierno, observaciones acordes con las de otros autores. Ante el hallazgo de un aumento importante de las FA se debe realizar anamnesis, exploración física y analítica básica. Si todo es normal, en un niño sano puede establecerse el diagnóstico de HTI. El retorno de los valores de la FA a la normalidad confirma el diagnóstico. Es importante sospechar y saber reconocer la HTI a fin de evitar exploraciones complementarias costosas e innecesarias.

**P-058. CODIFICACIÓN DIAGNÓSTICA EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS.** Valencia MC, Palacio Tomás L, Fernández Arribas JL, González Martín LM, Campo Fernández MN, Benito Pastor H, Velasco Zúñiga R. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivo.** La codificación diagnóstica es una herramienta fundamental en un Servicio de Urgencias Pediátricas para poder analizar sus propios datos y compararlos con otros servicios. El objetivo es comparar la información obtenida mediante un sistema de codificación manual con la disponible en los cuadros de mandos de otros servicios de urgencias de hospitales de tercer nivel. Como objetivo secundario se evaluará en número de indicadores de calidad de la SEUP que el sistema de codificación permite obtener.

**Material y métodos.** Estudio transversal unicéntrico sobre datos recogidos de manera prospectiva entre 1/1/2013 y el 31/12/16. Se completa una hoja de codificación con varias variables (número de historia, fecha, edad, triaje, hora de llegada y de alta, motivo de consulta, procedimientos, diagnóstico y destino). Los datos se introducen en una tabla Excel por el personal médico. Se solicitó la información obtenida en su cuadro de mandos en los otros dos hospitales de tercer nivel y se analizaron cuantos datos podían ser obtenidos con nuestro sistema. Se realizó un análisis similar con el listado de indicadores de calidad disponible en la página web de SEUP.

**Resultados.** El cuadro de mandos del hospital 1 consta de 21 datos, de los cuales el 100%, son proporcionados por nuestro sistema. De los 48 del hospital 2, 19 son referentes a subespecialidades, de las que carece el nuestro. El 100% de los 29 restantes son obtenibles en nuestro sistema. De los indicadores de calidad, 19 (21,4%) son obtenidos directamente del sistema y en 36 (40,5%) el sistema facilita su obtención.

**Conclusión.** El sistema manual de codificación aporta información útil para la gestión de la urgencia pediátrica, pudiendo ser una opción para hospitales de mediano tamaño.

**P-059. TORSIÓN TESTICULAR PERINATAL.** Librán Peña A<sup>(1)</sup>, Polanco Zea PM<sup>(2)</sup>, De Ponga López P<sup>(1)</sup>, Ortiz Martín N<sup>(1)</sup>, Morales Luengo F<sup>(1)</sup>, Montejo Vicente M<sup>(1)</sup>, Molina Vázquez ME<sup>(2)</sup>, Caserío Carbonero S<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. <sup>(2)</sup>Hospital Clínico de Valladolid.

**Introducción.** La torsión testicular perinatal es aquella que ocurre entre el periodo prenatal y el periodo postnatal hasta los 30 días de vida. El mecanismo, la clínica y el peor pronóstico la hacen muy diferente a la torsión testicular en edades más tardías. Es una entidad poco frecuente pero que tiene un impacto potencial sobre la futura función espermatogénica y endocrina del testículo por lo que es importante conocer su presentación clínica y su manejo posterior.

**Caso clínico.** Recién nacido de 38 semanas de EG, parto eutócico, PRN 3.435 g, Apgar 9/10. Ecografías prenatales acordes y normales. En la primera exploración física con 6 horas de vida presenta en el hemiescrotro derecho una masa dura, no dolorosa de coloración oscura adherida a la piel y en el hemiescrotro izquierdo signos compatibles con hidrocele. La ecografía testicular mostró cambios isquémicos en teste derecho, hernia inguinoescrotal derecha e hidrocele izquierdo. Ante la sospecha de torsión testicular prenatal fue derivado de urgencia al Hospital de referencia en Cirugía Pediátrica. Allí fue intervenido en las primeras 24 horas de vida practicándosele una orquiectomía derecha y orquidopexia izquierda, con adecuada evolución postoperatoria.

**Comentario.** El manejo de la torsión testicular perinatal es un tema controvertido. Desde el punto de vista clínico si la torsión ocurre prenatalmente la presentación es, como en nuestro caso, asintomática, con una masa dura en hemiescrotro afecto, no dolorosa, con transluminación negativa de color violáceo. Pese a la escasa probabilidad de viabilidad del teste, la exploración quirúrgica es la única forma de efectuar el diagnóstico de certeza. La cirugía se podría diferir, aunque algunos autores proponen cirugía urgente, sobre todo para asegurar el teste contralateral. Se recomienda la orquiectomía para los casos de necrosis avanzada y orquidopexia si se considera algún grado de viabilidad. En caso de torsión postnatal con cambios inflamatorios agudos o torsión prenatal bilateral se consideraría siempre una emergencia quirúrgica.

**P-060. LARINGOMALACIA.** Sánchez Vélez MT<sup>(1)</sup>, Aparicio Ríos P<sup>(1)</sup>, Benito González F<sup>(1)</sup>, Cordovilla Pérez R<sup>(1)</sup>, García Iglesias D<sup>(1)</sup>, Lázaro Ramos J<sup>(2)</sup>, Tapia Gómez AM<sup>(3)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Clínico Universitario de Salamanca. <sup>(2)</sup>Complejo Asistencial de Ávila. <sup>(3)</sup>Complejo Asistencial de Valladolid.

**Introducción.** La laringomalacia consiste en un retraso en la maduración de las estructuras de soporte muscular de la laringe, que implica un colapso pasivo durante la inspiración. Es la causa más frecuente de estridor laríngeo. Se manifiesta normalmente en las primeras semanas de vida, caracterizándose por un estridor inspiratorio de predominio en las tomas o con el llanto. Suele tener buen pronóstico mejorando con el crecimiento y el desarrollo de la vía aérea.

**Caso clínico.** Lactante de 3 meses derivado a nuestra unidad por presentar desde el nacimiento tos perruna, estridor inspiratorio e irritabilidad asociada a las tomas. Presenta sintomatología similar con el llanto, al realizar deposiciones y con el decúbito supino, por lo que siempre duerme incorporado.

Se decide ingreso para estudio, donde se realiza una fibrobroncoscopia objetivándose colapso espiratorio de la glotis por los aritenoides, compatible con laringomalacia leve. Test de deglución sin hallazgos patológicos y pHmetría donde se descarta reflujo gastroesofágico ácido. En los meses posteriores presenta alguna agudización respiratoria que requiere tratamiento con corticoide oral. Sin embargo, se objetiva mejoría importante del estridor sin presentar disnea durante las tomas.

**Comentarios.** La laringomalacia leve aún siendo una patología muy frecuente puede asociar agudizaciones respiratorias con aumento del trabajo respiratorio y del estridor. Se recomienda un estudio completo de la vía aérea para descartar otras malformaciones a ese nivel. En ocasiones la laringomalacia puede estar asociada a otras patologías, en especial el reflujo, por lo que se debe descartar si existe alta sospecha clínica. Inicialmente se recomienda una actitud expectante dada la buena evolución habitual de estos pacientes.

**P-061. NEUTROPENIA NEONATAL.** Aparicio Ríos P, Ramajo Polo A, Mendoza Sánchez MDC, Sánchez Moreno S. *Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La neutropenia neonatal aoinmune (NNA) es una patología poco frecuente debida a la presencia de anticuerpos IgG maternos contra antígenos de la membrana de los neutrófilos del neonato, heredados del padre.

Como consecuencia se produce neutropenia de intensidad y duración variable con el posible riesgo de infecciones.

**Resumen del caso.** Recién nacido a término, varón, de peso adecuado para su edad gestacional, procedente de embarazo controlado y de curso normal. Ausencia de con-sanguinidad, transfusiones o abortos previos. Parto eutócico. Periodo neonatal inmediato sin incidencias.

A los 10 días de vida presenta cuadro de onfalitis y en la analítica que se realiza se objetiva cifra de leucocitos de 1.340/ $\mu$ l y neutrófilos 200/ $\mu$ l. Serie roja y plaquetaria normales.

El cuadro de onfalitis se resuelve pero la neutropenia persiste por lo que es derivado al Servicio de Hematología para estudio.

Se realiza aspirado de médula ósea con morfología normal y en la citometría de flujo se objetiva parada madurativa de la serie granulocítica, con distribución normal de las poblaciones analizadas. También se realiza estudio de neutropenias congénitas con resultado negativo y estudio de neutropenia aloinmune que muestra la presencia de un aloanticuerpo de especificidad anti HNA-1b, existiendo incompatibilidad HNA-1 (madre 1b-/hijo 1b+), siendo diagnosticado de NNA. Ni durante su ingreso, ni en el control ambulatorio posterior presenta proceso infeccioso, manteniéndose asintomático en todo momento. Ante la persistencia de la neutropenia a los 5 de ingreso se inicia tratamiento con G-CSF presentando respuesta adecuada en las cifras de neutrófilos y dándose de alta con dicho tratamiento.

**Conclusiones.** La NNA es una entidad infrecuente pero que es importante tener en cuenta en cuadros infecciosos en el periodo neonatal asociados a neutropenia. La clínica es variable, desde ausencia de síntomas hasta cuadros que pueden comprometer la vida del paciente. Los anticuerpos implicados se dirigen con mayor frecuencia contra los antígenos HNA-1a, -1b,-2a. El tratamiento se basa fundamentalmente en administración de G-CSF en casos graves hasta que se resuelva la neutropenia.

**P-062. FACTORES DE RIESGO DE LACTANCIA MIXTA AL ALTA DE LA MATERNIDAD DE UN HOSPITAL TERCIARIO.** Palomares Cardador M, Moreno Carrasco JL, Miñambres Rodríguez M, Bermúdez Barrezueta L, Pino Vázquez A, Matías Del Pozo V. *Hospital Clínico Universitario. Valladolid.*

**Introducción y objetivos.** A pesar del elevado número de estudios que avalan los beneficios de la lactancia materna, el porcentaje de recién nacidos (RN) dados de alta con lactancia materna exclusiva (LME) se sitúa aproximadamente en un 65%. Las características socio-demográficas y culturales,

problemas durante el parto o el consejo de los profesionales sanitarios influyen en este aspecto. Nuestro objetivo ha sido determinar la prevalencia de LME al alta en la planta de maternidad y los factores asociados a la misma.

**Métodos.** Se realizó un estudio analítico transversal mediante encuestas a las madres en la planta de Maternidad de un hospital terciario, desde octubre de 2015 hasta febrero de 2016. Se recogieron antecedentes sociodemográficos, gestacionales y perinatales, deseo de LM, tipo de parto, etc. Criterios de exclusión: ingreso en Neonatología. Variables analizadas mediante regresión logística multivariante, tomando como variable principal el riesgo de lactancia mixta al alta en las madres con deseo de LME.

**Resultados.** Se incluyeron un total de 225 encuestas. Un total de 156 (69,3%) de RN fueron dados de alta de Maternidad con LME, 41 (18,2%) con lactancia mixta y 25 (11,1%) con lactancia artificial. La mediana (IQR) de edad gestacional fue de 40 (39,5-0,5) semanas, peso al nacimiento 3.210 g (2.960-3.470) y edad materna 34,5 (31,5-37,5) años. El análisis bivariado demuestra que haber dado de lactar previamente (OR 0,22, IC95% 0,08-0,60) y realizar piel con piel (OR 0,44, IC95% 0,20-0,98) son factores que favorecen la LME al alta, mientras que el tipo de parto por cesárea (OR 3,77, IC95% 1,74-8,16) es un factor de riesgo para pasar a lactancia mixta. El modelo de regresión logística, demostró que la edad materna (OR 1,09, IC95% 1,02-1,19), el tipo de parto por cesárea (OR 2,67, IC95% 1,14-6,24) y haber dado de lactar previamente (OR 0,20, IC95% 0,07-0,57), son factores independientes que se asocian con el tipo de lactancia al alta de Maternidad en madres con deseo de lactancia materna.

**Conclusiones.** El estudio demuestra que la mayor edad materna y el parto mediante cesárea son factores de riesgo de pérdida de LME al alta de Maternidad con paso a lactancia mixta, mientras que haber alimentado previamente a un hijo con lactancia materna favorece la LME.

**P-063. REVISIÓN DEL SÍNDROME DE NETHERTON. A PROPÓSITO DE UN CASO.** García-Trevijano Cabetas L<sup>(1)</sup>, Moreno Vicente-Arche B<sup>(1)</sup>, Domínguez Bernal E<sup>(1)</sup>, Del Villar Guerra P<sup>(1)</sup>, Hernández Villarroel AC<sup>(1)</sup>, Hernández Carbonell M<sup>(1)</sup>, Casado Verrier B<sup>(1)</sup>, Escosa García L<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital General de Segovia. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario La Paz. Madrid.

**Introducción.** El síndrome de Netherton (SN) es una enfermedad rara (1:200.000 nacimientos), autosómica recesiva, debida a mutaciones en el gen SPINK5 (cr.5q32), que condicionan la ausencia o escasa producción de proteína LEKTI en el estrato córneo. Presentan eritrodermia con des-

camación, anomalías del tallo piloso, malabsorción intestinal, deshidratación hipernatrémica e infecciones recurrentes. El diagnóstico puede ser tardío. El pronóstico y tratamiento dependen de las complicaciones.

**Resumen del caso.** Recién nacida a término. Padres marroquíes, consanguinidad lejana. Dos hijas sanas. Sin antecedentes prenatales de interés. Apgar 9/9 y pHAU 7,39. Descamación cutánea. A los 10 minutos de vida mala adaptación pulmonar e hipotonía, ingresando en Unidad de Neonatología. Se incuba y estabiliza. Precisa soporte respiratorio, sueroterapia, alimentación enteral por sonda y fototerapia. Destaca piel seca, descamada y eritematosa, sospechándose eritrodermia ictiosiforme. Presenta deshidratación hipernatrémica: Na máximo 161,2 mmol/L y pérdida ponderal 14,5% a pesar de aportes i.v. Se traslada a hospital de tercer nivel para continuar estudio y cuidados. Episodios de sepsis confirmada precisando ingreso en UCIN 3 meses. Tratamiento tóxico, asepsia y dieta hidrolizada. Se confirma diagnóstico genético de SN iniciando inmunoglobulinas.

**Conclusion/comentarios.** El SN presenta evolución heterogénea. Pronóstico grave neonatal y alta mortalidad (20% al año de vida). El tratamiento es sintomático. En los últimos años se ha publicado el efecto beneficioso de la terapia con inmunoglobulinas. Ante la presencia de dermatitis ictiosiforme es preciso un diagnóstico diferencial, siendo la alteración genética lo que confirma el diagnóstico. El diagnóstico prenatal molecular es posible y el consejo genético debe proponerse a las familias afectadas.

**P-064. HEMATURIA MACROSCÓPICA EN DOS ADOLESCENTES.** Cebrián Fernández R<sup>(1)</sup>, Puente Montes S<sup>(1)</sup>, Villacastín Ruiz E<sup>(2)</sup>, Gómez Beltrán O<sup>(3)</sup>, González Martín L<sup>(1)</sup>, Díez Monge N<sup>(1)</sup>, Cancho Candela R<sup>(1)</sup>, Centeno Malfaz F<sup>(1)</sup>. *Servicios de <sup>(1)</sup>Pediatría y <sup>(2)</sup>Radiología. Hospital Río Hortega. <sup>(3)</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico de Valladolid.*

**Introducción.** El síndrome de Cascanueces es la compresión extrínseca de la vena renal izquierda, lo que impide su drenaje sanguíneo normal en la vena cava inferior. En la mayoría de los pacientes se produce por la compresión de la vena renal izquierda, entre la arteria aorta y la arteria mesentérica superior. Esta variante se ha denominado síndrome de cascanueces anterior. Con menor frecuencia la vena renal izquierda se encuentra en posición retroaórtica, por lo que ocurre la compresión entre la aorta y el cuerpo de la vértebra; esta variante recibe el nombre de síndrome de cascanueces posterior. Presentamos dos casos diagnosticados en nuestro servicio en el último año.

### Resumen de los casos:

**Caso clínico 1.** Paciente de 13 años sin AP ni AF de interés que presenta desde los 6 años episodios de hematuria macroscópica indolora sin sintomatología miccional. Episodios no relacionados con ejercicio ni procesos febriles. Pruebas complementarias: sedimento urinario y urocultivo normales, así como funciona tubular y glomerular normales. Ecografía doppler renal: vena renal izquierda retroaórtica. Angioresonancia: vena renal izquierda retroaórtica, con disminución del calibre de la misma, compatible con síndrome de Cascanueces. Valorado por cirugía pediátrica, con actitud expectante debido a la disminución de la frecuencia de los episodios.

**Caso clínico 2.** Paciente de 13 años con AP de enuresis nocturna con episodios de episodios desde hace diez meses de hematuria macroscópica acompañada de disuria y urgencia miccional. Pruebas complementarias: urocultivo negativo, función renal y cociente calcio/creatinina normal. Ecografía Doppler renal: atrapamiento de la vena renal izquierda. Angio-TC: compresión de la VRI a la altura de la pinza aorto-mesentérica, así como dilatación de la vena testicular izquierda, compatible con síndrome de Cascanueces. En este caso se mantuvo actitud expectante con disminución de los episodios de sangrado de forma progresiva.

**Conclusiones.** El atrapamiento de la vena renal izquierda o síndrome de "Nutcracker" es causa de hematuria recurrente principalmente durante la segunda década de la vida. También puede asociar dolor en flanco izquierdo, proteinuria ortostática y varicocele izquierdo en varones. La mayor parte de estos pacientes suelen ser manejados de forma conservadora. Hay que tener en cuenta que la reducción en el contenido graso retroperitoneal puede reducir aún más el ángulo aortomesentérico e inducir las manifestaciones clínicas del síndrome de cascanueces. Si persisten los síntomas, se puede realizar la implantación de un stent intravascular hasta otros procedimientos quirúrgicos más complejos.

SÁBADO 1 DE ABRIL DE 2017

Zona Hall Sala Menor - Exposición

**P-065. SIRINGOCELE COMO CAUSA DE ITU RECURRENTE.** Lara Cárdenas DC, Molnar A, Granell Suárez C, Pontón B, Barnes Marañón S, Fernández García L, Gómez Farpón A. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

El siringocele es una patología infrecuente, y aunque en la mayoría de los pacientes es asintomático y se diagnostica

incidentalmente, la sintomatología es diversa y depende del tipo que presente, siendo las infecciones urinarias y síntomas obstructivos lo más frecuente.

Presentamos el caso de un paciente de 8 años con infecciones urinarias de repetición con cultivos positivos para *E. coli* y pielonefritis aguda por *E. faecalis*, además de presentar enuresis diaria postmiccional. Durante el estudio se realizó ecografía abdominal donde se evidenció asimetría renal con ligero adelgazamiento de la cortical derecha, sin visualizar dilatación ureteral, por lo que se solicita CUMS realizando múltiples intentos fallidos del sondaje vesical hasta lograrlo; en esta no se observa reflujo vesicoureteral, pero durante la micción se observa una zona de dilatación de la uretra membranosa con una zona de estenosis irregular distal a la misma de 1 cm sin observarse imágenes compatibles de válvulas uretrales.

Se realiza cistoscopia en la que se evidencia discreta dilatación de la uretra membranosa y orificio de conducto de las glándulas de Cowper dilatado, sin otras malformaciones asociadas.

Ante los hallazgos descritos se diagnostica siringocele y se considera realizar tratamiento conservador profilaxis antibiótica. Además se dan recomendaciones de adecuada micción y se realiza seguimiento con ecografía y flujometría.

Al realizar el estudio de las ITUs en la edad pediátrica nos podemos encontrar con patologías poco frecuentes como en este caso el siringocele y su conocimiento nos lleva a encaminar una adecuada pauta de tratamiento.

**P-066. NEONATO CON CONVULSIONES DE DIFÍCIL CONTROL.** Abad Moreno N<sup>(1)</sup>, Ricondo A<sup>(2)</sup>, Álvarez N<sup>(1)</sup>, Roncero ML<sup>(1)</sup>, Castro L<sup>(1)</sup>, Aparicio P<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario de Salamanca; <sup>(2)</sup>Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo.

**Introducción.** Una convulsión es una alteración paroxística de la función neurológica, acompañada o no de descarga eléctrica neuronal. La etiología es heterogénea, siendo el 3-5% de origen idiopático. Las principales causas son: encefalopatía hipóxico-isquémica, enfermedad cerebrovascular, infecciones del SNC, disgenesia cerebral y, en prematuros, la hemorragia intraventricular.

**Caso clínico.** Neonato de 28 días que ingresa por hipertensión, lateralización de la cabeza y rechazo de tomas de 48 horas. Embarazo normal y perinatal sin incidencias. Parto eutócico. Al ingreso se constatan conducta y exploración neurológica patológicas, realizándose ecografía transfontanelar y electroencefalograma que evidencian necrosis cortical y estatus epiléptico focal occipital. Realizamos estudio meta-

bólico, infeccioso y tóxico, objetivándose LCR patológico (pleocitosis, hiperproteinorraquia e hipoglucorraquia) por ello iniciamos tratamiento antibiótico, antiviral y tuberculostático, retirándose los últimos tras positivización de PCR (Reacción en Cadena de la Polimerasa) para VHS (Virus Herpes Simplex) 2 en LCR; siendo esta indetectable en frotis cutáneo-mucosos del paciente y exudado vaginal materno. Evolución tórpida, con crisis convulsivas refractarias, lesiones quísticas y dilatación ventricular progresiva en neuroimagen junto con deterioro de la ingesta oral, precisando gastrostomía previo al alta.

**Comentario.** La meningoencefalitis representa 30% de infecciones neonatales por herpes. Cursa con lesiones cutáneas hasta en el 70% de casos. La PCR positiva en LCR confirma la afectación del SNC, siendo el EEG más sensible y precoz que la neuroimagen para el diagnóstico. El tratamiento antiviral aumenta la supervivencia pero no disminuye el riesgo de secuelas neurológicas (2/3 de pacientes). La mortalidad es secundaria a las lesiones neurológicas.

**P-067. NEONATO CON TUMORACIÓN LUMBAR DE DIAGNÓSTICO POSTNATAL.** Abad Moreno N<sup>(1)</sup>, Ricondo A<sup>(2)</sup>, Martínez L<sup>(1)</sup>, Polo M<sup>(1)</sup>, Sánchez M<sup>(1)</sup>, Vegas M<sup>(1)</sup>, Álvarez N<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario de Salamanca. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo.

**Introducción.** Se define como tumor neonatal aquel que aparece en los primeros 28 días de vida. Por sus características biológicas van a constituir un subgrupo específico dentro de la Pediatría, representando únicamente el 1-2% de los tumores pediátricos. Presentamos el caso de un neonato en la que objetivamos tumoración lumbar en paritorio.

**Caso clínico.** Madre sana, primigesta. Embarazo controlado, ecografías y serologías normales. Test combinado de bajo riesgo. Parto instrumental por registro fetal anómalo. Apgar 2/5/5. Al nacimiento objetivamos lesión lumbar sugestiva de defecto del tubo neural (DTN) que se confirma desde L5 tras realizar resonancia magnética nuclear (RMN); siendo intervenida en las primeras 24 horas de vida sin incidencias. Mantenemos antibioterapia profiláctica, postura en prono y manejo sin látex, con buena evolución de herida quirúrgica. Desarrolló hidrocefalia postquirúrgica acompañada del aumento de perímetro craneal, que se estabilizaron al mes de vida, estando clínicamente asintomática. Se confirmó malformación Arnold-Chiari tipo II en RMN postquirúrgica. Estudio de anomalías asociadas (oftalmológico, cardiológico, abdominal, caderas) normal. Ingesta oral y tránsito intestinal adecuados. Al alta actitud con caderas y rodillas en flexión,

pies talos, ausencia de reflejo plantar, estando conservados los rotulianos. Deposiciones continuas y diuresis en sábana.

**Comentario.** El mielomeningocele es el DTN más común. Incidencia estimada 1/1.000 recién nacidos vivos, el 75% de localización lumbosacra. El diagnóstico prenatal incluye la determinación de alfafetoproteína junto con la ecografía. Las manifestaciones clínicas dependen del nivel lesional. La antibioterapia profiláctica y cirugía precoces constituyen la base del tratamiento. Supervivencia del 75% en edad adulta.

**P-069. OBSTRUCCIÓN Y PERFORACIÓN INTESTINAL EN RECIÉN NACIDO A TÉRMINO: ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE *VERSUS* ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG.** Tobar Mideros MC, Paz Paya E, Bermúdez Hormigo I, López Wilches MY, Matías Del Pozo V, De La Huerga López A, Villa Francisco C, Marcos Temprano M. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid*.

**Introducción.** La enterocolitis necrotizante (ECN) se relaciona frecuentemente con el recién nacido prematuro, pero hasta un 13% de los casos ocurren en niños nacidos a término (RNAT). Factores predisponentes en estos pacientes son las cardiopatías congénitas, distres respiratorio, sepsis, sufrimiento fetal, hipoglucemia y restricción del crecimiento intrauterino (CIR). La enfermedad de Hirschprung (EH) es una enfermedad genética con un patrón complejo de herencia y expresión clínica variable, que puede manifestarse como un cuadro de enterocolitis.

**Caso clínico.** RNAT. Parto inducido a las 37 semanas por CIR tipo I, vaginal. Apgar 9/10. No precisa reanimación. Peso al nacimiento: 2.080 g. Ingresa por CIR e hipoglucemia neonatal precoz. Meconiorrexis el primer día de vida. El tercer día de vida presenta deposiciones sanguinolentas, regurgitación biliosa y clínica de sepsis. Rx abdominal: edema y dilatación de asas con patrón de miga de pan en hemiabdomen izquierdo. Ante la sospecha de ECN se pauta antibioterapia y dieta absoluta. Mejoría progresiva del cuadro, con microbiología negativa, se suspende antibioterapia a los 13 días de vida. El día 16 presenta cuadro de intolerancia digestiva con vómitos, regurgitaciones y distensión abdominal; recibe vancomicina durante 7 días por sospecha de sepsis asociada a catéter; hemocultivo y cultivo de punta de catéter negativos. Alta hospitalaria a los 24 días de vida. El día 37 presenta nuevo cuadro de vómitos biliosos, distensión abdominal y afectación del estado general. Ecografía abdominal: abundante gas intestinal de forma difusa por todo el abdomen, con paresia de asas intestinales. Enema opaco: estenosis colónica sin fuga de contraste. Hallazgos quirúr-

gicos: perforación en zona estenótica. Se realiza resección segmentaria de colon con colostomía a nivel proximal del colon descendente. Anatomía patológica: se descarta EH. Buena evolución postquirúrgica y alta a los 57 días de vida.

**Comentario.** La ECN debe considerarse como diagnóstico diferencial en un recién nacido a término con sangrado digestivo bajo, especialmente en aquellos que presentan factores de riesgo. La EH puede manifestarse inicialmente como una enterocolitis y en ambos originarse una perforación intestinal. El estudio anatomopatológico será fundamental para distinguir entre estas dos entidades.

**P-070. EL SÍNDROME DEL NIÑO AZUL.** Cuervas-Mons Tejedor M, Cilla Lizárraga AL, Ferragut Ferretjans F, Esteban Sanz R, Rodríguez Alonso M, Elizondo Alzola A, Arribas Montero I, Garrido Barbero M. *Hospital Universitario de Burgos*.

**Introducción.** La metahemoglobinemia es un raro trastorno sanguíneo que se produce cuando la molécula de hierro de la hemoglobina pasa de su forma reducida (Fe<sup>++</sup>) a su forma oxidada (Fe<sup>+++</sup>) por contacto con sustancias oxidantes, interfiriendo en el transporte de oxígeno. Se caracteriza por la coloración azul-grisácea de piel y mucosas con escasa repercusión hemodinámica, aunque en casos graves puede ser letal. La ingesta de vegetales o agua ricos en nitratos es el principal desencadenante en lactantes. Su diagnóstico y monitorización se realiza mediante cooximetría midiendo los niveles de metahemoglobina en sangre. El tratamiento incluye oxigenoterapia, azul de metileno intravenoso y en casos muy graves exanguino-transfusión.

**Caso clínico.** Lactante de 8 meses, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por cuadro de vómitos, cianosis generalizada, con predominio peribucal y en manos, de 2 horas de evolución. La madre refiere haber cocido las patatas de su puré con agua de borrajas y haberlo conservado durante 24 horas en la nevera. En la exploración física destaca regular estado general con palidez cutánea generalizada y cianosis labial y lingual con Sat O<sub>2</sub> en torno al 90% sin mejoría tras la administración de oxigenoterapia. Se realizó analítica sanguínea con hemograma y bioquímica normales y cooximetría metahemoglobinemia de 24,3% al ingreso, que descendió a 6,1% y 1,3% a las 4 y 8 horas de tratamiento con oxigenoterapia al 100%, sin administrarse azul de metileno. Fue dado de alta a las 18 h de observación, asintomático.

**Comentario.** Los menores de 12 meses, por su menor acidez gástrica, la predisposición de la hemoglobina fetal a la oxidación, y una cierta deficiencia del sistema NADH-metahemoglobin-reductasa, son los más susceptibles de

padecer esta enfermedad. En este rango de edad la etiología principal es la ingesta de purés elaborados con vegetales con alto contenido en nitritos como la borraja o las espinacas, siendo el tiempo desde la preparación hasta la ingesta un condicionante importante en su patogenia. Es imprescindible una buena anamnesis y un diagnóstico diferencial muy amplio en el que se incluyen cardiopatías, neumopatías, sepsis, anomalías neuromusculares y hematológicas.

**P-071. MENINGOENCEFALITIS POR VIRUS HERPES HUMANO 6.** Librán Peña A, Hedrera Fernández A, Polanco Zea PM, De Ponga López P, Díez Monge N, Puente Montes S, Cancho Candela R, Centeno Malfaz F. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** El virus herpes humano 6 (VHH-6) se asocia frecuentemente a infecciones autolimitadas como la roséola, pero en ocasiones puede causar cuadros graves como meningoencefalitis, de la cual se presentan dos casos.

#### Casos clínicos:

*Caso 1.* Varón de 4 años que presenta fiebre (39 °C), vómitos, meningismo, somnolencia y ataxia. Se realiza punción lumbar objetivando pleiocitosis (676 células/mcl) con 97% mononucleares y proteinorraquia de 123 mg/dl. Ante la sospecha de meningoencefalitis vírica se inicia tratamiento empírico con aciclovir intravenoso. Al persistir la ataxia y la somnolencia, asociando disartria y bradipsiquia, se administra gammaglobulina intravenosa. Se obtiene PCR positiva para VHH-6 en LCR, por lo que se modifica aciclovir por ganciclovir intravenoso durante 8 días. En el EEG se objetivó enlentecimiento de la actividad bioeléctrica cerebral y la RM cerebral fue plenamente normal. Persistencia de cierta discapacidad motriz gruesa de buena evolución. Recuperación completa a las 3 semanas del debut.

*Caso 2.* Varón de 8 años que consulta por fiebre (39,8 °C), cefalea, somnolencia e irritabilidad, con rigidez nuchal y signo de Brudzinski. Se realiza punción lumbar objetivando pleiocitosis (40 células/mcl) con 80% de mononucleares y proteinorraquia de 49 mg/dl. Ante la sospecha de meningoencefalitis infecciosa, se pauta tratamiento empírico con cefotaxima y aciclovir intravenosos, suspendiéndose ante PCR positiva para VHH-6 en LCR. Enlentecimiento de la actividad cerebral en EEG y RM craneal sin alteraciones. Recuperación completa en 5 días sin secuelas.

**Comentario.** El diagnóstico de meningoencefalitis por VHH-6 es clínico con confirmación microbiológica por PCR en LCR. No suelen precisar tratamiento específico aunque en cuadros graves o con escasa mejoría se debe plantear el tratamiento con ganciclovir.

**P-072. EFECTO EXTRAPIRAMIDAL SECUNDARIO A CLEBOPRIDA.** Torres Aguilar L, Librán Peña A, Crespo Valderrábano L, Sánchez Garrido M, Arribas Arcedillo M, Ortiz Martín N, Hedrera Fernández A, Centeno Malfaz F. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción.** Las distonías se definen como las contracciones musculares (sostenidas o intermitentes) simultáneas de músculos agonistas y antagonistas, que provocan torsión con movimientos repetitivos o posturas anormales. Son involuntarias y presentan una duración entre los 100 msegundos a 2 segundos.

**Caso clínico.** Paciente de 11 años que consulta en la Unidad de Urgencias de Pediatría por haber iniciado mientras practicaba deporte con intensa cervicalgia, movimientos de hiperextensión cervical, supraelevación de la mirada y fotofobia. Afebril. No refiere antecedente infeccioso ni traumático. No antecedentes de tics previos ni otros antecedentes de trastornos motores. Ante la sospecha de distonía se administra biperideno intramuscular sin que resulte eficaz por lo que se administra midazolam intravenoso cediendo el episodio. Rehistoriando a la paciente refiere ingesta 8 horas previas, de una cápsula de Flatoril® (cleboprida + simeticona).

**Conclusiones.** Dentro del diagnóstico diferencial de las distonías es especialmente importante realizar una anamnesis cautelosa prestando atención a la semiología clínica y realizando estudio toxicológico orientado. El Flatoril® está compuesto por cleboprida: benzamida maleato agonista de receptores de serotonina 5-HT<sub>4</sub> y antagonista de receptores de dopamina D<sub>2</sub> en el tracto gastrointestinal (efecto procinético) y antagonista de receptores dopaminérgicos D<sub>2</sub> centrales y periféricos (efecto antiemético) y simeticona (antiflatulento). La cleboprida, debido al efecto dopaminérgico central puede producir reacciones extrapiramidales como distonía, hipertonía, tics, temblores, síntomas de Parkinson y discinesias tardías. Respecto al tratamiento los fármacos anticolinérgicos, como el biperideno han demostrado eficacia en el 40% de las ocasiones mientras que las benzodiacepinas son eficaces en el 15% de los casos.

**P-073. PERCEPCIÓN SOBRE EL USO DE INMUNOTERAPIA EN ATENCIÓN PRIMARIA.** Di Tata Francia C<sup>(1)</sup>, Marcos Temprano M<sup>(1)</sup>, Bermúdez Hormigo I<sup>(1)</sup>, Bodero Rodríguez S<sup>(1)</sup>, Sigüero De La Infanta S<sup>(1)</sup>, Luque Tur MA<sup>(2)</sup>, Sánchez Sierra N<sup>(1)</sup>, Guadilla Pérez N<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>(2)</sup>Hospital Can Misses. Balaerars.

**Introducción y objetivo.** La prevalencia de enfermedad respiratoria (asma y rinoconjuntivitis) basada en procesos alérgicos entre la población pediátrica está aumentando en las últimas décadas. En nuestro medio la implementación de pautas de inmunoterapia (IT) se realiza desde la consulta de Alergias Infantiles. Sin embargo, el PAP se encarga del seguimiento y supone el contacto continuado con el paciente. Por tanto, esta figura es imprescindible para asegurar el correcto cumplimiento terapéutico y alcanzar resultados óptimos.

El objetivo es describir los conocimientos y percepciones del Pediatra de Atención Primaria (PAP) sobre el uso de Inmunoterapia Alérgica (ITA).

**Material y métodos.** Se recogieron datos mediante una encuesta *online* elaborada con respuestas múltiples dirigida a PAP de la provincia de Valladolid y Baleares en enero 2017.

**Resultados.** Se recibieron 43 encuestas cumplimentadas. El 38,5% (n=17) considera que la ITA es un tratamiento órgano-específico y un 48,8% (n=21) un complemento cuando la farmacoterapia no es suficiente para el control de síntomas. El 67,4% (n=29) considera que es un tratamiento efectivo y beneficiosos en casos seleccionados de rinitis y asma. Solamente dos PAP consideraron que la IT no es eficaz para el asma. 20,9% (n=9) cree que no supone un ahorro económico. El 4,7% (n=2) no cree que pueda modificar la progresión de la enfermedad. Mientras que más de la mitad no sabe 25,6% (n=11); o no cree 30,2% (n=13) que la ITA pueda prevenir el desarrollo de nuevas sensibilizaciones. En cuanto a la seguridad de administración, 53,5% (n=23) considera que la vía sublingual es mejor que la subcutánea. 48,8% (n=21) opina que ambas vías de administración son igualmente efectivas. La mayoría 81,4% (n=35) reconoce que la ITA debería ser un tema de mayor discusión en las reuniones científicas. El 48,8% (n=21) desconoce su mención en las guías clínicas. 86% (n=37) escogen al paciente monosensibilizado como idóneo para la indicación de ITA. Ante una prescripción, el 32,6% (n=14) solicita más información y solo el 9,3% (n=4) muestran desacuerdo o indiferencia. La mayoría: 88,4% (n=38) asume que debe administrarse en el Centro de Salud salvo si hay reacciones adversas. Finalmente, el 32,6% (n=14) considera que la duración óptima es menos de 3 años.

**Conclusiones.** Aunque la indicación y prescripción de la ITA parte del especialista en Alergia, los PAP juegan un papel fundamental en el cumplimiento y seguimiento del tratamiento. La IT es seguro y eficaz, sin embargo, aún existe cierto desconocimiento y escepticismo sobre sus usos y beneficios.

**P-074. NIÑO CON LESIONES CUTÁNEAS HIPERPIGMENTADAS EN MIEMBROS INFERIORES.** Sigüero De La Infanta S<sup>(1)</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>(1)</sup>, Di Tata Francia C<sup>(1)</sup>, Moreno Carrasco JL<sup>(1)</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>(1)</sup>, Vázquez Fernández ME<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>(2)</sup>Centro de Salud Arturo Eyries. Valladolid.

**Introducción.** La aparición de lesiones hiperpigmentadas en Pediatría puede deberse a múltiples etiologías (daño solar, infecciones, alteraciones endocrinológicas, uso de fármacos, etc.), siendo las enfermedades reumáticas una rara causa de las mismas. Se presenta el caso de un varón en el que dicha alteración cutánea fue la primera y única manifestación de una conectivopatía.

**Caso clínico.** Varón de 12 años de etnia gitana derivado desde su Pediatra de Atención Primaria para valoración de lesiones cutáneas hiperpigmentadas e induradas en extremidad inferior izquierda de un año de evolución, sobre las que se realizó biopsia cutánea. Ningún otro síntoma asociado. No antecedentes personales ni familiares de interés salvo abuelo con psoriasis. A la exploración presentó placas hiperpigmentadas e induradas en zona posterior de gemelo izquierdo (una en 1/3 medio y otra en 1/3 superior, por debajo del hueco poplíteo) e inicio de máculas hiperpigmentadas en región inguinal bilateral y pliegue glúteo izquierdo, sin otras alteraciones. Se solicitó analítica sanguínea con hemograma, bioquímica y reactantes de fase aguda en rangos normales. Estudios microbiológicos e inmunológicos negativos. La biopsia cutánea mostró una epidermis reticular con haces gruesos de colágeno, aislados linfocitos perivasculares superficiales y vasos con paredes ligeramente engrosadas, hallazgos compatibles con una *esclerodermia localizada*. Ante los resultados, tras descartar infección latente, se inició terapia con metotrexato subcutáneo y ácido fólico semanales, asociados inicialmente a corticoterapia oral en pauta descendente (que se mantuvo durante 3 meses, junto con protección gástrica y suplementos de calcio y vitamina D). Desde entonces, tras 8 meses de tratamiento, ha presentado una evolución favorable, con casi una desaparición completa de las lesiones cutáneas previas y sin asociar otras nuevas ni ningún otro síntoma.

**Comentario.** La aparición de lesiones cutáneas hiperpigmentadas en Pediatría puede ser la primera manifestación de una patología sistémica potencialmente grave, por lo que es fundamental destacar el papel de la biopsia cutánea para aclarar el diagnóstico y poder así iniciar un tratamiento de forma precoz, con el fin de evitar complicaciones asociadas.

**P-075. LESIONES CUTÁNEAS DE RECIENTE APARICIÓN EN NIÑA CON TRATAMIENTO BIOLÓGICO, ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO?** Siguero De La Infanta S, Tobar Mideros C, González-Lamuño Sanchís C, Palomares Cardador M, Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Una reacción paradójica es aquella que produce o exacerba un síntoma o enfermedad, debido a la administración de un fármaco que es usado como tratamiento de la misma y que tiene una eficacia probada para dicho proceso. Muchas de estas reacciones han sido descritas durante la terapia con fármacos biológicos del grupo de los inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa (Anti-TNF  $\alpha$ ), usados fundamentalmente para el tratamiento de enfermedades reumáticas, psoriasis y enfermedad inflamatoria intestinal. Estos efectos paradójicos suelen presentarse con manifestaciones cutáneas, mediante el desarrollo de psoriasis o exantemas psoriasiformes. Existen muy pocos casos descritos en la literatura de reacciones paradójicas en población pediátrica.

**Caso clínico.** Niña de 10 años en seguimiento en consultas de Reumatología Infantil con diagnóstico de osteomielitis crónica recurrente multifocal (OCRM) que, tras falta de respuesta al tratamiento con AINES y ciclos de pamidronato endovenoso, inició en marzo 2016 terapia con adalimumab subcutáneo cada 2 semanas y metotrexato oral semanal, con excelente respuesta (desaparición de brotes, normalización de reactantes de fase aguda y mejoría de lesiones óseas previas en pruebas de imagen). Desde agosto 2016 aparición de lesiones psoriasiformes en tronco, nuca y cuero cabelludo. Se realizó estudio de las mismas, con diagnóstico de *psoriasis paradójica*, pautándose corticoide tópico y descenso de la dosis de anti-TNF $\alpha$ , con mejoría de las mismas y sin necesidad de retirada de medicación biológica.

**Comentario.** Se han descrito multitud de reacciones paradójicas desde la introducción de las terapias biológicas, especialmente asociadas a fármacos anti-TNF $\alpha$ . Estas reacciones son muy infrecuentes en la edad pediátrica pero deben ser conocidas, ya que habrá que sospechar esta entidad ante la aparición de nueva sintomatología en un paciente tratado con este tipo de fármacos.

**P-076. OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA TIPO 1 EN UNA FAMILIA.** Bermúdez Hormigo I, López Wilches MY, Tobar Mideros MC, Paz Payá E, Orellana Castillejo N, Marcos Temprano M, Bahillo Curieses P. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** La osteogénesis imperfecta (OI) es un enfermedad hereditaria del tejido conectivo, en la que existe

un trastorno en la formación de colágeno tipo I. Clínicamente se caracteriza por presencia de fragilidad ósea e hiperlaxitud ligamentosa, entre otras.

**Caso clínico.** Paciente de 12 años y 11 meses en seguimiento por pubarquia prematura con exploraciones complementarias normales. *Antecedentes familiares:* padre OI tipo 1, fracturas hasta la pubertad, talla 162 cm. Madre talla 147 cm. Hermano mayor escoliosis. Tallas bajas en rama materna. *Antecedentes personales:* somatometría normal al nacimiento. Hernia diafragmática izquierda intervenida, cariotipo 46XY. Fractura de tibia a los 16 meses (traumatismo). *Exploración:* talla 143,6 cm (-1,67 DE), IMC 22,21 kg/m<sup>2</sup>, braza 144,5 cm, TS/T=0,52, SS/SI=0,9. Escleras ligeramente azuladas, dentición normal. Soplo 1/6 de aspecto funcional. Vello pubiano II, teste izquierdo 10-12 cc, derecho 8 cc. Resto normal. *Pruebas complementarias:* se constata en analítica elevación persistente de fosfatasa alcalina (FA) (máximo 900 U/I). Estudio hormonal normal (suprarrenales, tiroideas, LH, FSH, testosterona e IGF1). Edad ósea: 13 años 9 meses para E.C. 12 años 11 meses. Estudio de densidad ósea normal. *Evolución:* durante el seguimiento mantiene velocidad de crecimiento normal, persistiendo cifras de FA elevadas. Aparición de escoliosis que precisa tratamiento ortésico. Se realiza estudio genético de OI: mutación en COL1A1 en niño, padre y hermano.

**Comentarios:**

1. La osteogénesis imperfecta tipo 1 es la forma más leve de OI.
2. La sintomatología es variable, incluso dentro de una misma familia, pudiendo pasar desapercibida ante la ausencia de fracturas.
3. Entre la sintomatología asociada puede existir afectación de talla.

**P-077. SARCOMA DE EWING CON METÁSTASIS PULMONARES EN PACIENTE PEDIÁTRICO.** Martínez Figueira L, Ramajo Polo A, Del Rey Tomás-Biosca M, Benito Bernal AI. *Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** Los Tumores de la Familia del Sarcoma de Ewing (TFSE) son los segundos tumores óseos primarios más frecuentes en niños y suponen el 5% de las neoplasias infantiles. Son más frecuentes entre el año y los 10 años. Pueden originarse en cualquier hueso pero son más frecuentes en las extremidades que en esqueleto axial (45%) y suele afectar a los tejidos blandos adyacentes. Los síntomas son muy inespecíficos y poco alarmantes, por lo que hasta en el 50% de los pacientes puede retrasarse su diagnóstico

hasta 6 meses. El dolor suele ser el síntoma inicial (96%), la tumefacción aparece de forma más tardía. Las localizaciones donde más frecuentemente metastatizan son: pulmón (38%), huesos (31%) y médula ósea (11%).

**Caso clínico.** Varón de 13 años que acude a Urgencias por dolor e inflamación en gemelo derecho de 1 mes de evolución. En la exploración física destaca tumefacción y aumento de la Tª desde hueso poplíteo hasta tobillo, con disminución de la fuerza e imposibilidad para la flexo-extensión del pie. La radiografía presenta lesión lítica en tercio medio de peroné, reacción perióstica “en cepillo”, despegamiento cortical y aumento de densidad de partes blandas. En el estudio de extensión realizado (TAC, RMN, PET-TAC) se confirma la presencia de masa de aspecto agresivo en peroné, componente de partes blandas parcialmente necrosado con metástasis pulmonares y adenopatía en hueso poplíteo. El estudio histológico del tumor es compatible con sarcoma de Ewing con translocación t(11;22)(q24;q12) en el 92% de las células. En la biopsia bicrestal de la médula ósea no se objetiva infiltración. El paciente recibe tratamiento quimioterápico según protocolo internacional (Euro Ewing 2012) con Vincristina, Etopósido, Ifosfamida y Adriamicina (VIDE). En la reevaluación tras 6 ciclos de inducción se observa desaparición de las metástasis pulmonares y reducción discreta de la masa tumoral. Se programa extirpación quirúrgica de la lesión. Finalmente durante la cirugía, debido a la importante afectación vasculonerviosa, se realiza amputación del miembro inferior derecho a nivel infracondíleo. El paciente se encuentra actualmente en tratamiento quimioterápico de consolidación postquirúrgico con Vincristina, Actinomicina, Ifosfamida (VAI). Posteriormente recibirá radioterapia pulmonar.

**Comentario.** Los tumores óseos del peroné son infrecuentes, representando el 2,5% del total. La presencia de metástasis pulmonares al diagnóstico representa mal pronóstico y condiciona un abordaje más agresivo del tumor. Entre las nuevas terapias para mejorar la supervivencia libre de enfermedad en los pacientes de alto riesgo se ha propuesto el tratamiento con ác. zoledrónico.

**P-078. ESTUDIO DESCRIPTIVO DEL DOLOR TORÁCICO EN PEDIATRÍA.** Gutiérrez Buendía D, Aguado Antón R, Llorente Pelayo S, González De La Rosa A, Pastor Tudela A, Garde Basas J, Palacios Sánchez M. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción y objetivos.** El dolor torácico constituye un motivo de consulta frecuente en Pediatría, de etiología frecuentemente benigna. Nuestro objetivo es conocer sus dife-

rentes causas, características y el manejo en nuestro centro.

**Métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas electrónicas de pacientes <16 años valorados en Urgencias de Pediatría con triaje de dolor torácico entre el 01/01/2016-31/12/2016. Análisis estadístico mediante el programa SPSS.

**Resultados.** Se registraron 170 pacientes (53,5% varones). La edad media fue 10,36 años, siendo los 13 la edad con más casos registrados. El 75% consultaron en las primeras 24 horas. El dolor más frecuente fue de tipo mecánico (27,1%), punzante (25,3%) y opresivo (17,1%), de localización lateral (47,6%) y centrotorácica (34,1%). Un 65,9% no presentaban otra clínica asociada, el 12,4% referían dolores previos y el 18,3% antecedente traumático. Los antecedentes personales destacados fueron asma (14,7%) y patología cardiaca (6,5%). En la exploración física un 38,2% presentaban dolor a la palpación torácica, 11,2% soplo cardiaco y un 4,7% ruidos respiratorios alterados. Las pruebas complementarias realizadas fueron: ECG (48,2%), Rx tórax (34,1%), analítica (20%) y ecocardiografía (6%), resultando alteradas en el 16,3% de los casos. El diagnóstico final del dolor fue osteomuscular (39,4%), traumático (17,1%), inespecífico (16,5%), cardiaco (9,4%) y respiratorio (6,5%). Un 20% de los pacientes precisaron ingreso y seguimiento posterior en consulta.

**Conclusiones.** Nuestra revisión pone de manifiesto un mayor porcentaje de casos de dolor torácico de origen cardiaco, probablemente debido a encontrarnos en un hospital terciario. El ECG y RX de tórax son las pruebas complementarias de mayor utilidad en el abordaje diagnóstico en el Servicio de Urgencias.

**P-079. ADENOMEGALIAS A ESTUDIO.** De Ponga López P, Pérez Gutiérrez E, Librán Peña A, Ortiz Martín N, Polanco Zea P, Sánchez Moreno MG, Centeno Malfaz F. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivo.** Revisar los diagnósticos más frecuentes de los pacientes pediátricos estudiados por adenopatías persistentes.

**Material y métodos.** Se recoge el listado de pacientes derivados desde Atención Primaria que se han estudiado en la consulta de Infectología pediátrica con diagnóstico inicial de adenopatía entre los años 2013 y 2016. Se analizan las variables: edad, tiempo de evolución, localización, tamaño, pruebas complementarias, diagnóstico, tratamiento y evolución del paciente.

**Resultados.** Durante este periodo se estudian un total de 12 pacientes. Las adenopatías eran laterocervicales en un

50% de los casos e inguinales en el otro 50%. El estudio de los pacientes se basó en analítica sanguínea (hemograma, bioquímica, reactantes de fase aguda, serologías) y ecografía. En casos seleccionados se realizaron PAAF, biopsias, Mantoux o IGRA. El diagnóstico más frecuente fue el de adenopatía reactiva (65%), presentando todos ellos una adecuada evolución. En una paciente se diagnóstico pilomatrixoma que fue intervenido, dos de los casos se clasificaron como linfadenitis secundarias a micobacterias atípicas, un paciente fue diagnosticado de enfermedad de Castleman y otro de tularemia.

**Discusión.** Las adenopatías son un hallazgo muy frecuente en la exploración del paciente pediátrico (55-80%). La elevada frecuencia de adenomegalias en los niños se explica por la hiperplasia linfoide fisiológica, las frecuentes infecciones en edad pediátrica y la mayor respuesta a estímulos antigénicos. Si bien la mayoría de los casos son reactivas a infecciones benignas, en ocasiones pueden ser la manifestación inicial de patologías más graves (tuberculosis, linfoma, leucemia...).

**P-080. ESTUDIO DESCRIPTIVO DEL SÍNCOPE EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA.** Gutiérrez Buendía D, Llorente Pelayo S, González De La Rosa A, Pastor Tudela A, Aguado Antón R, Palacios Sánchez M, Garde Basas J. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción y objetivos.** El síncope constituye una de las principales causas de pérdida de conciencia en la edad pediátrica, siendo motivo de angustia y preocupación familiar. Nuestro objetivo es conocer sus causas, características y manejo en nuestro centro.

**Métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas electrónicas de pacientes <16 años valorados en Urgencias de Pediatría con triaje de síncope, lipotimia o pérdida de conciencia entre el 01/01/2016-31/12/2016. Análisis estadístico mediante el programa SPSS.

**Resultados.** Se registraron 108 pacientes (56,5% niñas), con una edad media de 9,15 años, siendo los 13 la edad con mayor incidencia. Un 14,8% presentaban historia de síncope previos. El 81,4% consultaron en las 2 primeras horas tras el episodio. El 58,3% referían pérdida de conciencia (75% menor de 1 minuto) y el 9,3% movimientos anormales (tónico-clónicos). El 77,8% presentaron pródromos, destacando mareo o inestabilidad (46,2%), palidez cutánea (43,5%) y sudoración (19,4%). Un 27,7% de los casos presentaban desencadenante, destacando la bipedestación prolongada (9,4%). La EF resultó anodina en el 97,2% y las pruebas complementarias realizadas fueron ECG (67,6%) y gasometría o glucemia capilar (81,6%). El diagnóstico final fue síncope o

pre-síncope neurocardiogénico en el 65,7%, seguido de otros TPNE (13,8%). El 18,5% ingresaron para completar estudio y se realizó seguimiento posterior en Cardiología Infantil (23,1%) o Neurología Infantil (1,9%).

**Conclusiones.** Una adecuada historia clínica y exploración física, junto con un ECG suelen bastar para el diagnóstico de síncope vasovagal. Cabe destacar que únicamente el 58,3% de los pacientes de nuestro estudio refieren pérdida de conciencia en la anamnesis.

**P-081. TORTÍCOLIS Y FIEBRE. A PROPÓSITO DE UN CASO.** De Ponga López P<sup>(1)</sup>, Díez Monge N<sup>(1)</sup>, Polanco Zea PM<sup>(1)</sup>, Casola Girón M<sup>(2)</sup>, Puente Montes S<sup>(1)</sup>, Crespo Valderrábano L<sup>(1)</sup>, Benito Pastor H<sup>(1)</sup>, Centeno Malfaz F<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. <sup>(2)</sup>Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

**Introducción.** Las infecciones cervicales profundas son infrecuentes. Deben sospecharse en niños con fiebre y limitación dolorosa de la movilidad cervical aún en ausencia de estridor o disnea.

**Caso clínico.** Paciente de 22 meses que consulta por tortícolis, fiebre e irritabilidad.

Antecedentes: tortícolis perinatal resuelta. Retraso leve del desarrollo psicomotor.

Exploración: TEP alterado aspecto. Irritabilidad. Amígdala izquierda aumentada de tamaño, úvula normoposicionada. No trismus ni sialorrea. No dificultad respiratoria. Mantiene el cuello girado y mandíbula orientada hacia la derecha, sin movilidad activa.

- Analítica sanguínea: 18.700 leucocitos/mcL, PCR186 mg/L, PCT 0,29 ng/ml.
- Test rápido SGA: negativo.
- Ecografía: imagen sugestiva de adenoflemón, presencia de gas.
- TC cervical sin contraste: aumento de partes blandas, sin abscesos. Vía aérea permeable.

Ingresa con corticoterapia (1 mg/kg/día) y antibioterapia con clindamicina (40 mg/kg/día) y cefotaxima (200 mg/kg/día). Afebril con mejoría analítica y estabilidad hemodinámica-respiratoria pero persistencia de tortícolis 72 horas después con llamativa postración. Se repite TC con contraste intravenoso: absceso en región parafaríngea 3x4,4 cm que desplaza lateralmente vena yugular izquierda, rodea completamente carótida interna. Sugestivo de quiste de la cuarta hendidura branquial sobreinfectado.

Se realiza drenaje urgente del absceso por vía transoral. Salida de abundante material purulento (>15 cc). Tras la cirugía permanece intubada 24 horas. Buena evolución posterior.

**Comentario.** El seguimiento clínico de los pacientes es un pilar fundamental en la práctica diaria habitual. La mejor técnica para identificar las infecciones cervicales profundas es el TC cervical con contraste. Si existe compromiso respiratorio se debe realizar drenaje urgente de la colección.

**P-082. PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH DE PRESENTACIÓN ATÍPICA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Fernández Calderón L, López Fernández C, Sánchez Hernández I, González Pérez D, Pereira Bezanilla E, Peñalba Citores A. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia. Afecta a pequeños vasos, y sus principales órganos diana son la piel, riñón y aparato digestivo.

**Caso clínico.** Varón de 6 años que acude por aparición de placa eritematosa en cara posterior de pierna izquierda. Previamente asintomático. Afebril sin otra sintomatología. EF: placa eritematosa, caliente e indurada en cara posterior de EII de unos 15 cm. No dolor a la palpación. En hueso poplíteo y cara interna de tobillo izquierdo se objetivan lesiones equimóticas y micropetequias en nalgas e ingles. Discreto edema en ambos tobillos. Analítica: Hb 14,7 g/dl, leucocitos 6.300 (60%S, 30%L, 8%M), plaquetas 252.000. PCR y PCT negativas. Coagulación normal. A su ingreso, ante sospecha inicial de erisipela se inicia antibioterapia empírica (amoxicilina-clavulánico), posteriormente la lesión evoluciona a placa equimótica sin signos inflamatorios, por lo que se retira antibioterapia, y junto con la presencia de lesiones purpúricas palpables en glúteos y miembros inferiores sugiere el diagnóstico de PSH. Orina normal. Buena evolución posterior con antiinflamatorios y reposo.

**Comentarios.** Debemos sospechar púrpura de Schönlein Henoch en casos en los que aparezcan exantemas purpúricos en extremidades inferiores en algún momento de su evolución, en ocasiones la presentación inicial puede ser atípica. Puede ser útil en el diagnóstico la biopsia de la lesión, vasculitis leucocitoclástica con depósito predominante de IgA, pero en la mayoría de los casos no es necesaria.

**P-083. ATRESIA Y FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS EN UN PERIODO DE UN AÑO.** Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, Serena Gómez B<sup>(2)</sup>, García García FJ<sup>(3)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Cantero Tejedor T<sup>(1)</sup>, Bartolomé Porro JM<sup>(1)</sup>, Zornoza Rebollo JC<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Centro de Salud Plasencia II. <sup>(3)</sup>Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La atresia esofágica se produce por un error en la división y separación del intestino primitivo durante la 3ª semana de gestación. Su incidencia es de 1 por cada 4.500 recién nacidos vivos. El 85% presentan también fístula traqueoesofágica. El diagnóstico de sospecha se confirma radiológicamente y el tratamiento es quirúrgico. Pueden existir otras anomalías como trastornos cromosómicos y la asociación VACTERL.

#### **Casos clínicos:**

**Caso 1.** Recién nacido a término de bajo peso para la edad gestacional, 2º gemelo, sin otros antecedentes de interés. Al iniciar alimentación, presenta náuseas, sialorrea y episodios de sofocación. Dificultad al paso de la sonda orogástrica.

**Caso 2.** Recién nacido a término de peso adecuado para la edad gestacional, primer gemelo que precisa REA tipo III tras el nacimiento. En paritorio presenta dificultad para el paso de sonda de aspiración. Sialorrea continua. Tras intentar alimentación vía oral, sufre episodio de desaturación. En ambos, tras sospecha de atresia de esófago se realiza radiografía de tórax antero-posterior, donde se visualiza la sonda no progresada que presenta un bucle. La aireación del tubo digestivo presenta un patrón normal. Se realiza un tránsito esofágico donde se observa imagen sugestiva de atresia esofágica asociada a fístula distal (Atresia tipo III). Ecocardiograma en ambos normal.

**Comentario.** Debemos pensar en esta patología ante el recién nacido con dificultad en las tomas, vómitos y dificultad respiratoria en las primeras horas de vida, en especial en prematuros y bajo peso al nacer. No olvidar su asociación con otras malformaciones, especialmente cardíacas y genitourinarias.

**P-084. NEUMONÍA ATÍPICA POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE CON COINFECCIÓN POR VIRUS EPSTEIN-BARR. A PROPÓSITO DE UN CASO.** González Escartín E<sup>(1)</sup>, Gutiérrez Buendía D<sup>(2)</sup>, Leonardo Cabello MT<sup>(2)</sup>, Llorente Pelayo S<sup>(2)</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>(2)</sup>, Angulo López I<sup>(2)</sup>, Agea Díaz L<sup>(2)</sup>, Orizaola Ingelmo A<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Servicio Cántabro de Salud. Atención Primaria. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La neumonía comunitaria es una de las infecciones más frecuentes en Pediatría siendo *Mycoplasma pneumoniae* uno de los agentes causales más frecuentes. Por otro lado, en la mononucleosis infecciosa producida por el virus de Epstein-Barr (VEB) la afectación de las vías respiratorias bajas no supera la cuarta parte de los casos. Presentamos un caso de coinfección VEB-*Mycoplasma pneumoniae* con cuadro predominantemente respiratorio.

**Resumen del caso.** Niño de 4 años con asma leve intermitente que acude a Urgencias por cuadro de respiratorio de 10 días de evolución. Presenta cuadro de fiebre intermitente vespertina de 5 días con tos, dolor costal y dificultad respiratoria. Diagnóstico inicial de neumonía en LII previo control radiológico pautándose amoxicilina, tras lo cual afebril pero continuando con dificultad respiratoria y decaído. En la exploración al décimo día, amígdalas hipertróficas con exudados bilaterales y adenopatías laterocervicales. En la auscultación crepitantes bilaterales bibasales. En radiografía de control patrón radiológico similar y en analítica Paul Bunnell positivo, retirándose antibioterapia ante sospecha de neumonía vírica por VEB. A las 72 h revalorado en su pediatra sin mejoría clínica. En serologías: IgG VEB e IgM VEB, IgM positiva para *Mycoplasma pneumoniae*. Ante sospecha de neumonía atípica (*Mycoplasma pneumoniae*) con coinfección por VEB se inicia antibioterapia con claritromicina 10 días, produciéndose mejoría progresiva.

**Conclusiones/comentarios.** Tanto el VEB como el *Mycoplasma pneumoniae* son microorganismos frecuentes en la infancia con sintomatología habitualmente diferente. Dada la clínica atípica del *Mycoplasma* y los síntomas inespecíficos en el momento inicial de la mononucleosis infecciosa puede resultar difícil un diagnóstico precoz.

**P-085. ENFERMEDAD DE KAWASAKI A LO LARGO DE 23 AÑOS EN NUESTRO CENTRO.** Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, Serena Gómez B<sup>(2)</sup>, García García FJ<sup>(3)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Cantero Tejedor T<sup>(1)</sup>, Martín Armentia S<sup>(1)</sup>, Fernández Alonso JE<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Centro de Salud Plasencia II. <sup>(3)</sup>Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción.** La enfermedad de Kawasaki es una de las vasculitis más frecuentes en la infancia, particularmente en el este asiático. En EE.UU., la incidencia es de 20 casos por cada 100.000 niños.

El diagnóstico clásico de esta entidad se basa en criterios clínicos. También se ha descrito una presentación incompleta. Su morbimortalidad radica en las complicaciones cardíacas.

**Objetivo.** Estudiar los casos de Kawasaki en nuestro centro en los últimos 23 años.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de Kawasaki en nuestro centro entre 1993 y 2016.

**Resultados.** En estos 23 años se han descrito nueve casos. El 33% presentó una forma incompleta. El 78% son menores de tres años. El 55% eran varones. El 100% presentó rash cutáneo. La mucositis y conjuntivitis aparecieron en el 89%

de los casos, la adenopatía en un 55% y la descamación en un 33%. Solo uno presentó complicación cardíaca consistente en ectasia coronaria e insuficiencia mitral leve transitorias. Todos se trataron con gammaglobulina intravenosa y ácido acetilsalicílico con desaparición de la fiebre en las 24 horas siguientes.

**Conclusiones.** La enfermedad de Kawasaki es de difícil diagnóstico ya que se basa en criterios clínicos. A pesar de la baja incidencia de esta enfermedad en nuestro medio, hay que pensar en ella ante una fiebre inexplicable de varios días de evolución y, si cumple criterios, iniciar tratamiento precoz para reducir las complicaciones cardiovasculares.

**P-086. CARACTERÍSTICAS DE LAS FISURAS LABIOPALATINAS EN NUESTRA PROVINCIA EN LOS ÚLTIMOS 17 AÑOS.** Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, García García FJ<sup>(2)</sup>, Serena Gómez B<sup>(3)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Uruña Leal C<sup>(1)</sup>, Fernández Alonso JE<sup>(1)</sup>, Rojo Fernández I<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario de Salamanca. <sup>(3)</sup>Centro de Salud Plasencia II.

**Objetivo.** Conocer las características las fisuras labiopalatinas en nuestra provincia en los últimos 17 años.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de los pacientes con fisura labiopalatina en nuestro centro entre 2000 y 2016.

**Resultados.** En los últimos 17 años han nacido en nuestro hospital 16 recién nacidos con fisura labiopalatina, palatina o labial, suponiendo una incidencia de 0,9 por mil recién nacidos, siendo la incidencia 1.7 veces más baja que en la literatura (1/600). Se produjo fisura palatina en 7 casos (43%), labio leporino en 5 (31%) y la combinación de ambas en 4 casos (25%). La incidencia global fue mayor en varones (9:7), siendo también así en los casos de labio leporino (3:2) y de fisura labiopalatina (3:1), y menor en el de fisura palatina (3:4), coincidiendo con la literatura. En 4 casos (25%) existían antecedentes familiares de fisuras faciales. Dos pacientes padecen un síndrome genético: síndrome Van del Woude, e Incontinencia pigmenti. Tres pacientes asocian otras malformaciones. El diagnóstico prenatal se realizó en 6 casos, todos con afectación labial. Todos fueron intervenidos entre los 4 y los 8 meses. Presentan otitis de repetición 8 pacientes y alteración en la audición 4 pacientes, habiendo precisado drenajes transtimpánicos 5 pacientes. La mitad de los pacientes presenta dificultades en el habla y necesidad de logopedia tras la intervención.

**Conclusiones.** La incidencia de esta patología en nuestro medio es menor a la media. Es importante descartar otras malformaciones y la asociación a síndromes. La mayoría presenta dificultades en el habla, precisando logopedia.

**P-087. ESTRABISMO COMO PRIMER SIGNO DE RETINOBLASTOMA.** Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, Serena Gómez B<sup>(2)</sup>, García García FJ<sup>(3)</sup>, Corral Hospital S<sup>(1)</sup>, Cabanillas Boto M<sup>(1)</sup>, Maldonado Ruiz E<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Centro de Salud Plasencia II. <sup>(3)</sup>Hospital Universitario de Salamanca.

**Introducción.** El retinoblastoma es la neoplasia maligna primaria intraocular más frecuente en la infancia. Su incidencia es 1/17.000 nacidos vivos y no suele observarse después de los 3 años. Puede ser esporádico o hereditario, siendo el gen predisponente el RB1.

**Caso clínico.** Varón de dos años y medio, sin antecedentes personales de interés, consulta por desviación alterna del ojo derecho de un mes de evolución. No refiere otra sintomatología ni traumatismos previos. La exploración por aparatos es normal. En la exploración oftalmológica la agudeza visual del ojo derecho no se pudo determinar, siendo de 0,6 en el izquierdo. En el "cover test" presentaba alteración en la fijación con el ojo derecho. Se evidenció leucocoria del ojo derecho tras la dilatación pupilar. En el fondo de ojo presentaba tumor blanquecino en ojo derecho, siendo el izquierdo normal. La ecografía mostró una masa intraocular que ocupaba más de la mitad del espacio vítreo con microcalcificaciones. La resonancia magnética evidenció un tumor intraocular que no infiltraba las estructuras vecinas, sugestivo de retinoblastoma. El estudio del gen RB1 fue negativo. Se realizó enucleación del ojo derecho seguido de quimioterapia. Actualmente en seguimiento por psicología infantil para apoyo psicológico.

**Comentario.** A pesar de la baja incidencia de este tumor, debemos pensarlo en el diagnóstico diferencial del estrabismo, especialmente en menores de tres años. Se debe hacer un estudio de los hermanos mediante ecografía ocular, oftalmoscopia y revisiones periódicas hasta los 5 años de edad. Es importante un abordaje multidisciplinar y no olvidar las posibles secuelas psicológicas.

**P-088. ERITEMA MULTIFORME MAYOR. A PROPÓSITO DE UN CASO.** De Ponga López P, Puente Montes S, Cebrián Fernández R, Vega Gutiérrez J, Salamanca Zarzuela B, Alcalde Martín C, Vegas Álvarez A, Centeno Malfaz F. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** El eritema multiforme es una reacción aguda mucocutánea de etiología desconocida. Se asocia a múltiples desencadenantes que incluyen infecciones, fármacos y alimentos.

**Caso clínico.** Paciente de 4 años sin antecedentes de interés que consulta en la UPED por exantema conformado por lesiones eritematosas en diana que han evolucionado a formación de ampollas dolorosas. Afebril. Recibe tratamiento con ibuprofeno y dexclorfeniramina oral. Refieren episodio de faringoamigdalitis dos semanas antes.

Exploración física: exantema máculo-papular y ampollas a tensión de contenido claro predominantes en manos, pies, región perioral y mucosa oral. Hiperemia faríngea y labial. No afectación de conjuntivas u otras mucosas. Signo de Nikolsky negativo.

- Análítica sanguínea: hemograma normal, reactantes de fase aguda negativos.
- Test rápido de SGA positivo.
- Exudado de ampollas: *Staphylococcus lugdunensis*. PCR enterovirus y herpes virus negativas.
- Serologías: VHA, CMV, Mycoplasma, VEB y VHS negativos.

Se ingresa al paciente con corticoterapia intravenosa (1 mg/kg/día). Debido al resultado positivo en el test rápido faríngeo para SGA se inicia antibioterapia intravenosa con cloxacilina y cefotaxima que se suspende el tercer día al recibir resultados negativos de los cultivos. Se realizan curas diarias de las lesiones con mejoría progresiva, sin signos de sobreinfección. Se realiza biopsia con resultado compatible con un eritema multiforme exudativo o procesos similares (Stevens-Johnson o necrolisis epidérmica tóxica). Dada la buena evolución se decide el alta el octavo día de ingreso con ácido fusídico tópico y corticoterapia oral domiciliaria (a 1 mg/kg/día con pauta descendente) hasta completar un mes.

En las sucesivas revisiones el paciente muestra una adecuada evolución.

**Comentario.** El eritema multiforme es una erupción cutánea caracterizada por lesiones en diana. Si se acompaña de afectación de mucosas hacemos referencia a eritema multiforme mayor y en su ausencia hablaremos de eritema multiforme menor.

Su incidencia anual es inferior al 1/100 personas y existe un predominio en el sexo masculino.

Los desencadenantes conocidos más habituales son los procesos infecciosos (40%) siendo el más frecuente *Mycoplasma pneumoniae*. Los fármacos ocupan el segundo (10%) destacando penicilina y cefalosporinas. El 50% restante son de causa idiopática.

El diagnóstico es clínico y puede ser confirmado con estudio histológico en casos dudosos.

El tratamiento se basa en cuidado de las lesiones, vigilancia del balance hidroelectrolítico y evitar el factor des-

encadenante si es conocido. La utilización de corticoides sistémicos es un tema controvertido y se aconsejan solo en casos moderados-severos.

**P-089. SÍNDROME DE BROWN CONGÉNITO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, García García FJ<sup>(2)</sup>, Serena Gómez B<sup>(3)</sup>, Del Olmo Fernández M<sup>(1)</sup>, Gómez Arenas AM<sup>(1)</sup>, Martín Armentia S<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario de Salamanca. <sup>(3)</sup>Centro de Salud Plasencia II.

**Introducción.** El síndrome de Brown, también conocido como síndrome de la vaina tendinosa oblicua superior, es una forma poco frecuente de estrabismo restrictivo vertical que puede ser unilateral o bilateral. Hay un tipo congénito, causado por una anomalía del músculo oblicuo superior, en el que el defecto puede estar en la vaina (corta e inextensible) o a nivel del complejo tendón-tróclea. Los tipos adquiridos son postraumáticos, postquirúrgicos o por procesos inflamatorios.

**Caso clínico.** Niña de 4 años presenta durante una revisión rutinaria en su centro de salud dificultad de la elevación de ambos ojos con la aducción de la mirada. En posición primaria de la mirada no se detectan alteraciones en la motilidad. No refieren traumatismos previos, ni otra sintomatología asociada. Se remite a Oftalmología presentando en la exploración oftalmológica una ligera divergencia en la mirada hacia arriba (síndrome en V). Siendo las posibles causas síndrome de Brown o parálisis del oblicuo inferior se realiza el test de ducción forzada, en el que al existir restricción mecánica a la aducción se descarta parálisis del oblicuo inferior diagnosticándose de síndrome de Brown. La resonancia magnética fue normal. La paciente no presentaba visión doble ni disminución de agudeza visual, por lo que no se llevó a cabo ningún tratamiento.

**Comentario.** Cuando el síndrome de Brown no asocia diplopía, disminución de agudeza visual o tortícolis no es necesario ningún tratamiento, ya que en la mayoría de los casos se resuelve espontáneamente. Si existen estas alteraciones se puede realizar cirugía del músculo oblicuo superior.

**P-090. INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMÚN. OPCIONES DE TRATAMIENTO.** Mena Huarte MJ<sup>(1)</sup>, Pérez Gutiérrez E<sup>(1)</sup>, Crespo Valderrábano L<sup>(1)</sup>, Arribas Arceredillo M<sup>(1)</sup>, Díez Monge N<sup>(1)</sup>, Librán Peña A<sup>(1)</sup>, González Granado LI<sup>(2)</sup>, Centeno Malfaz F<sup>(1)</sup>. *Servicio de Pediatría.* <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario 12 Octubre. Madrid.

**Introducción.** La inmunodeficiencia variable común (IVC) es una inmunodeficiencia primaria en la que hay un déficit de inmunoglobulinas por alteración de células B. Presentan infecciones bacterianas de repetición, principalmente respiratorias y gastrointestinales. El tratamiento con gammaglobulina humana mejora la supervivencia y calidad de vida.

**Caso clínico.** Mujer de 9 años, diagnosticada hace 3 años de IVC, en tratamiento con inmunoglobulina intravenosa mensual, con buen control clínico y analítico. Tras dos años de tratamiento presenta reacción adversa sistémica con clínica de cefalea, fiebre e hipotensión en relación a infusión de gammaglobulina humana intravenosa, a pesar de pre-medicación con paracetamol y dexclorfeniramina. Se sustituye por administración subcutánea quincenal en domicilio mediante bomba de infusión, con buena adhesión y adecuado control clínico y analítico y mejora subjetiva de la calidad de vida.

**Comentario.** El tratamiento de la IVC consiste en la administración exógena de gammaglobulinas humanas de forma crónica. Habitualmente se administra de forma intravenosa, aunque la forma subcutánea es cada vez más utilizada con buenos resultados. Los estudios realizados han demostrado que la vía subcutánea no precisa mayores dosis que la intravenosa, y se consiguen valores más estables de inmunoglobulinas en plasma, siendo una vía más fácil y segura de acceso. Tampoco produce un aumento en el número de infecciones ni en su gravedad. Aunque las reacciones locales son más frecuentes, son leves y autolimitadas, y las reacciones sistémicas son poco frecuentes. Para los pacientes y sus familias supone mayor comodidad y calidad de vida, al ser administradas en el domicilio, reduciendo el absentismo escolar y laboral.

**P-091. GENITALES AMBIGUOS Y DERRAME PERICARDICO PRENATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** López Wilches MY, Jiménez Jiménez P, Paz Paya E, Tobar Mideros MC, Bahillo Curieses P, Hernanz Sanz JL, Rellán Rodríguez S, Matías Del Pozo V. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción.** Los genitales ambiguos y el derrame pericárdico son patologías infrecuentes en el periodo neonatal, no habiendo sido descrita la asociación de ambos ni factores etiopatogénicos comunes.

**Caso clínico.** Recién nacido mujer con detección en embarazo de derrame pericárdico de 4 mm en semana 38+2. Cesárea a las 38+4 semanas con Apgar 9/10. Exploración física: peso 3.330 kg (+0,61 DS), longitud 50 cm (+0,53 DS), perímetro cefálico cm (-0,75 DS), hipertrofia de clítoris, seno

urogenital, labios mayores rugosos, hiperpigmentados sin fusión posterior (Prader 2), resto normal. Ecocardiograma con derrame pericárdico leve sin compromiso hemodinámico y serologías que descartan etiología infecciosa. A los 7 días de vida presenta pérdida ponderal del 15% con pérdida salina (Na 133 mEq/L K 7,1 mEq/L), iniciando tratamiento sustitutivo con hidrocortisona, fludrocortisona y aportes de cloruro sódico. Se realiza perfil hormonal: testosterona 685,10 ng/dl, DHEA-S 925 ug/dl, androstendiona >30 ng/ml, ACTH 1.175 pg/ml, 17 alfa hidroxiprogesterona 98,41 ng/ml. Hormonas tiroideas normales. Cariotipo 46 XX. El estudio genético confirma el diagnóstico de hiperplasia suprarrenal congénita clásica (HSC) por déficit de 21 hidroxilasa. Resolución del derrame pericárdico previo al alta. Actualmente permanece asintomática con adecuada ganancia ponderal-estatural.

#### Comentarios:

1. La HSC es una enfermedad autosómica recesiva producida por fallo en la esteroidogénesis suprarrenal, pudiendo originar virilización y pérdida salina como en nuestra paciente.
2. Aunque el derrame pericárdico se asocia generalmente a recién nacidos con insuficiencia cardíaca o con procesos infecciosos, ambas causas fueron descartadas.
3. En este caso se presentaban las dos entidades, no encontrándose conexión entre ambas.

**P-092. SÍNDROME DE HORNER CONGÉNITO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, García García FJ<sup>(2)</sup>, Serena Gómez B<sup>(3)</sup>, Gómez Arenas AM<sup>(1)</sup>, Cantero Tejedor MT<sup>(1)</sup>, De La Torre Santos SI<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario de Salamanca. <sup>(3)</sup>Centro de Salud Plasencia II.

**Introducción.** El síndrome de Horner se produce debido a una interrupción en la vía simpática ocular. La mayoría tiene una etiología benigna y suelen ser secundarios a un parto distócico, pero siempre debemos descartar un neuroblastoma.

**Caso clínico.** Niño de 2 años es derivado por su pediatra de Atención Primaria a Oftalmología por presentar miosis, ptosis y heterocromía del iris en ojo derecho, los padres refieren que desde el nacimiento. Refieren gestación sin incidencias y parto eutócico. En la exploración oftalmológica presenta lo descrito e inversión de la anisocoria tras instilar apraclonidina en el ojo derecho. Ante el diagnóstico de síndrome de Horner congénito se realiza despistaje de etiología neoplásica, solicitándose determinaciones de ácido vanilmandélico y homovanílico en orina, ecografía craneal y

TAC torácico, siendo normales. Al no encontrar causa subyacente, no se realizó tratamiento.

**Comentario.** El síndrome de Horner congénito presenta heterocromía del iris. Hay que descartar su asociación a neuroblastoma torácico. Cuando son idiopáticos, no precisan tratamiento, sin embargo, si la ptosis rebasa la pupila, presenta un riesgo importante de desarrollar ambliopía, por lo que se pueden utilizar gotas de fenilefrina para elevar el párpado o realizar cirugía de ptosis palpebral.

**P-093. MANIFESTACIONES DIGESTIVAS EN PACIENTE CON INMUNODEFICIENCIA VARIABLE COMÚN.** Mena Huarte MJ<sup>(1)</sup>, Crespo Valderrábano L<sup>(1)</sup>, Pérez Gutiérrez E<sup>(1)</sup>, Vegas Álvarez AM<sup>(1)</sup>, Torres Aguilar L<sup>(1)</sup>, Valencia Soria MC<sup>(1)</sup>, González Granado LI<sup>(2)</sup>, Centeno Malfaz F<sup>(1)</sup>. *Servicio de Pediatría. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario 12 Octubre. Madrid.*

**Introducción.** La inmunodeficiencia variable común (IVC) es un trastorno inmunológico que afecta principalmente al sistema respiratorio, y en segundo lugar al tubo digestivo. El diagnóstico precoz y tratamiento sustitutivo con gammaglobulinas, mejora la calidad de vida de los pacientes.

**Caso clínico.** Mujer de 9 años, diagnosticada de IVC desde los 6 años, en tratamiento con gammaglobulinas humanas. Ha presentado gastroenteritis agudas de repetición por *Campylobacter jejuni* y *Salmonella typhimorium* con buena evolución tras antibioterapia. Valorada en Gastroenterología pediátrica por dolor abdominal periumbilical diario y cambio en el hábito intestinal, realizando 3 deposiciones diarias y alternando deposiciones normales con líquidas sin productos patológicos. Calprotectina fecal elevada y endoscopia digestiva alta y baja con gastritis crónica por *Helicobacter pylori* y en colon derecho, sigma y recto patrón granulomatoso crónico no necrotizante. Se inicia tratamiento erradicador de *H. pylori* y de la enteropatía granulomatosa con tratamiento corticoideo con budesonida.

**Discusión.** En la IVC se produce un defecto de la función de los linfocitos B y T. En el tubo digestivo es frecuente la diarrea, síndromes malabsortivos e infecciones gastrointestinales agudas, que suelen ser graves y por enterobacterias como *Salmonella*, *Shigella* y *Campylobacter*, además de mayor incidencia de infección por *Helicobacter pylori*. Se han descrito cuadros de enteropatía granulomatosa, enfermedad celíaca, colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn "like". Presentan mayor riesgo de desarrollar trastornos autoinmunes, alérgicos y neoplásicos. En el tratamiento de la enteropatía granulomatosa además del tratamiento con gammaglobulina

humana, se puede administrar de forma empírica corticoides a dosis bajas y por largos periodos de tiempo.

**P-094. ¿SE LO PREGUNTAMOS A LAS RESIS? ENCUESTA DE SATISFACCIÓN DE RESIDENTES EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS 4 AÑOS DESPUÉS.** Librán Peña A, De Ponga López P, Ortiz Martín N, Palacio Tomás L, Cebrián Fernández R, González García MB, Centeno Malfaz F, Fernández Arribas JL. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Objetivo.** Identificar las áreas de mejora de nuestra unidad respecto a docencia, investigación y trabajo asistencial de las residentes.

**Metodología.** Encuesta anónima realizada a través de Google Drive® a todas las residentes de Pediatría de nuestro hospital, primeramente en 2012 y de nuevo en 2016, con promociones totalmente distintas de residentes.

**Resultados.** La percepción de la carga de trabajo ha mejorado, pasando de un 86% que la consideraban abundante o excesiva a un 58% abundante, cuando la carga asistencial real ha disminuido muy poco.

La docencia recibida por el equipo de Urgencias en general durante la asistencia también ha mejorado su percepción, de un 8% que la consideraban buena a un 58% que la consideran buena o excelente. La docencia sobre comunicación con los pacientes ha mejorado de un 21% que la consideran adecuada o buena a un 75%. También se considera que ha mejorado el apoyo para sesiones clínicas y la docencia fuera de la asistencia a pacientes.

La labor investigadora tiene una buena valoración por parte de las residentes, sin embargo la percepción respecto a su implicación ha empeorado en los últimos 4 años, de un 76% a un 66%, manteniéndose su valoración del fomento a la asistencia de cursos y congresos relacionados con la especialidad como bastante o mucho en un 75%.

**Conclusiones.** La realización de encuestas de satisfacción de forma periódica puede ayudar a mejorar la docencia a pie de cama y extraasistencial recibida por las residentes de Pediatría.

**P-095. PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH: LA DIFICULTAD DE UN DIAGNÓSTICO CLÍNICO.** Martín Ramos S, Navarro S, Megido A, Nonide L, Oreña VA, Alonso MA. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción y objetivos.** Describir características clínicas y epidemiológicas de los casos de púrpura de Schönlein-

Henoch (PSH) ingresados en Pediatría en un hospital de 3<sup>er</sup> nivel.

**Métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes de 0-14 años diagnosticados de PSH desde 2007 a 2016. Fuente: Servicio de documentación y archivo. Variables: sexo, edad, estación año, síntomas, alteraciones analíticas, tratamiento, complicaciones.

**Resultados.** Se revisaron 50 historias clínicas (54% niños). Mediana de edad de 5 años. El 42% diagnosticados en invierno; 34% había presentado infección respiratoria de vías altas (6 faringoamigdalitis estreptocócica). Motivo de ingreso más frecuente: dolor abdominal. Las manifestaciones clínicas fueron: púrpura palpable (100%), dolor abdominal (64%), artralgias (54%), vómitos (18%), fiebre (16%), hipertensión arterial (10%) y orquitis (8%). El 28% no debutó con clínica cutánea, de ellos 9 presentaron clínica gastrointestinal (en 3 casos se realizó TAC abdominal), 2 fiebre y 3 artralgias; la púrpura apareció a los 5,6 días (media), tiempo medio de estancia hospitalaria en este grupo de 6 días. 20 casos presentaron leucocitosis (9 + trombocitosis). 10 presentaron hematuria, 1 proteinuria y 9 ambas; posteriormente, 6 de ellos desarrollaron nefropatía y 1 hipertensión arterial, requiriendo seguimiento estrecho. Recibieron tratamiento corticoideo un 46%. Tiempo medio de estancia hospitalaria de 5,2 días.

**Conclusiones.** Nuestra serie permite concluir que la secuencia clínica en la PSH es variable; los corticoides son un fármaco importante en el control de síntomas y la ausencia de púrpura cutánea en el momento del debut retrasa el diagnóstico. Las alteraciones urinarias predicen el riesgo de desarrollo de complicaciones nefrológicas.

**P-096. REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS DE CRANEO-SINOSTOSIS.** Alkadi Fernández K, Sario Jamaro A, Pérez Poyato MDS, Fernández Menéndez A, Garmendia Amunarriz M, Valduviego Juaristi I. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La craneosinostosis es el cierre precoz de las suturas craneales. Puede afectar a una sola sutura (80-90%), varias o asociarse a otras malformaciones (craneosinostosis sindrómicas).

**Casos clínicos.** Presentamos una serie de 4 casos de craneosinostosis con edades entre los 3 y los 6 años, de sexo masculino e hijos de padres sanos no consanguíneos. 3 de los 4 casos tenían como antecedente la prematuridad (35-36 semanas) y bajo peso (1.860 g-2.290 g). El primer caso corresponde a un niño de 3 años con síndrome polimal-

formativo y sinostosis de sutura metópica y tercio inferior de sutura coronal derecha, sinostosis de sutura lamdoidea izquierda y suturas escamosas, presentando retraso psicomotor predominantemente motor, con evolución positiva. El segundo caso se trata de un niño de 3 años con síndrome de Muenke (mutación P250R en heterocigosis en el gen *FGFR3*), plagiocefalia anterior, cierre de sutura coronal derecha y desarrollo psicomotor normal. El tercer caso corresponde a un niño de 6 años con sinostosis de sutura coronal y retraso psicomotor de predominio motor. El cuarto caso corresponde a un varón de 6 años con síndrome polimalformativo y afectación de las suturas coronal, sagital, parietotemporales y metópica, presentando retraso psicomotor global. 3 de ellos presentaban trastorno del aprendizaje y solo 1 de los pacientes asociaba hidrocefalia leve. Todos fueron intervenidos quirúrgicamente (media de edad: 13-14 meses).

**Comentario.** Debemos distinguir las deformidades posicionales o plagiocefalias posturales de las craneosinostosis, ya que en estas últimas un tratamiento quirúrgico precoz se relaciona con un mejor pronóstico.

**P-097. ABDOMEN AGUDO, NO SIEMPRE DE ETIOLOGÍA QUIRÚRGICA.** Pontón Martino B, Gómez Farpón A, Fernández García L, Lara Cárdenas DC, Barnes Maraño S, Molnar A, Vega Mata N, Álvarez Muñoz V. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una causa frecuente de insuficiencia renal en niños, siendo la etiología más frecuente de este, la debida a *Escherichia coli*. Se trata de una patología grave, cuya sintomatología inicial más característica es una gastroenteritis agua, que puede simular un abdomen agudo.

**Resumen del caso clínico.** Niña de 7 años con dolor abdominal de 72 horas de evolución asociado a fiebre, cuadro emético y deposiciones líquidas hasta 24 horas antes. Pálida, con abdomen distendido y defensa generalizada. Analítica con alteraciones que apuntan a un cuadro infeccioso así como ecografía abdominal que no puede descartar plastrón de posible etiología apendicular. Durante la intervención no se observa patología apendicular aunque sí una marcada dilatación de todo el colon. En nueva analítica se objetivan alteraciones de los parámetros de función renal. La paciente desarrolla un cuadro hipertensivo con repercusión a nivel ocular así como anuria intensa que justifica hemofiltración y colocación en un segundo tiempo de catéter de diálisis peritoneal con mejoría progresiva.

**Conclusiones.** Aunque el SHU es una patología cuyo diagnóstico es clínico, su presentación puede simular un abdomen quirúrgico urgente, que incluso condicione dificultad en la interpretación de pruebas de imagen. Remarcar que se pueden desarrollar complicaciones digestivas, del tipo perforación o estenosis intestinal, o ser necesaria la colocación de dispositivos del tipo catéteres de diálisis. Por lo tanto puede requerirse la actuación por parte del equipo quirúrgico a lo largo de la evolución clínica de estos pacientes.

**P-098. DOLOR ABDOMINAL PERSISTENTE EN GASTROENTERITIS POR SALMONELLA.** Hontoria E, González C, Rodríguez A, Hevia A, Andrés AG, Muñoz M, Fernández M, Martínez J. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La gastroenteritis por *Salmonella* es una enfermedad frecuente y con amplia distribución. En países desarrollados su incidencia ha aumentado y es considerada primera causa de toxiinfección alimentaria en niños, siendo más frecuente entre primer y cuarto año, produciendo enfermedad invasiva y con alta mortalidad en lactantes. Cursa con diarrea, vómitos, fiebre y molestias abdominales, generalmente autolimitados, aunque ocasionalmente aparecen complicaciones extraintestinales.

**Caso clínico.** Paciente de 12 años que consulta en Urgencias por dolor abdominal cólico, fiebre, vómitos y deposiciones líquidas, tras comida en restaurante (varios comensales afectados). Ingresa en planta para rehidratación intravenosa por deshidratación moderada. Durante su estancia se mantuvo sueroterapia i.v. y se intentó tolerancia oral con mala respuesta por persistencia de dolor abdominal; esto sumado a pérdida de peso progresiva (hasta 11%) llevó a instaurar nutrición parenteral periférica al 9º día. En control analítico se evidenció aumento de amilasa, diagnosticándose de pancreatitis aguda leve. Se inició antibioterapia intravenosa con cefotaxima y analgesia con meperidina, experimentando evolución favorable con mejoría del dolor abdominal, adecuada tolerancia oral con dieta exenta de grasas, y normalización progresiva de valores de amilasa y lipasa.

**Comentarios.** La mayoría de las pancreatitis agudas en pediatría tienen un origen no infeccioso, principalmente en el curso de enfermedades sistémicas, idiopáticas o de causa mecánica, sin embargo el rol de los agentes infecciosos ha sido bien establecido. A pesar de su excepcionalidad, debe sospecharse en todo paciente con diarrea invasiva y dolor abdominal desproporcionado no explicable por la propia enteritis. El tratamiento es la antibioterapia intravenosa.

**P-099. POLIPOSIS TIPO CAP.** Pascual Pérez AI, Aparicio H, Jiménez Treviño S, Díaz Martín JJ, Bousoño García C. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** Ante un niño con sangrado rectal, se consideran múltiples causas. Aunque infrecuente, la cap poliposis debe ser considerada en el diagnóstico diferencial (DD).

**Resumen del caso.** Niña de 6 años con dolor abdominal cólico y deposiciones con sangre y moco de 2 meses de evolución. Ha perdido 2 kg de peso. No presenta otros signos de alarma.

Se ha realizado analítica completa, destacando: hemoglobina 11,9 g/dl, hematocrito 35,8%, hierro 74 µg/dl y ferritina 14 ng/ml. Pruebas de función hepática normales. Coprocultivos y parásitos en heces negativos. Sangre en heces positiva y calprotectina fecal 1.028 µg/g heces. Ecografía abdominal en la que se aprecian múltiples adenopatías mesentéricas, sin engrosamiento mural relevante.

Inicialmente, el DD se plantea con colitis ulcerosa, infección previa en resolución o pólipo inflamatorio juvenil. Aunque la niña ha mejorado, continúa perdiendo peso y presenta los reactantes de fase aguda elevados (PCR 2,9 mg/dl y VSG 31 mm).

Se realiza una endoscopia digestiva alta de aspecto normal y una colonoscopia. En esta última, se observan múltiples pólipos sésiles subcentimétricos, desde la ampolla rectal hasta el ángulo hepático, siendo estos de mayor tamaño según se avanza en la exploración (en recto sigma prácticamente planos con aspecto de aftas y en colon transversal claramente esféricos). En íleon terminal también se observa una mucosa muy nodularizada.

Las biopsias son informadas como íleo colitis crónica con moderado-severo grado de inflamación. Pólipos con morfología tipo "cap".

Se inicia nutrición enteral exclusiva 8 semanas. A las 2 semanas se añade mesalazina al tratamiento. Al mes, se añade azatioprina. Descenso de la calprotectina a 560.

**Comentarios.** La cap poliposis es una enfermedad de etiología desconocida, no descrita en menores de 13 años. Se asocia, y confunde, con EII. Los pólipos están cubiertos por exudado fibrino-purulento, otorgándoles aspecto de gorra ("cap").

No existe consenso para el tratamiento, aunque se han empleado corticoides, inmunosupresores y erradicación del *H. pylori* (en adultos). Suele responder a los mismos tratamientos de la enfermedad inflamatoria intestinal. La colectomía estaría reservada para los pacientes que no respondan al tratamiento médico.

**P-100. EMBRIOPATÍA POR FENILCETONURIA MATERNA.** Bernués López E, Otero Durán L, Garrido Barbero M, Aja García G, Martínez Díaz S, Cuervas-Mons Tejedor M, Esteban Sanz R, Aguerrevere Machado M. *Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** La embriopatía por fenilcetonuria materna afecta a los hijos de madres con fenilcetonuria no conocida o mal controlada durante la gestación. Se caracteriza por retraso mental (92%), microcefalia (73%), retraso del crecimiento intrauterino (40%), malformaciones congénitas (frecuentemente cardíacas, 14%) y rasgos dismórficos, similares a los del síndrome alcohólico fetal.

**Caso clínico.** Recién nacido a término, hijo de madre con fenilcetonuria no controlada durante el embarazo. CIR tipo I, al nacimiento peso 2.465 gramos (p4), longitud 44 centímetros (< p1) y perímetro cefálico 31,5 centímetros (p5). En la exploración inicial rasgos dismórficos (depresión bifrontal, raíz nasal ancha, filtrum amplio y labios finos), ojos azules y pelo fino y claro. A las 18 horas tras el nacimiento niveles maternos de fenilalanina de 1.143 micromoles/litro. Dado los antecedentes maternos y las características fenotípicas se llevó a cabo un despistaje de malformaciones asociadas: mediante ecocardiografía se observó coartación de aorta que fue intervenida a los 10 días de vida. Ecografía cerebral con aumento de la ecogenicidad, cuerpo calloso fino y sulcación poco desarrollada; en la resonancia magnética, hipoplasia de vermis cerebeloso. Los antecedentes maternos junto con el cuadro clínico fueron compatibles con embriopatía por fenilcetonuria. Inicialmente se lleva a cabo una dieta exenta de fenilalanina hasta la normalización de los niveles de fenilalanina. Ante la baja probabilidad de ser homocigoto para la enfermedad se reintroduce la fenilalanina manteniendo niveles en rango normal, pendiente de resultado genético. Al alta a los 93 días de vida estancamiento del perímetro cefálico, 34,5 centímetros (< p5) y alteración en la exploración neurológica.

**Conclusiones.** La fenilcetonuria como enfermedad y la embriopatía por fenilcetonuria son enfermedades diferentes, esta última rara vez precisa dieta. La embriopatía por fenilcetonuria tiene importantes consecuencias clínicas y neurológicas por lo que es de vital importancia su prevención con un correcto asesoramiento y control en las madres afectas de fenilcetonuria.

**P-101. COLEDOCOLITIASIS COMPLICADA.** Sánchez Moreno S, Rodilla Rojo EN, Expósito De Mena H, Torres Peral R. *Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción.** La presencia o formación de cálculos en la luz biliar intra o extrahepática puede originar obstrucción al flujo biliar, infecciones o pancreatitis. El método diagnóstico más sensible y específico para su detección es la ecografía, que nos informa de la localización y el tamaño de los cálculos, así como de la posible dilatación de la vía biliar. El tratamiento puede ser conservador en los casos asintomáticos o quirúrgico en los sintomáticos o complicados. Se presenta un caso clínico de colelitiasis y coledocolitiasis complicado con pancreatitis aguda.

**Caso clínico.** Escolar de 13 años derivado al Servicio de Urgencias Pediátricas por sospecha de pancreatitis aguda. Referían epigastralgia de 10 días de evolución en tratamiento con omeprazol y paracetamol con escasa respuesta. Empeoramiento del dolor en las últimas horas asociado a vómitos y coluria. Negaba ingesta de medicamentos, infecciones y sangrados los días previos. A la exploración destacaba coloración icterica de piel y mucosas con dolor a la palpación abdominal a nivel de epigastrio e hipocondrios derecho e izquierdo con defensa a ese nivel. Se realizó analítica en la que se objetivó patrón de citólisis con AST 182 U/L y ALT 411 U/L, colestasis con bilirrubina total de 5 mg/dl (BiD 3,1 mg/dl), GGT 579 U/L y elevación de enzimas pancreáticas con amilasa 3.071 U/L y lipasa 2.824 U/L. Resto de la analítica, incluida coagulación, normal. Se realizó ecografía abdominal en la que se objetivó colelitiasis y contenido ecogénico en colédoco cercano a la ampolla de Vater compatible con coledocolitiasis de 8 mm de diámetro. Ingresó en planta de pediatría para control del dolor y antibioterapia con piperacilina-tazobactam. Se realizó colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) en la que se objetivó papila normal ligeramente rasgada y se realizó esfinterotomía con extracción de barro biliar. Se administró somatostatina i.v. para prevención de pancreatitis post-CPRE. La evolución del paciente fue favorable objetivándose mejoría de la sintomatología y disminución progresiva de enzimas pancreáticas, hepáticas, datos de colestasis y PCR. A las 2 semanas se realizó colecistectomía programada sin complicaciones.

**Conclusión.** La coledocolitiasis pediátrica es poco frecuente. La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), es actualmente el gold estándar para el diagnóstico de la coledocolitiasis. Es importante un tratamiento urgente debido a las posibles complicaciones tanto obstructivas como infecciosas.

**P-102. PANCREATITIS Y HEPATITIS EN EL DEBUT DE UNA COLITIS ULCEROSA.** Pascual Pérez AI, Segura D, Díaz Martín JJ, Jiménez Treviño S, Bousoño García C, Méndez Sánchez A. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** La colitis ulcerosa (CU) puede asociarse con diferentes manifestaciones extraintestinales. Presentamos una paciente con afectación hepática y pancreática en el debut de una CU.

**Caso clínico.** Niña de 9 años que acude por diarrea con sangre de una semana de evolución. Antecedente personal de alopecia areata y un familiar lejano con enfermedad de Crohn. Analítica y exploración física, salvo obesidad, normales. Se realiza coprocultivo y calprotectina y se pautan antibióticos empíricamente. Ante la persistencia de los síntomas, la aparición de deposiciones nocturnas y la negatividad de los coprocultivos se programa colonoscopia. Reacude 48 horas antes de la misma por dolor abdominal difuso y continuo. Resultado de calprotectina previa >3.000 µg/g de heces. Se decide ingreso para control del dolor y se solicita analítica, en la que destaca: amilasa 1.723 U/L, lipasa 5.125 U/L, con pruebas de función hepática normales. TAC abdominal con diagnóstico de pancreatitis aguda complicada (trombosis parcial de la vena esplénica). Se pauta dieta absoluta con nutrición parenteral (NP) que se mantiene durante 7 días. A lo largo de su ingreso, descenso progresivo de los enzimas pancreáticos. En los últimos días, se detecta hipertransaminasemia con colestasis (AST 337 U/L, ALT 547 U/L, GGT 567 U/L, FA 182 U/L) que se interpreta como secundaria a la NP (todos los autoanticuerpos y serologías solicitadas son negativos). Se descarta CEP por colangiografía resonancia. Tras 6 días de ingreso, y encontrándose estable clínicamente, se realiza colonoscopia: mucosa colónica moderadamente inflamada con erosiones dispersas, sugestiva de CU. Inicia tratamiento con corticoides intravenosos con mejoría clínica espectacular y, posteriormente, azatioprina, que se sustituye por 6-mercaptopurina por mala tolerancia digestiva. Mejoría en colonoscopia de control un mes después. Endoscopia digestiva alta normal.

**Comentario.** La pancreatitis autoinmune tipo 2 (PAI tipo 2) se asocia hasta en un 30% de casos a enfermedad inflamatoria intestinal, sobre todo CU. Se caracteriza por: negatividad de marcadores séricos (IgG4) y no afectación de otros órganos. Responde a corticoides. Aunque la evolución fue favorable en relación al brote de CU y la afectación pancreática, la evolución de los marcadores de citólisis hepática no lo fue. Esta elevación fue posterior al inicio de los esteroides y su descenso paralelo a la retirada de los mismos, lo que sugiere que sea un efecto secundario más que otra manifestación de la enfermedad.

En nuestro conocimiento se trata del primer caso descrito con la combinación de PAI tipo 2, hepatitis, CU y alopecia areata.

**P-103. ENFERMEDAD CELÍACA Y DIABETES MELLITUS, UNA ASOCIACIÓN FRECUENTE.** Ruiz Castellano N, Alkadi Fernández K, Garmendia Amunarriz M, Vega Santa-Cruz B, Caunedo Jiménez M, Bertholt Zuber ML, Palacios Sánchez M, García Calatayud S. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción y objetivos.** La prevalencia estimada de enfermedad celíaca (EC) en la población general es del 1%, aumentando hasta el 10% en pacientes afectos de diabetes mellitus tipo 1 (DMI). Su asociación parece tener origen multifactorial. En la población infantil la prevalencia de ambas patologías simultáneamente es del 1,1-5,6%. Nuestro objetivo fue describir las características de niños con EC y DM I de manera simultánea en nuestra comunidad.

**Métodos.** Estudio descriptivo de pacientes menores de 14 años, diagnosticados de celiaquía y DMI, entre los años 2001-2016 en la comunidad de Cantabria.

**Resultados.** Se registraron 8 pacientes con EC y DMI, siendo el 62,5% mujeres. El 62,5% de los pacientes debutaron como EC. La edad media de los celíacos al inicio (CAI) fue 23 meses y, 93,66 meses en los diabéticos al inicio (DAI). El tiempo medio de los CAI hasta el desarrollo de DMI fue 5,4 años, y de los DAI en desarrollar EC fue 3,66 años. El 75% de los pacientes tenía HLA-II DQ2.5 y un 50% en homocigosis. El valor medio de HbA1c al debut de EC en los DAI, fue 11,1%. Todos los CAI negativizaron la serología previo al debut de DMI.

**Conclusiones.** Es frecuente la asociación entre EC y DMI. El debut como EC en pacientes con doble autoinmunidad fue más frecuente que el de DMI. El HLA-II DQ 2.5 en homocigosis fue el más frecuentemente encontrado.

Al diagnóstico de DMI todos los pacientes con EC tenían buen control. La cifra media de HbA1C en pacientes con DMI fue elevada, lo cual podría un factor favorecedor para el desarrollo de EC.

**P-104. CUANDO LA ENFERMEDAD CELÍACA NO ES TÍPICA.** Garmendia Amunarriz M, Ruiz Castellano N, Vega Santa-Cruz B, Caunedo Jiménez M, Merayo Fernández L, Garde Basas J, Palacios Sánchez M, García Calatayud S. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Los criterios definidos por la ESPGHAN 2012 para el diagnóstico de enfermedad celíaca (EC) se basan en: síntomas sugestivos, positividad de marcadores inmunológicos y compatibilidad HLA-II. Cuando algún criterio no se cumple, debe realizarse biopsia intestinal para confirmar la lesión histológica característica.

**Caso 1.** Lactante mujer de 10 meses remitida por fallo de medro. Analítica: IgA normal, Ac. Antitransglutaminasa IgA (tTG) negativo y anti gliadina IgG 638 U/L. Se pauta tratamiento empírico por posible sobrecrecimiento bacteriano sin mejoría. Control analítico: IgG anti gliadina >1.937 U/L, resto de serologías negativas y HLA-II DQ 2.2 en trans. En biopsia intestinal atrofia vellositaria clon linfocitosis intraepitelial. Retirado gluten de la dieta con buena respuesta.

**Caso 2.** Niño de 5 años seguido por dolor abdominal crónico, distensión abdominal y diarrea. Analítica: IgA normal, Ac. tTG IgA 130 U/L, Ac. antiendomiso (AE) negativos. Control analítico: Ac. ATG 268 U/L, HLA-II DQ4/DQ9. En biopsia intestinal atrofia vellositaria MARSH-3A y linfocitosis intraepitelial con predominio de gammadelta. Tras retirada de gluten, mejoría clínica.

**Caso 3.** Niña de 2 años con estancamiento ponderal y distensión abdominal. Analítica: déficit de IgA <0,07, Ac. ATG IgA 144 U/L, Ac. AE IgA 1/80 y Ac. ATG IgG negativos. Control analítico: confirma déficit de IgA. Se retiró gluten sin realización de endoscopia digestiva por desacuerdo de la familia.

**Comentarios.** Ningún marcador serológico tiene el 100% de sensibilidad para el diagnóstico de EC. Ante elevada sospecha de EC con serología o haplotipo no compatibles, debe realizarse biopsia intestinal. Además, una buena respuesta a la dieta sin gluten especialmente en casos en los que no pueda realizarse biopsia, confirma el diagnóstico.

**P-105. ¿ASOCIACIÓN ENTRE FIBROSIS QUÍSTICA Y LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA T?** Hevia Tuñón A, González Míares C, Rodríguez Fernández AI, Hontoria Bautista E, García Aparicio C, Martínez Robles V, Hierro Delgado E, Menéndez Arias C. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad hereditaria letal más frecuente. Es autosómica recesiva y se asocia a mutaciones en el gen que codifica la proteína CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), siendo la más frecuente F508del. Causa enfermedad pulmonar severa e insuficiencia pancreática exocrina en niños. Se diagnostica mediante test del sudor y sintomatología compatible, o por análisis genético. Su tratamiento varía en función del espectro clínico.

**Caso clínico.** Paciente de 12 años con FQ (heterocigoto, mutaciones F508del/V232D), seguido por Gastroenterología y Neumología Infantil. Actualmente se encuentra sin tratamiento sustitutivo enzimático y con suplementos vitamínicos. Respiratoriamente asintomático y realiza fisio-

terapia respiratoria. A los 10 años de edad, en una de las radiografías de tórax realizada por auscultación pulmonar patológica, se observa ensanchamiento mediastínico. En TAC torácico se objetiva masa mediastínica anterior. Se completa el estudio con biopsia, aspirado medular y punción lumbar, diagnosticándose de leucemia aguda linfoblástica (LAL) T con masa Bulky mediastínica, SNC-3. Se inicia tratamiento según protocolo SEHOP/PETHEMA 2013 LAL AR. A pesar del mal pronóstico de la enfermedad, el paciente se encuentra actualmente terminando la fase de mantenimiento, para comenzar con quimioterapia oral.

**Comentarios.** La asociación entre FQ y LAL es excepcional, existiendo escasas publicaciones en la literatura. No se ha podido demostrar aún una relación entre la enfermedad pulmonar y el desarrollo de leucemia ni tampoco con el tipo de mutaciones de la FQ.

**P-106. PANCREATITIS AGUDA COMO EVENTO ADVERSO A LA L-ASPARRAGINASA.** Hevia Tuñón A, González C, Rodríguez Fernández AI, Hontoria Bautista E, García Aparicio C, Martínez Robles V, Hierro Delgado E, Menéndez Arias C. *Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción.** La pancreatitis aguda es una entidad, de patogénesis no bien establecida, que condiciona inflamación pancreática. Cursa clínicamente con dolor abdominal y analíticamente con elevación de enzimas pancreáticas. Es de etiología multifactorial; entre sus causas, aunque infrecuentes, se encuentran los fármacos y las mutaciones genéticas, como las asociadas a la fibrosis quística (FQ).

**Caso clínico.** Paciente de 12 años con FQ, diagnosticado a los 10 años de leucemia aguda linfoblástica (LAL)/linfoma linfoblástico T con masa Bulky mediastínica, SNC-3. Comienza tratamiento, según protocolo SEHOP/PETHEMA 2013 LAL AR, con L-asparaginasa, daunorrubicina y vincristina, e intratecal con hidrocortisona, citarabina y metotrexato. A las 3 semanas presenta un cuadro de inicio brusco de dolor abdominal y vómitos, con elevación de amilasa y lipasa. En ecografía y TAC abdominales se observan hallazgos sugestivos de pancreatitis aguda grado 2, sin signos de necrosis. Ante la sospecha de evento adverso a L-asparaginasa se decide suspender esta, con mejoría clínica y normalización de la cifras enzimas pancreáticas. Dado lo agudo del cuadro clínico y la patología de base del paciente (FQ) no se reintrodujo posteriormente dicho fármaco.

**Comentarios.** La L-asparaginasa es uno de los fármacos fundamentales en el tratamiento de la LAL. Causa efectos

adversos principalmente relacionados con reacciones inmunes, aunque también otros, como pancreatitis, descrita en un 2-18% de casos. Esta podría ser recurrente, sugiriendo predisposición genética. A pesar de que la suspensión del fármaco se relaciona con menor supervivencia libre de enfermedad, solo se recomienda reintroducción en pancreatitis leves-moderadas, tras valoración individualizada del riesgo-beneficio.

**P-107. RECTORRAGIA EN EL PRIMER AÑO DE VIDA, ¿OTRA COLITIS HEMORRÁGICA?** Vega Santa-Cruz B, Ruiz Castellano N, Pastor A, Garmendia Amunarriz M, Garde Basas J, García Calatayud S, Palacios Sánchez M. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Las causas más frecuentes de rectorragia en lactantes son las infecciosas y las alérgicas (fundamentalmente colitis hemorrágica por alergia a proteínas de leche de vaca, PLV). La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es infrecuente en menores de 5 años (<4%), y cuando aparece, suele ser colitis ulcerosa (CU) o formas indeterminadas (CI), siendo excepcional la enfermedad de Crohn (EC).

**Caso clínico.** Varón de 12 meses, con antecedente de encefalopatía hipóxico-isquémica leve y tío materno con CU, que presenta diarrea con sangre y moco tras cuadro compatible con gastroenteritis el mes previo, sin respuesta a tratamiento antibiótico ni dieta exenta de PLV. EF normal. Pruebas complementarias: hemograma con eosinofilia leve, anemia microcítica e hipocrómica y VSG de 49 mm. Bioquímica normal, con anticuerpos antitransglutaminasa, ASCA y pANCA negativos; coprocultivo, toxina de *C. difficile* y parásitos negativos, ecografía abdominal normal. Destaca calprotectina fecal 2.133 mg/kg.

Sin respuesta a dieta exenta de PLV, huevo, gluten y pescado. Se realiza gastroscopia y colonoscopia, objetivándose mucosa friable y lesiones ulcerosas pancolónicas. Las biopsias confirman colitis parcheada plurifocal sin granulomas, compatible con EC. Iniciamos tratamiento con corticoide oral y azatioprina, sin respuesta, sustituyéndose corticoide por Infliximab (pauta de inducción y mantenimiento), con remisión hasta la actualidad.

**Conclusiones.** En menores de 12 meses, ante una rectorragia prolongada excluidas las causas infecciosas y alérgicas, debemos realizar estudio endoscópico con recogida de biopsias para filiar el origen, que en ocasiones puede deberse a diagnósticos menos habituales pero que precisan un tratamiento precoz, como la EII.

**P-108. DRENAJE PERITONEAL COMO MANEJO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD VENO-OCCLUSIVA HEPÁTICA.** Aparicio Casares H, Concha Torre A, Amat Valero S, Villegas Rubio JA, González Muñiz S, Vivanco Allende A, Menéndez Cuervo S, Rey Galán C. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** La enfermedad veno-oclusiva hepática (EVOH) es una complicación frecuente del tratamiento de acondicionamiento utilizado en el trasplante hematopoyético. Entre los signos clínicos que se producen destacan ictericia, hepatomegalia y ascitis. El drenaje de la ascitis a través de un catéter de diálisis peritoneal puede ser un recurso útil para el manejo de estos pacientes.

**Resumen del caso.** Exponemos el caso de un paciente varón de 6 años, con diagnóstico de neuroblastoma retroperitoneal, que recibió trasplante de progenitores hematopoyéticos. Como complicación presentó una EVOH, observándose aumento de diámetro peritoneal hasta 79 cm, presión intraabdominal hasta 23 cmH<sub>2</sub>O y alteración de las funciones renal y hepática (alteración máxima: urea 110 mg/dl, bilirrubina 7,7 mg/dl). Se colocó un catéter de drenaje peritoneal con débitos abundantes, máximo 4.125 ml en 24 horas. Se mantiene durante 18 días, constatándose mejoría de la función renal y hepática, disminución de hepatomegalia y normalización del flujo venoso portal y hepático, por lo que puede retirarse el catéter con éxito. Al alta presenta: urea 19 mg/dl, creatinina 0,19 mg/dl y bilirrubina 2,4 mg/dl.

**Conclusiones.** El caso de nuestro paciente es un ejemplo de que la colocación precoz de un catéter de diálisis peritoneal en pacientes con ascitis por EVOH puede ser útil para el manejo hídrico y la preservación de la perfusión y función renales, y así prevenir el fallo multiorgánico. En pacientes de alta complejidad, es de vital importancia el manejo multidisciplinar, en este caso realizado por los servicios de Cirugía, Oncología, Hematología y Cuidados Intensivos Pediátricos.

**P-109. ERITEMA NODOSO Y SALMONELLA TYPHIMURIUM: UNA ASOCIACIÓN POCO FRECUENTE.** Carreras Ugarte L, Fidalgo Alonso A, Alonso Rubio P, Álvarez Álvarez S, Mangas Sánchez C, Martín Ramos S, Mantecón Fernández L, Alonso Álvarez A. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** El eritema nodoso (EN) es una erupción cutánea nodular, de localización preferentemente pretibial. Se ha relacionado con fármacos, enfermedades autoinmunes, neoplasias e infecciones (principalmente estreptocócica y tuberculosa). Como etiología infecciosa menos frecuente, destacan las bacterias causantes de gastroenteritis invasivas,

como son *Yersinia*, *Shigella*, *Salmonella enteritidis* y *Campylobacter*. El diagnóstico del EN es clínico, y las pruebas complementarias pueden ayudar a orientar la etiología, aunque no siempre es posible. Su evolución es hacia la resolución espontánea tras 2-6 semanas.

**Caso clínico.** Varón de 11 años, sin antecedentes de interés, que ingresa por fiebre de 5 días de evolución, diarrea con moco, y dolor abdominal tipo cólico. Refiere mialgias intensas en brazos y piernas. Presenta afectación del estado general, peristalsis abdominal aumentada y dolor intenso a la palpación y movilización de pantorrillas y brazos. Se aprecian lesiones maculosas violáceas en región pretibial, con componente nodular, dolorosas a la palpación, que impresionan de eritema nodoso.

Las pruebas complementarias realizadas fueron normales, salvo signos de colitis en la ecografía y crecimiento en el coprocultivo de *Salmonella typhimurium*, que se interpreta como agente etiológico del eritema nodoso. El niño presenta mejoría clínica progresiva.

**Comentarios.** El eritema nodoso se ha relacionado previamente con gastroenteritis infecciosas de origen bacteriano, sin embargo *Salmonella typhimurium* es un agente etiológico pocas veces descrito en la literatura.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, con la visualización de los nódulos subcutáneos característicos. Es importante realizar una adecuada anamnesis y exploración física, para descartar causas infecciosas susceptibles de tratamiento o causas no infecciosas importantes como puede ser una neoplasia o una enfermedad autoinmune.

En todo paciente con EN y gastroenteritis, es mandatorio recoger un coprocultivo, para tratar de aislar el microorganismo causante del cuadro clínico.

**P-110. DIAGNÓSTICO POSTNATAL DE CATARATAS CONGÉNITAS BILATERALES Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Caunedo Jiménez M<sup>(1)</sup>, García Valle E<sup>(1)</sup>, Fernández Calderón L<sup>(1)</sup>, Merayo Fernández L<sup>(1)</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>(1)</sup>, Ruiz Castellano N<sup>(1)</sup>, Arriola Rodríguez-Cabello S<sup>(1)</sup>, Vázquez Canal R<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>(2)</sup>Hospital de Laredo.

**Introducción.** Las cataratas congénitas representan una amenaza para la visión por su potencial en inhibir o detener la maduración y el desarrollo visual normal. El pronóstico visual está relacionado con la ambliopía, que depende de la edad del paciente en el momento del diagnóstico, la morfología de la catarata (tipo y densidad), lateralidad (las unilaterales son más ambliopizantes), la precocidad del tratamiento

quirúrgico y la rehabilitación óptica, y de la ambliopía. El motivo de consulta en el recién nacido y primeros meses es la leucocoria, el nistagmo, la falta de contacto visual o ausencia de reflejo rojo. Dentro de los estudios complementarios están: analítica completa para descartar enfermedades que tienen prevención y tratamiento, como la galactosemia y una serología para TORCH. En las congénitas no se ha establecido el momento ideal para la intervención quirúrgica, minimizando las complicaciones (glaucoma) y con un mejor pronóstico visual, aunque recientemente se han publicado algunos artículos que proponen diferir la cirugía de catarata congénita hasta las 4 semanas de vida. En las cataratas bilaterales se habla de un periodo de latencia de 10 semanas de vida y en las unilaterales de 6 semanas de vida, después del cual el pronóstico visual empeoraría.

**Caso clínico.** RNAT (39+1) PAEG (3.206 g). Embarazo controlado con ecografías y serologías normales. Parto normal. Apgar 9-9. Peso, talla y perímetro cefálico dentro de percentiles. A su ingreso se objetiva lesión blanquecina bilateral en ambas pupilas compatible con catarata bilateral congénita. Dentro del estudio complementario se realiza: Bioquímica completa con función hepática, renal e ionograma, hemograma, función tiroidea y amonio normales. CMV negativo, ecografía trasfontanelar, abdominal y ocular sin hallazgos patológicos. Serologías de TORCH negativas. Tras valoración por oftalmología se diagnostica de catarata polar anterior de 0,5 mm y dado que es menos de 3 mm se decide observación. Se amplía con estudio metabólico de aminoácidos, ácidos grasos y acilcarnitinas en sangre y orina en hospital de referencia y se solicita estudio metatest y cuerpos reductores en orina para descartar galactosemia. Todos los estudios con resultado dentro de límites normales. Actualmente continúa seguimiento en oftalmología, neonatología y neuropediatría con buena evolución.

**Conclusiones.** Las cataratas congénitas son signo de diversas patologías, algunas de ellas de gravedad; por lo cual es imprescindible realizar un diagnóstico diferencial al momento del diagnóstico para descartar enfermedades cuyo pronóstico mejora con un tratamiento temprano. También es fundamental el seguimiento oftalmológico para determinar el momento adecuado de la cirugía.

**P-111. PARA DIAGNOSTICAR BASTA UN BOTÓN.** Hernández Carbonell M, Santana Rodríguez C, Hernández Villarroel AC, Castrillo Bustamante S, Del Villar Guerra P, Casado Verrier B, García-Trevijano Cabetas L, Ramos Velis E. *Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** La leishmaniasis es una zoonosis casi universal, con 3 formas clínicas principales: visceral, mucocutánea y cutánea (LC) o botón de Oriente. Es endémica en más de 70 países del mundo, y en ciertas áreas geográficas de España. Actualmente tiene una importancia creciente debido al aumento de viajes internacionales y la población inmigrante.

**Caso clínico.** Niño de 6 años, de origen marroquí, con antecedente de viaje a Marruecos el mes previo. Derivado a Urgencias desde Atención Primaria por presentar lesiones cutáneas de larga evolución que no mejoran a pesar de antibioterapia oral y tópica durante 10 días. A la exploración destacan nódulos redondeados con borde violáceo y centro úlcero-costroso en región frontal (3 cm) y maxilar izquierda (2 cm), no dolorosos; con pequeñas lesiones costrosas, no sobreinfectadas en brazo izquierdo, tórax, región submaxilar y abdomen. Ante la sospecha clínica de LC se realiza biopsia (PAS y Giemsa), cultivo de la lesión y PCR para leishmaniasis. En vista de las características clínico-epidemiológicas, se decide administrar tratamiento con anfotericina B liposomal intravenoso durante 5 días, con dosis de recuerdo. Tras el tratamiento, presenta una evolución clínica favorable.

**Comentario.** Aunque el diagnóstico definitivo se basa en la demostración del parásito, las características clínico-epidemiológicas han permitido orientar nuestro caso. La afectación en cara y la presencia de múltiples lesiones son indicación de tratamiento sistémico. Los antimoniales pentavalentes son el fármaco de elección, sin embargo, actualmente se prefiere la anfotericina B liposomal, ya que ha demostrado ser eficaz, con mejor tolerancia y menor toxicidad.

**P-112. NEUMONÍA COMPLICADA CON DERRAME PARANEUMÓNICO.** Sánchez Hernández I, Pereira Bezanilla E, Peñalba Citores AC, López Fernández C, Pérez Gómez L, Fernández Calderón L. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Debemos sospechar complicaciones de la NAC ante empeoramiento del estado general, dolor pleurítico o ausencia de mejoría a pesar de tratamiento antibiótico. La causa más frecuente en las formas típicas continúa siendo *S. pneumoniae*, con perfil de sensibilidad excelente frente a betalactámicos.

**Caso clínico.** Niña de 2 años diagnosticada de neumonía del LII en tratamiento con amoxicilina-clavulánico a dosis alta con adecuado cumplimiento. Reacude 4 días después por persistencia de clínica, se realiza radiografía de tórax donde se objetiva opacificación completa de hemitorax izquierdo con desplazamiento mediastínico contralateral

compatible con derrame pleural. Precisa ingreso en UCI y drenaje del líquido con características de empiema. Se inicia antibioterapia endovenosa y urokinasa intrapleurales. Al 6º día de ingreso ante ecografía sin signos de derrame se retira tubo torácico. Mejoría clínica y analítica progresiva, cambiando a antibioterapia oral cubriendo sospecha clínica de etiología neumocócica. Aislamientos microbiológicos negativos.

**Comentarios.** Sospecharemos la presencia de un derrame paraneumónico ante persistencia de fiebre tras 48-72 h horas del inicio de antibioterapia o mala evolución clínica. Es posible aislar el agente etiológico en líquido pleural o sangre solo en un 32% de los casos. Las bacterias más frecuentemente aisladas en el empiema pleural pediátrico son *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes*. En la NAC complicada con derrame paraneumónico, se emplean empíricamente los mismos antibióticos pero a dosis más elevadas.

**P-113. FRACTURA-AVULSIÓN DE ESPINA ILÍACA ANTERO-INFERIOR DURANTE LA PRÁCTICA DEPORTIVA.** López Fernández C, Fernández Calderón L, Sánchez Hernández I, Pérez Gómez L, Alegría Echaurren E, Rubio Lorenzo M, Alegría Echaurren J. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Las fracturas por avulsión apofisaria son fracturas poco frecuentes que se producen tras una contracción muscular violenta y rápida. Se dan preferentemente en adolescentes, edad en la que comienza la osificación de los centros apofisarios de la pelvis, y con frecuencia relacionadas con la práctica de fútbol. La avulsión de la espina iliaca antero-inferior se produce por tracción del recto anterior. El diagnóstico es inicialmente clínico por la edad y el mecanismo lesional, y se confirma con radiografía simple pudiendo ser útil la ecografía, TAC y RMN. Los pacientes presentan tumefacción, dolor a la palpación y la movilización con impotencia funcional, pudiendo referir haber notado “un chasquido”. El tratamiento inicial es conservador con reposo, analgesia y retorno gradual a la carga y actividad física, con un tiempo de recuperación entre 3 semanas y 4 meses, reservándose el tratamiento quirúrgico para casos concretos.

**Caso clínico.** Paciente de 13 años con dolor inguinal derecho e impotencia funcional de inicio brusco precedido de “un chasquido” tras chutar un balón. Exploración física: no deformidad ni tumefacción. Dolor inguinal a la flexión y abducción de cadera con impotencia para la deambulación. Se realiza radiografía de pelvis antero-posterior y oblicua que muestra una fractura-avulsión de espina iliaca antero-inferior. Se remite a Traumatología que pauta tratamiento

conservador con antiinflamatorios y reposo con descarga de la extremidad. Control en 2 meses en Ortopedia Infantil, permaneciendo asintomático con imagen radiológica de fractura consolidada, por lo que se permite el retorno progresivo a la actividad física.

**Conclusiones.** Las fracturas por avulsión apofisaria son poco frecuentes y pueden pasar desapercibidas. Es importante tener presente la edad del paciente, dadas las diferencias fisiológicas que favorecen este tipo de lesiones, el mecanismo y la clínica, para sospecharlas y solicitar estudio radiológico con proyección oblicua, ya que en la proyección antero-posterior pueden pasar desapercibidas.

**P-114. ¿CÓMO PERCIBEN LAS MADRES UN CAMBIO EN LA FORMA DE TRABAJAR EN LAS PLANTAS DE MATERNIDAD?** Moreno Carrasco JL, Palomares Cardador M, Miñambres Rodríguez M, Bermúdez Barreuzeta L, Pino Vázquez A, De La Huerza A. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Objetivos.** Para favorecer una mejoría en las tasas de lactancia materna exclusiva (LME) al alta en la Maternidad, se realizó un cambio en la estructura de la planta de nuestra maternidad, realizando visitas diarias entre el pediatra y la enfermera de la maternidad en la habitación para disminuir la separación del recién nacido (RN)/madre, apoyar la LM y resolver las dudas derivadas de esta situación.

**Objetivo.** Determinar el porcentaje de LME al alta, valorar el impacto del método piel con piel en el paritorio en y conocer el grado de satisfacción de las madres.

**Material y métodos.** Estudio analítico transversal realizado mediante encuestas donde se incluyó a las madres y sus RN al alta de la planta de Maternidad de un hospital terciario, entre octubre de 2015 y febrero de 2016. Variables analizadas: antecedentes sociodemográficos, gestacionales y perinatales, preparación al parto, deseo de LM, tipo de parto y alimentación al alta, junto con una encuesta de satisfacción sobre la ayuda recibida para favorecer la LME.

**Resultados.** Se incluyeron un total de 225 encuestas. 156 (69,3%) de RN fueron dados de alta de Maternidad con LME. En relación a la encuesta de satisfacción y tomando una escala de 0 a 5 (0: poco satisfecho, 5: muy satisfecho): el 69,3% de las madres valoran con una puntuación de 4 y 5 su satisfacción en el asesoramiento en relación a la LM y el 88,5% valoran con una puntuación de 4 y 5 su satisfacción en que la visita del pediatra en la habitación se haga diariamente. En relación al método piel con piel, este se realizó en el 78,2% (72,6-83,8) de todos los partos, con una mediana en la duración del mismo de 50 minutos (IQR 15-60), obteniendo

en la encuesta una puntuación de 4 y 5 en el 76,9% de las encuestas, como se demuestra en gráficos en el gráfico 1.

**Conclusiones.** El estudio demuestra que haber realizado piel con piel en el paritorio es un factor favorecedor de la LME al alta. Tras el cambio en la forma de trabajo, las madres están muy satisfechas con la visita diaria del pediatra, con la resolución de las dudas en LM y con el método piel con piel.

**P-115. COMPLICACIONES EN EL NEONATO DE MADRE CON DIABETES GESTACIONAL MAL CONTROLADA. A PROPÓSITO DE UN CASO.** González Escartín E<sup>(1)</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>(2)</sup>, Agea Díaz L<sup>(2)</sup>, Aizpeolea San Miguel L<sup>(2)</sup>, Merayo Fernández L<sup>(2)</sup>, García Valle E<sup>(2)</sup>, Caunedo Jiménez M<sup>(2)</sup>, Angulo López I. <sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Servicio Cántabro de Salud. Atención Primaria. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** El hijo de madre diabética es un neonato con elevada morbilidad. La incidencia de complicaciones es mayor en los hijos de madre con diabetes pregestacional y son más graves en los hijos de madres con mal control metabólico durante la gestación.

**Resumen del caso.** Pretérmino (35<sup>+2</sup>) Cesárea electiva por macrosomía (4.520 g), ingresa en UCIN por hipoglucemia (3 mg/dl en gasometría venosa) en la 1ª hora de vida. Antecedentes familiares: madre de 27 años, HTA, obesidad grado II y prediabetes (HbA1c5.7%), diagnosticada de diabetes gestacional (DG) en semana 30. Como antecedentes obstétricos: preeclampsia y DG en embarazo previo. Mal control glucémico con escasa adherencia terapéutica a la dieta, e insulinización en semana 32. Antecedentes perinatales: Apgar 9/10, pH cordón 7,23, no reanimación. En exploración física: temblor y llanto irritable, ictericia, polipnea sin otros signos de trabajo y auscultación cardiaca rítmica con soplo sistólico II/VI en borde esternal izquierdo. Se inicia fluidoterapia, precisando altos aportes de glucosa tras canalización de vena umbilical de hasta 14 mg/kg/min las primeras 24 horas. Inicia nutrición enteral al 2º con reducción progresiva del aporte endovenoso, suspendiéndose a los 9 días. En ecocardiograma se objetiva hipertrofia biventricular leve. Buena evolución clínica, retirándose sonda a los 18, con alimentación exclusiva por succión y buena ganancia ponderal.

**Conclusiones/comentarios.** La macrosomía, prematuridad, hipertrofia ventricular, severidad de la hipoglucemia, así como las elevadas necesidades de glucosa expuestas, son un claro ejemplo de las graves consecuencias que pueden presentarse en los HMDG. Por ello, debemos monitorizar de forma estricta la glucemia para llevar a cabo una intervención precoz y así evitar situaciones de riesgo vital.

**P-116. VARIABLE PREDICTIVAS DEL PESO NEONATAL EN LA DIABETES MELLITUS GESTACIONAL.** González Escartín E<sup>(1)</sup>, Merayo L<sup>(2)</sup>, Agea Díaz L<sup>(2)</sup>, Aizpeolea San Miguel L<sup>(2)</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>(2)</sup>, Alegría Echauri E<sup>(2)</sup>, Pérez Gordon J<sup>(2)</sup>, Angulo López I<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Servicio Cántabro de Salud. Atención Primaria. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción y objetivos.** El mal control metabólico de la diabetes gestacional (DG) aumenta el riesgo de complicaciones neonatales, como el sufrimiento fetal, la macrosomía y las alteraciones metabólicas. El objetivo del estudio es identificar factores relacionados con el peso neonatal en la DG.

**Material y métodos.** Estudio observacional retrospectivo, que analiza 102 mujeres con DG (enero 2014-marzo 2015). Se excluyeron pacientes con diabetes pregestacional, neonatos pretérmino y gemelares. Se realizó un análisis estadístico (SPSS), comparando características maternas (edad, IMC pregestacional, DG previa, hijos macrósomícos en gestaciones previas, nº gestaciones previas, semana gestacional de inicio de seguimiento endocrinológico, glucemias de la SOG 100 g, insulinización) con el peso neonatal.

**Resultados.** Se observó relación estadísticamente significativa ( $p < 0,05$ ) con correlación positiva para las siguientes variables: IMC pregestacional y semana de gestación en la que se inicia el seguimiento endocrinológico. Igualmente, se observó mayor peso en el caso de las mujeres insulinizadas ( $p=0,003$ ) y en mujeres con neonatos macrosómicos previos ( $p=0,02$ ). El análisis mostró que la glucemia basal en la SOG 100 g tenía una estrecha relación con el peso, aunque sin significación estadística ( $p=0,059$ ). No se demostró relación estadísticamente significativa entre la edad materna, DG previa y nº de gestaciones previas con el peso.

**Conclusiones.** La intervención sobre madres con DG puede ser clave en la prevención de la macrosomía fetal, con el fin de disminuir la morbimortalidad neonatal. Un inicio de seguimiento gestacional precoz, así como actividades contra la obesidad en gestantes con IMC pregestacional elevado, podrían beneficiar a este grupo de pacientes.

**P-117. DIAGNÓSTICO TARDÍO DE INFECCIÓN CONGÉNITA POR CITOMEGALOVIRUS EN PACIENTE CON POLIMICROGIRIA.** Alkadi Fernández K, Sariago Jamardo A, Pérez Poyato MDS, Fernández Menéndez A, Merayo Fernández L, Marco De Lucas E. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La infección congénita por citomegalovirus (CMV) es la infección vírica más frecuente intrauterina

que afecta al sistema nervioso central, con un amplio espectro de alteraciones, incluidos los trastornos del desarrollo cortical, en especial la polimicrogiria, aunque cualquier displasia cortical es posible.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 11 años con epilepsia focal sintomática en tratamiento con levetiracetam. Debuta con epilepsia a los 2 años con crisis parciales complejas y crisis parciales motoras (clonías de hemicuerpo derecho). Asocia discapacidad intelectual y alteración de la migración neuronal con afectación extensa, predominantemente polimicrogiria perisilviana bilateral. Historia previa de retraso psicomotor global. Exploración física en la cual destaca microcefalia con PC de 50,5 cm (p1, -2,33 DS) y aumento del tono a nivel distal, de predominio en extremidad superior izquierda (ligera limitación prono-supinación). Resto de exploración normal. Se realizaron diversas pruebas complementarias: estudio genético MLPA que analiza duplicaciones o deleciones en genes LIS1, DCX, POMT1, POMGnT1 y FLNA: negativo. Arrays de CGH (180 k) que no mostraron hallazgo de variaciones del número de copias patogénicas. Posteriormente, ante la sospecha de infección congénita por CMV, se recuperó muestra de sangre en papel de filtro de cribado neonatal para análisis de PCR de CMV que resultó positiva.

**Comentarios.** El CMV es el agente infeccioso más implicado en las malformaciones del desarrollo cortical y debe considerarse en su investigación etiológica. La muestra de sangre en papel de filtro de cribado neonatal es muy útil para el diagnóstico retrospectivo de la infección congénita por CMV.

**P-118. ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LOS NEONATOS DE MADRES CON DIABETES GESTACIONAL.** González Escartín E<sup>(1)</sup>, Merayo L<sup>(2)</sup>, Agea Díaz L<sup>(2)</sup>, Aizpeolea San Miguel L<sup>(2)</sup>, Garmendia Amunarriz M<sup>(2)</sup>, Pérez Gordon J<sup>(2)</sup>, Alegría Echaurren E<sup>(2)</sup>, Angulo López I<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Servicio Cántabro de Salud. Atención Primaria. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción y objetivo.** El hiperinsulinismo en el neonato de madre con diabetes gestacional (DG) conduce al desarrollo de macrosomía aumentando el RPBF, los partos distócicos y cesáreas. Además, se produce retraso en la maduración fetal que se manifiesta como distress respiratorio o alteraciones metabólicas. El objetivo del estudio es describir las características de los neonatos de madres con DG.

**Métodos.** Estudio observacional retrospectivo, que analiza 102 neonatos (febrero 2014-junio 2015). Se recogieron los

siguientes datos: 1) datos del recién nacido (peso y percentil de peso al nacimiento, glucemia a las 2,4 y 6 h, test de Apgar, distrés respiratorio, reanimación); 2) datos obstétricos (tipo de parto, inducción, causa de la cesárea); y 3) datos maternos (edad, IMC pregestacional, insulinización).

**Resultados.** 1) La media del peso neonatal fue de 3.271 g  $\pm$  460. Un 17,5% estaba en p90-100 para el peso. Un 25,8% presentó hipoglucemia en las primeras horas de vida. La mediana del Apgar 1' fue 9 (RIQ 8-9) y 5' fue 9 (RIQ 9-10). El 4,3% presentó distress respiratorio. El 35,2% precisó solamente aspiración de secreciones, y el 5,6% precisó además mayor nivel de actuación. 2) Fueron partos inducidos el 49,2%. El parto fue eutócico en el 53,5% de los casos, el 11,9% instrumentado y el 34,7% fue cesárea. De estas últimas, el 51,6% fueron electivas, el 22,6% por fracaso de la inducción, el 12,9% por RPBF, el 9,7% por DPC y el 3,2% por patología placentaria. 3) La media de la edad materna fue de 34 años  $\pm$  5. La media del IMC pregestacional fue de 27,2 kg/m<sup>2</sup>  $\pm$  6,4. Fueron insulinizadas durante la gestación el 33,7%.

**Conclusiones.** Los datos mostrados reflejan que la frecuencia de complicaciones neonatales y obstétricas sigue siendo elevada en nuestro medio, principalmente en lo que a macrosomía, alteraciones metabólicas y tasa de partos instrumentados o cesáreas se refiere. En este sentido, es fundamental incidir en la calidad del seguimiento y control materno.

**P-119. FIEBRE, DOLOR ABDOMINAL Y EXANTEMA. UNA TRÍADA COMPLICADA.** Hernández Villarroel AC, Del Villar Guerra P, Hernández Carbonell M, García-Trevijano Cabetas L, Jiménez Casso M, Moreno Vicente-Arche B, García Velázquez J, Santana Rodríguez C. *Hospital General de Segovia.*

**Introducción.** La fiebre, el dolor abdominal (DA) y los exantemas son motivos de consulta frecuentes en Urgencias, habitualmente en relación con procesos banales; sin embargo, pueden ser manifestación de patologías graves.

#### Resumen de los casos:

**Caso 1.** Niña de 8 años, con viaje reciente a Marruecos, presenta desde hace una semana fiebre y DA, al 3<sup>er</sup> día asocia microexantema máculo-papuloso generalizado con lesiones purpúricas en piernas, regular estado general (REG) y adenopatía retroaricular dolorosa. Elevación progresiva de reactantes de fase aguda (RFA) con sospecha de vasculitis. Tratamiento: antibioterapia y corticoterapia. Mejoría clínica. Estudio serológico: *Rickettsia coronii* positivo.

**Caso 2.** Niño de 3 años, que presenta fiebre, DA, vómitos y diarrea de 48 horas, REG y exantema inespecífico. Elevación RFA (antibioterapia). A partir del 5º día de ingreso: grandes adenopatías laterocervicales, edema, labios eritematosos y fisurados, inyección conjuntival y taquicardia. Diagnóstico: enfermedad de Kawasaki (inmunoglobulinas y AAS). Buena evolución.

**Caso 3.** Niña de 3 años afecta de síndrome febril de 5 días, REG, DA difuso que interrumpe el sueño, artro-mialgias y exantema máculo-rosáceo evanescente. Estudio de fiebre sin foco: negativo. Elevación RFA (antibioterapia). Evolución tórpida: descenso de plaquetas y aumento de triglicéridos, fibrinógeno, ferritina con hepato-esplenomegalia. Diagnóstico: enfermedad de Still con síndrome de activación macrofágico asociado.

**Comentario.** Presentamos 3 casos valorados en nuestro hospital que consultaron con la tríada clínica: fiebre, DA y exantema, diagnosticándose diferentes patologías sistémicas. Realizar un buen diagnóstico diferencial basándose en la historia clínica es primordial. Es necesario adquirir una rápida experiencia y seleccionar la conducta que se debe seguir en cada enfermedad.

**P-120. RABDOMIOLISIS MASIVA CON INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA GRAVE TRATADA CON VENTILACIÓN NO INVASIVA.** Rodríguez L, Pascual A, Aparicio H, Mayordomo J. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** La rabdomiolisis se produce por necrosis muscular con liberación de componentes celulares a la circulación. La creatín kinasa (CK) está típicamente elevada y puede haber mialgias y mioglobinuria. El espectro clínico abarca desde formas asintomáticas a fallo renal agudo.

**Caso clínico.** Niño de 8 años con cuadro de dolor muscular generalizado progresivo y aparición de dificultad para el habla y la deglución en las últimas horas. A su ingreso en UCIP presenta taquipnea, tiraje universal y respiración abdominal e hipoventilación bibasal, con debilidad muscular generalizada, incapaz de fonar. Se constata hipercapnia de 53,9 mmHg, con CK de 304.000 U/L y elevación de transaminasas (alanina y aspartato aminotransferasa 2.718 U/L y 6.800 U/L, respectivamente) y presenta mioglobinuria, diagnosticándose de rabdomiolisis. Se conecta inmediatamente a ventilación no invasiva (VNI), evitando intubación traqueal, que precisa durante 8 días sin tolerar las desconexiones, y nutrición enteral por sonda ante la imposibilidad de deglutir. Recibió hiperhidratación, diuréticos y alcalinización de la orina que evitaron complicaciones

renales. El paciente había presentado otro episodio similar unos meses antes, sin aislarse agente causal (etiquetado como miositis vírica). Se completaron estudios metabólicos (acilcarnitinas, ácidos grasos de cadena muy larga), inmunológicos y genéticos sin poder establecer un diagnóstico causal.

**Comentarios.** En la rabdomiolisis masiva, la musculatura bulbar y respiratoria pueden verse afectadas, precisando incluso soporte respiratorio con ventilación mecánica. Un adecuado manejo de líquidos es importante para evitar la afectación renal.

**P-121. PARÁLISIS DE HEMIDIAFRAGMA DERECHO DIAGNOSTICADA MEDIANTE ECOGRAFÍA EN EL PUNTO DE CUIDADO.** Rodríguez L, Vivanco A, Mayordomo J, Gutiérrez JR. *Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción.** La ecografía en el punto de cuidado (*point-of-care ultrasonography* –PoCUS) es una herramienta útil que complementa la exploración física de un paciente, proporcionando respuestas concretas sobre su estado y orientando en el manejo del mismo.

**Caso clínico.** Lactante de 9 meses llevada a Urgencias por dificultad respiratoria moderada de 12 horas de evolución, asociando tos, mocos y fiebre. Antecedente de neumonía con broncoespasmo (primer episodio) dos semanas antes, con radiografía de tórax (Rx) que mostraba elevación del hemidiafragma derecho (HD). Se repite Rx, que muestra persistencia de la elevación del HD.

Se realiza POCUS, mostrando mínima movilización de HD en comparación con el izquierdo, mediante ecografías diafragmática transhepática y plano transversal de ambos hemidiafragmas, con medición de movilidad inspiratoria y espiratoria en modo M. La niña presenta empeoramiento respiratorio posterior, precisando ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y ventilación mecánica no invasiva durante 12 días. Presenta a lo largo de su estancia neumonía en el lóbulo inferior derecho y neumonía y/o atelectasia en lóbulo superior derecho. Tras mejoría del cuadro agudo, se realiza tomografía computarizada que descarta lesión del nervio frénico de origen compresivo.

**Comentario.** La ecografía a pie de cama por parte del clínico constituye una herramienta muy útil en la valoración y orientación diagnóstica en el momento agudo, como en el presente caso de parálisis de hemidiafragma. Tiene la enorme ventaja de ser no invasiva, no contener radiación ionizante y poder repetirse para control evolutivo, si bien precisa de entrenamiento específico.

**P-122. LINFOMA DE BURKITT. A PROPÓSITO DE UN CASO.**

Serena Gómez GM<sup>(1)</sup>, Ariza Sánchez ML<sup>(1)</sup>, García García FJ<sup>(2)</sup>, Serena Gómez B<sup>(3)</sup>, Mallo Muñoz B<sup>(1)</sup>, Javaloyes Soler G<sup>(1)</sup>, Bartolomé Porro JM<sup>(1)</sup>, Zornoza Rebollo JC<sup>(1)</sup>. <sup>(1)</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario de Salamanca. <sup>(3)</sup>Centro de Salud Plasencia II.

**Introducción.** El linfoma de Burkitt es una neoplasia agresiva de células B que tiene tres formas diferentes de presentación: endémica, esporádica y asociada a inmunodeficiencia. La histología es similar y tienen idéntico comportamiento. Supone el 30% de linfomas en Pediatría, y en Europa tiene una incidencia de 2,2 casos por millón de personas.

**Caso clínico.** Varón de 4 años y medio, con antecedente de estreñimiento crónico seguido en consulta de Digestivo, acude a Urgencias por dolor abdominal tipo cólico, periumbilical de dos horas de evolución. No otra sintomatología. A la palpación, presenta tumoración periumbilical indurada de 8x5 centímetros, con dolor leve a la palpación profunda, sin signos de irritación peritoneal. En la radiografía abdominal presenta heces abundantes hasta ángulo hepático. Se pone enema y realiza escasas heces caprinas. Ante la sospecha de dolor abdominal secundario a acumulación de heces se pauta laxante y se cita cuatro días más tarde para reexploración. En esta visita, persiste masa abdominal por lo que se solicita estudio ecográfico que muestra masa correspondiente a asa de intestino delgado y gran número de adenopatías. Analítica sin alteraciones. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico.

**Comentario.** A pesar de la baja incidencia de este tumor, debemos pensarlo en el diagnóstico diferencial de masa abdominal. Resaltar la utilidad de realizar revisiones hospitalarias en aquellos pacientes en los que el diagnóstico diferencial conlleva patología de gravedad para acelerar la realización de pruebas diagnósticas y tratamientos en función de la evolución.

**P-123. DOLOR NEURÓPÁTICO TRAS INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA ABDOMINAL.**

Sánchez Hernandez I, Pereira Bezaniella E, Peñalba Citores AC, Palacios Sánchez M, López Fernández C, Pérez Gómez L, Fernández Calderón L. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La aparición de dolor abdominal tras apendicectomía requiere realizar un adecuado diagnóstico diferencial. Las principales causas son la aparición de bridas, obstrucción intestinal, complicaciones infecciosas o restos de material quirúrgico intraabdominal. Una vez descartadas las

causas más frecuentes, debe considerarse la posibilidad de causa neuropática del dolor por afectación de nervios que inervan la pared abdominal.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 14 años que presenta dolor localizado en fosa ilíaca derecha de 48 horas de evolución, progresivo, tipo "pinchazo", que aumenta con movilización y valsalva. Apendicectomía 23 días antes por laparotomía. Tras intervención persiste molestia abdominal continua con imposibilidad para extensión dorsal completa por dolor. Afebril. No vómitos ni alteración del ritmo deposicional. A la exploración abdomen blando y depresible, con dolor intenso a la palpación en FD y con los movimientos, hiperestesia a la palpación superficial. Ingresa para tratamiento analgésico y estudio. Se realizan analíticas y ecografías seriadas y finalmente TAC abdominal sin hallazgos patológicos. Se descarta patología ginecológica. Descartadas otras etiologías y dadas las características del dolor se sospecha afectación de nervio de pared abdominal secundaria a cirugía, por lo que se realiza infiltración anestésica local, con importante mejoría del dolor, pudiendo reiniciar actividad habitual y ser alta a domicilio.

**Conclusiones.** El dolor neuropático surge como consecuencia directa de una lesión o enfermedad que afecta al sistema somatosensorial. Es una entidad poco frecuente y no muy conocida que es importante considerar ante la aparición de dolor abdominal tras una intervención quirúrgica.

**P-124. TROMBOPENIA ALOINMUNE DE DIAGNÓSTICO NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.**

Garmendia Amunarriz M, Caunedo Jiménez M, García Valle E, Ruiz Castellano N, Barbarín Echarri S, Pérez Gómez L, Pérez Santos AB, Orizaola Ingelmo A. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La trombopenia aloinmune es el paso transplacentario de anticuerpos maternos. Los más frecuentes son anti HPA-1a (en 80%) por sensibilización materna (2-3% de mujeres son HPA-1b) en mujeres predispuestas (HLA DRB3) o HPA-5b (habitualmente menos grave). Lleva a un aumento de consumo y disminución de producción. Su incidencia es 1 por cada 800-2.000 RN. Puede aparecer en el primer embarazo en hasta un 50% de los casos. Repite en gestaciones sucesivas en hasta el 90%. Clínica: TP severa (87% alcanzan <50.000/mm<sup>3</sup>) sin otra coagulopatía y en recién nacido a término sano, madre con plaquetas normales y sin antecedente de ingesta de fármacos o enfermedad inmune. Inicio a los 3-4 días de vida con resolución en 1-4 semanas y asocia frecuentemente complicaciones (hemorragia intracraneal en 10-20%, 50% de ellas prenatales, con alta incidencia de secuelas neurológicas).

El diagnóstico se realiza por incompatibilidad fetomaterna a un HPA y por aloanticuerpos maternos que reaccionan frente a plaquetas del recién nacido y su padre, pero no de la madre. El tratamiento consiste en concentrado de plaquetas (10-20 ml/kg): negativas para el antígeno al que la madre se ha sensibilizado. Se emplean plaquetas maternas lavadas, o procedentes de banco, negativas para HPA-1a y HPA-5b. En casos urgentes pueden usarse plaquetas no tipadas, junto con inmunoglobulinas. También se utilizan inmunoglobulinas, corticoides si fracasan inmunoglobulinas o inmunoglobulinas a la madre si diagnóstico prenatal.

**Caso clínico.** RNAT (39+6) PAEG (3.060 g). Ingresó en las primeras 24 horas por plaquetopenia de 14.000 u/mm. Embarazo controlado con ecografías y serologías normales. No antecedentes familiares ni maternos de interés. Parto normal. A su ingreso exploración física normal salvo tinte icterico y presenta petequias en región sacra e inguinal bilateral y abdomen y equimosis en relación a extracción analítica. Se completa estudio con gasometría, bioquímica con función hepática y se realizan hemogramas seriados. Serologías víricas y CMV. Estudio isoimmunización en RN con grupo sanguíneo y Coombs directo negativo. Se completa con ecografía trasfontanelar, abdominal y de ambas piernas sin hallazgos patológicos.

Es valorado por Hematología que confirma existencia de anticuerpos plaquetarios y se inicia tratamiento con gammaglobulina e.v. con corrección progresiva de las cifras de plaquetas.

**Conclusiones.** El diagnóstico y tratamiento precoz ante hallazgos sugestivos de alteración plaquetaria y/o coagulación puede minimizar las posibles complicaciones. Es importante realizar un estudio en ambos progenitores en busca de alteraciones que nos ayuden a llegar a un diagnóstico de certeza.

**P-125. TALLA BAJA SECUNDARIA A MUTACIÓN DEL RECEPTOR DE IGF1.** Suárez Alonso J, Naranjo González C, Bertholt Zuber L, Pérez Gordón J, Pozas Mariscal S, Garmendia M, González Pérez D, Freijo Martín C. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** La talla baja constituye uno de los principales motivos de consulta en Endocrinología Pediátrica. Aunque la mayoría de las consultas corresponden a talla baja idiopática; hay que descartar siempre origen patológico: raquitismo, CIR, dismorfias, cromosomopatías, malnutrición, enfermedades crónicas, endocrinopatías, yatrogenia, causas psicosociales.

El pronóstico y tratamiento de un paciente con talla baja será individualizado en función de la causa de la misma, así como de las características propias del paciente y su carga genética.

**Caso clínico.** Paciente varón remitido a consulta de Endocrinología Infantil a los 13,13 años por talla baja (134,7 cm, -2,77DS). No AF de interés. Exploración normal sin dismorfias. Realizada analítica completa con estudio genético y analítica básica normales, y estudio hormonal, donde se objetivan niveles de IGF-1 tendentes al rango inferior de normalidad, con resto de estudio hormonal, incluidas pruebas funcionales (estimulación GH con cloridina: 22,2 ng/ml a los 90 minutos; y test de generación de IGF-1: basal 104,0 ng/ml, 4 dosis de 0,04 mg/día alcanzó valores de 168,0 ng/ml) normal.

A los 14,8 años (talla 143,7cm, -3,66 DS) se decide iniciar tratamiento con mecasermina (IGF-I), objetivando que a los 16 años de edad (tras 1,5 años de tratamiento), persiste talla baja (-2,88 DS, 153,6 cm).

Ante la escasa respuesta al tratamiento, se sospecha alteración en el receptor del IGF-1, por lo que se solicita estudio genético a hospital de referencia, que resulta positivo: mutación del gen IGF1R, IVS13(+30)del GT en heterocigosis no descrita en las bases de datos científicas.

**Conclusiones.** Ante un paciente con talla baja que no responde a tratamiento hormonal habitual, habrá que plantearse la posibilidad de que se trate de una mutación en los receptores hormonales. La mutación encontrada es una delección de dos nucleótidos en el intrón 13-14 cercano a la zona codificante del gen que puede afectar a la estructura de la proteína y, por tanto, a la funcionalidad del receptor IGF-1.

**P-126. NO TODO ES SINOVITIS TRANSITORIA DE CADERA.** Burgueño Rico R<sup>(1)</sup>, Jiménez Jiménez AP<sup>(1)</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>(1)</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>(1)</sup>, González García H<sup>(1)</sup>, Pino Vázquez MA<sup>(1)</sup>, Álvarez Guisasaola FJ<sup>(1)</sup>, Díez Monge N<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Clínico Universitario. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción.** La aparición de artritis de cadera en un varón escolar con antecedente de infección respiratoria, en la mayoría de las ocasiones, es compatible con una sinovitis transitoria de cadera (STC), proceso benigno y autolimitado. No obstante, si los síntomas persisten en el tiempo o se asocian otros datos de alarma (antecedentes reumáticos, alteraciones analíticas, falta de respuesta a AINES...), habrá que descartar además otros diagnósticos.

**Caso clínico.** Varón de 11 años con antecedente de episodio de cojera e impotencia funcional de extremidad inferior

izquierda hace 2 meses, que cedió parcialmente con dosis puntual de ibuprofeno sin necesidad de exploraciones complementarias. Padre con artritis psoriásica de reciente diagnóstico. Tres semanas después presentó un segundo episodio de STC similares características, de intensidad moderada, en el que se pautó Ibuprofeno a dosis altas y se solicitó analítica de sangre en la que destacó un aumento de reactantes de fase aguda (PCR 20 mg/L y VSG 70 mm) y la presencia de un HLA-B27 positivo. Se realizaron ecografía y RM de caderas donde se demostró un llamativo engrosamiento sinovial con derrame asociado en cadera izquierda. Un mes después, tercer episodio de STC en el que se pautó naproxeno sin respuesta, empezando a pesar en la posibilidad de una artritis crónica. Se realizaron pruebas microbiológicas para descartar infección latente (VHB, VHC, VIH y Mantoux) y se derivó a Oftalmología (no uveítis). Una semana después asoció artritis de rodilla izquierda, por lo que se decidió realizar artrocentesis (líquido turbio, 21.745 leucocitos con 74% de PMN y cultivo negativo) y posterior infiltración articular de corticoide e inicio de terapia sistémica con metotrexato semanal, con diagnóstico final de *artritis idiopática juvenil subtipo artritis indiferenciada* (artritis en varón >6 años, HLA-B27 positivo, familiar de primer grado con artritis y psoriasis), con seguimiento estrecho en consulta de Reumatología Pediátrica y revisiones oculares periódicas.

**Comentario.** Aunque la STC es una de las causas más frecuentes de coxalgia en la infancia, no debemos olvidar que una sinovitis de cadera puede ser también la primera manifestación de una artritis crónica que debute en la edad pediátrica.

**P-127. TALLA BAJA SECUNDARIA A MUTACIÓN DEL RECEPTOR DE HORMONA DE CRECIMIENTO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.** López Wilches MY<sup>(1)</sup>; Naranjo González C<sup>(2)</sup>, Pérez Gordon J<sup>(2)</sup>, Suárez Alonso J<sup>(2)</sup>, Bertholt Zuber ML<sup>(2)</sup>, Freijo Martín MC<sup>(2)</sup>, Pozas Mariscal S<sup>(2)</sup>, Palenzuela Revuelta I<sup>(2)</sup>. <sup>(1)</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>(2)</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** Una causa poco frecuente de talla baja son las anomalías del receptor de hormona de crecimiento (GHR), causadas por mutaciones en homocigosis o heterocigosis dando lugar a insensibilidad parcial o completa de la GH.

**Caso 1.** Niña con antecedentes de parto a término con somatometría nacimiento. Talla 3150 (-1,35 DS), peso 7,08 kg (-0,52 DS) y tallas bajas por rama materna, talla genética 152 cm. A los 13 meses presenta talla 66,5 cm (-3,42 DS) y

peso 7,08 kg (-2,5 DS). Con cariotipo XX, edad ósea acorde para la edad e IGF 1 <25 ng/ml. Se realiza test de generación IGF1 basal 25,6 ng/ml (-3,9 DS) a 75,6 ng/ml (-1,3 DS), y RNM normal. Velocidad de crecimiento baja estudio genético c181C>T, p.Ser624Leu, en el exón 10 de GHR en heterocigosis. A los 4,98 años talla 92,1 cm (-4,03 DS) iniciando tratamiento GH 35 mcg/kg/día, actualmente con talla 118,8 cm (-2,34 DS).

**Caso 2.** Niña con antecedentes de parto a término, PEG [talla 40 cm (-4,16 DS), peso 1.850 g (-3 DS) PC 35 cm (1,03 DS)] y talla genética 160 cm. A los 14 meses talla 63,4 cm (-4,64 DS) peso 6.500 g (-3,24 DS) y PC 49,5 DS (+2,93 DS) con edad ósea retrasada 1 año, cariotipo 46XX, y RNM con escaso grosor y tamaño de adenohipofisis realizando pruebas hipofisarias normales. Velocidad de crecimiento media 5,4 cm/año. A los 7 años talla 98,4 cm (-3,82 DS) iniciando tratamiento con GH dosis 66 mcg/kg/día. A los 10,11 años IGF1 indetectable, estudio genético con mutación de cambio de sentido c.451C>T, p.Pro151Ser en el exón 6 de GHR en heterocigosis. Presenta botón mamario a 10,9 años con mal pronóstico de talla iniciando Decapeptyl® a los 11,56 años, se suspende al año y medio del inicio presentando menarquia a los 13,8 años. Finaliza tratamiento con GH a la edad 14,9 años con talla final 143,2 cm (-3,18 DS).

**Conclusión.** Las mutaciones de GHR halladas en nuestras pacientes son compatibles con síndrome de insensibilidad a GH presentando diferente respuesta al tratamiento, precisando más estudios para conocer si la respuesta es relacionada con el genotipo.

**P-128. POLIARTRITIS AGUDA POR PARVOVIRUS B19. A PROPÓSITO DE UN CASO.** Fernández Calderón L, López Fernández C, Sánchez Hernández I, Merayo Fernández L, Pérez Gómez L, Pereira Bezanilla E, Peñalba Citores A. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción.** La infección por Parvovirus B19 tiene un amplio espectro clínico en el paciente pediátrico. La afectación articular (10-30%) suele ser una poliartritis simétrica periférica. Se ha relacionado al parvovirus B19 con artritis reumatoide, con cierta controversia sobre si induce su inicio o se trata de dos entidades distintas que se dan simultáneamente en el tiempo.

**Caso clínico.** Niña de 5 años con sensación de parestesias en extremidades inferiores, dolor de predominio nocturno e impotencia funcional que ha ido en aumento en los últimos 4 días. En las últimas 24 horas, asocia parestesias, dolor y debilidad en extremidades superiores, con limitación de la

movilidad. Pico febril (38,8 °C). Ocasionalmente acompañando al dolor ha presentado inflamación, calor y eritema de tobillos y muñecas. No otros síntomas constitucionales asociados. Refiere en los últimos meses episodios de aftas orales y conjuntivitis (ojo rojo no doloroso), un episodio de urticaria autolimitada y otro de eritema malar. Analítica: leucocitos 10.200 (S71%, L18%, M6%). Hemoglobina 12,9 g/dl. Plaquetas 273 000. PCR 2,4 mg/dl, CK 62 U/L. VSG 65 mm. Ecografía caderas y rodillas sin hallazgos. Mejoría con reposo y AINEs en 48 h. Resultados: ANA y FR negativos. IgM e IgG positivas para Parvovirus B19.

**Comentarios.** Ante un caso de poliartritis en paciente pediátrico, especialmente si asocia síntomas constitucionales, es importante descartar enfermedad reumatológica o tumoral, teniendo en cuenta que la causa más frecuente de poliartritis son las infecciones (en especial Parvovirus, Epstein-Barr y CMV).

**P-129. INFECCIONES CUTÁNEAS, ¿ESTÁN AUMENTANDO LAS RESISTENCIAS ANTIBIÓTICAS?** Garmendia M, Jiménez B, Peñalba Citores AC, Pereira Bezanilla E, Merayo Fernández L, Pérez Gordón J. *Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

**Introducción.** Las infecciones de piel y tejidos blandos son un motivo frecuente de consulta en la edad pediátrica. Los principales agentes etiológicos son *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes*. Es aconsejable tomar mues-

tras de lesiones potencialmente cultivables para el estudio microbiológico de las mismas ya que el aumento de cepas resistentes a los antibióticos dificulta el manejo empírico recomendando antibioterapia en función de las resistencias locales.

**Objetivos.** Analizar los datos epidemiológicos y microbiológicos de pacientes ingresados por infecciones cutáneas y de partes blandas en un hospital de tercer nivel.

**Material y métodos.** Se realizó un estudio descriptivo observacional, con revisión de los casos de infecciones cutáneas y de partes blandas en pacientes menores de 14 años ingresados en un hospital de tercer nivel durante enero 2011 y diciembre 2015. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos y microbiológicos.

**Resultados.** Durante el periodo de estudio se identificaron 139 infecciones cutáneas, de las cuales 69 tenían recogido cultivo (46,9%). Los microorganismos aislados fueron *S. aureus* en 42 casos (30,2%) de los cuales 23 fueron *S. aureus* resistente a metilina (SARM) (23/42, 54,8%), *S. pyogenes* (3,6%), la mayoría de los cuales secundarios a lesiones de varicela, y un caso de *Pasteurella canis*. La prevalencia de SARM sobre el total de infecciones cutáneas y de partes blandas fue de 4,2%, 3,7%, 14,3%, 6,1% y 48,5% en 2011, 2012, 2013, 2014 y 2015, respectivamente.

**Conclusiones.** Los microorganismos aislados en los cultivos de nuestro estudio se asemejan a la bibliografía, siendo muy llamativo el aumento de SARM en el último año. Dado la alta prevalencia de SARM es recomendable la recogida de muestra microbiológica para orientar el tratamiento.