



VOL. LIV ■ Nº 230 ■ 4/2014

Boletín de Pediatria



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

Miembro de la Asociación Española de Pediatría

Boletín de Pediatria

VOL. LIV ■ Nº 230 ■ 4/2014

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

PRESIDENTE:

Lino Álvarez Granda

VICEPRESIDENTE POR ASTURIAS:

Corsino Rey Galán

VICEPRESIDENTE POR CASTILLA Y LEÓN:

Javier Pellegrini Belinchón

SECRETARIO:

José Lorenzo Guerra Díez

TESORERA:

Yolanda Mirones Martínez

**PRESIDENTE DEL PATRONATO DE LA
FUNDACIÓN ERNESTO SÁNCHEZ VILLARES:**

Horacio Paniagua Repetto

DIRECTOR DEL BOLETÍN:

Juan José Díaz Martín

DIRECTOR DE LA PÁGINA WEB:

Alberto Medina Villanueva

VOCALES:

ATENCIÓN HOSPITALARIA:

María Jesús Cabero Pérez

ATENCIÓN PRIMARIA:

Juan Carlos Silva Rico

CIRUGÍA PEDIÁTRICA:

Alberto Sánchez Abuín

ASTURIAS:

Ignacio Málaga Diéguez

ÁVILA:

José María Maillo del Castillo Mendoza

BURGOS:

Gregorio de la Mata Franco

CANTABRIA:

Carmen Rodríguez Campos

LEÓN:

Ignacio Oulego Erroz

PALENCIA:

Jesús Andrés de Llano

SALAMANCA:

Ricardo Torres Peral

SEGOVIA:

Myrian Hortelano López

VALLADOLID:

Fernando Centeno Malfaz

ZAMORA:

Natalio Hernández González

RESIDENTES:

ASTURIAS:

Sonia Lareu Vidal

CANTABRIA:

Ana Orizaola Ingelmo

CASTILLA-LEÓN:

Carmela de Lamas Pérez

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

DIRECTOR FUNDADOR:

Ernesto Sánchez Villares†

DIRECTOR:

Juan José Díaz Martín

CONSEJO DE REDACCIÓN:

Elena Burón (*Neonatología*)

Carlos Redondo Figuero (*Medicina
Pediátrica y de la Adolescencia*)

Enrique García López (*Investigación Básica*)

David Pérez Solís (*Pediatria e Internet*)

Carlos Ochoa Sangrador (*Pediatria Basada
en la Evidencia*)

David Peláez Mata (*Cirugía Pediátrica*)

Alfredo Cano Garcinuño (*Pediatria Social*)

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

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

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

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

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23
ISSN: 0214-2597 Depósito legal: S-74-1960

©2014 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Algunos derechos reservados.



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

X 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 2.000 €* destinado a recompensar el mejor trabajo publicado en el Boletín de Pediatría desde enero a diciembre del año 2014, 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 2015 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 2015.

**Menos impuestos legalmente establecidos.*

Sumario

EDITORIAL

- 187 XXVII Memorial Guillermo Arce y Ernesto Sánchez-Villares
F. Malmierca Sánchez

ENTREGA DE LA MEDALLA DE HONOR DEL XXVII MEMORIAL

- 188 Presentación del Profesor Dr. D. Julio Ardura Fernández
F. Lorente Toledano

- 191 Vigencia del legado del Profesor Sánchez-Villares
J. Ardura Fernández

MESA REDONDA: TRASPLANTE DE MÉDULA ÓSEA EN PEDIATRÍA

- 195 Experiencia de las Unidades de Trasplante en las comunidades ámbito de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León
A.I. Benito-Bernal, S. González-Muñiz, M. López-Duarte

- 202 Seguimiento del niño oncológico en Atención Primaria
M.C. Mendoza Sánchez, M. Muriel Ramos

CONFERENCIA

- 214 Papel y uso de los probióticos en el niño pretérmino y en el lactante
P. Manzoni, E. Tavella, R. García Sánchez, D. Farina

- 216 COMUNICACIONES ORALES

- 251 POSTERS

- 274 PROGRAMA CIENTÍFICO

- 275 ÍNDICE DE AUTORES Y MATERIAS VOL. LIV

Summary

EDITORIAL

- 187 XXVII Memorial Guillermo Arce and Ernesto Sánchez-Villares
F. Malmierca Sánchez

AWARDING OF THE XXVII MEMORIAL MEDAL OF HONOR

- 188 Presentation of Professor Dr. Mr. Julio Ardua Fernández
F. Lorente Toledano

- 191 Validity of the legacy of Professor Sánchez-Villares
J. Ardua Fernández

ROUND TABLE: BONE MARROW TRANSPLANTATION IN PEDIATRICS

- 195 Experience of the Transplant Units in the Pediatric Society in within the communities of Asturias, Cantabria and Castilla y León
A.I. Benito-Bernal, S. González-Muñiz, M. López-Duarte

- 202 Monitoring on the child with cancer in Primary Care
M.C. Mendoza Sánchez, M. Muriel Ramos

LECTURE

- 214 Role and use of probiotics in the pre-term and infant child
P. Manzoni, E. Tavella, R. García Sánchez, D. Farina

- 216 ORAL COMMUNICATIONS

- 251 POSTERS

- 274 SCIENTIFIC PROGRAM

- 275 INDEX OF AUTHORS AND SUBJECTS VOL. LIV

Editorial

XXVII Memorial Guillermo Arce y Ernesto Sánchez-Villares

F. MALMIERCA SÁNCHEZ

Presidente del Comité Organizador

Un año más, con la llegada del otoño, la SCCALP celebra el Memorial Guillermo Arce y Ernesto Sánchez-Villares, que llega a su edición número XXVII; realizarlo en Salamanca es para los pediatras salmantinos un honor, al que esperamos corresponder con la mejor organización posible, sobre todo en el ámbito científico.

En unos tiempos difíciles para la pediatría española, tanto la de Atención Primaria como la de Áreas de Capacitación Específica, en los que las Administraciones Sanitarias en vez de aumentar las plazas de formación MIR según las necesidades, año a año asistimos a la disminución de las mismas, por lo menos podemos ver como positivo que, al mirar en nuestra casa, las tres Comunidades Autónomas que componen nuestra Sociedad Científica no siguen esa tendencia y se están manteniendo las plazas de formación.

Otra mirada positiva puede ser la creación del ACE de Neonatología; ya era hora. Esperemos que su desarrollo sea inmediato y completo y que avatares políticos no lo vuelvan a parar, al igual que esperamos próximos desarrollos que consoliden las especialidades pediátricas que durante las últimas décadas conocieron el mejor desarrollo, aunque no fuera oficial.

Volviendo a las cuestiones científicas, sin duda las reuniones anuales que se organizan desde la SCCALP, así como sus cursos y otras actividades, son muestra de la vitalidad de la Sociedad, que hacen de la misma una de las más vivas y dinámicas de España.

Con esas directrices hemos confeccionado el programa de este memorial que, como veréis, consta de una mesa redonda sobre el **“Trasplante de médula ósea en pediatría”** con importantes características como contar con expertos en el tema, también con representantes de nuestras tres comunidades, para así tener una práctica y actualizada visión del tema.

Se realizarán cuatro talleres, con temas eminentemente prácticos como la **“Interpretación de la radiografía torácica y**

abdominal”; **“Sedonalgia en Pediatría”**; **“Interpretación de Electrocardiograma en Pediatría”** y **“Manejo de las bombas de insulina en el niño”**; temas en los que para su selección han intervenido activamente los MIR de pediatría.

Contaremos con la presencia del prestigioso pediatra **Prof. Dr. Paolo Manzoni**, de la Universidad de Torino (Italia), que nos aportará su amplia experiencia sobre el **“papel y utilización de los probióticos en el recién nacido y el lactante”**.

Finalmente y en lo referente a la aportación científica, no podemos por menos que destacar el apartado de comunicaciones y posters, en el cual los miembros de la SCCALP aportan datos asistenciales y de investigación de su práctica diaria, y que en esta edición contamos con el destacable número de **158 trabajos**, cifra que situándola en el entorno de socios sin duda es un porcentaje no fácilmente alcanzado por otras sociedades pediátricas hermanas, exponente claro de la vivacidad de nuestra Sociedad.

Finalmente y no por ello lo último, tenemos que señalar que el motivo que inició estos memoriales, además de recordar a los dos maestros (Prof. Arce y Prof. Sánchez-Villares) fue el homenajear con la medalla de honor de la Sociedad a un pediatra vivo destacado, tanto por su aportación a la pediatría, como a la propia SCCALP, y ese es el caso del **Prof. Dr. Julio Ardura**, cuyos sobrados méritos no destacaré yo ahora, pues lo hará mucho mejor el **Prof. Félix Lorente** en el acto de entrega de la medalla correspondiente.

La reunión será un total éxito si, además de aprovechar este amplio contenido científico, los asistentes sacáis tiempo para disfrutar de la incomparable ciudad de Salamanca, cuyas excelencias no voy a resaltar con alguna de las muchas citas de prestigiosos literatos, porque ya las conocéis y porque también todos sabemos que solo el nombrarla ya es suficiente atractivo para acudir a ella.

Que todos disfrutemos de este Memorial.

Entrega de la Medalla de Honor del XXVII Memorial

Presentación del Profesor Dr. D. Julio Ardura Fernández

F. LORENTE TOLEDANO

Catedrático de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Salamanca.

El Comité del Memorial Guillermo Arce y Ernesto Sánchez-Villares, en su reunión ordinaria celebrada en Santander en noviembre del 2012, acordó, por unanimidad, como recoge el acta correspondiente a la reunión, emitida por el Sr Secretario, otorgar la Medalla del Memorial al Profesor Dr. D. Julio Ardura Fernández, para serle entregada durante la celebración del XXVII Memorial en noviembre del 2014 en la ciudad de Salamanca.

Me gustaría agradecer sinceramente al Comité que me haya permitido presentar en este acto al Profesor Ardura con quien me une, desde hace muchos años, una gran amistad, y hacerlo precisamente aquí, en Salamanca, por su condición de salmantino consorte, que cada vez pasa más tiempo entre nosotros y porque me consta su gran afecto por nuestra Ciudad y por los Pediatras de Salamanca.

Su curriculum es tan extenso e importante que me van a permitir, en aras de la brevedad, darles solamente unas pinceladas del mismo, pero que creo suficientes para que se hagan una idea de la personalidad del Profesor Ardura y del por qué, tan merecidamente, el Comité decidió otorgarle este galardón. Me gustaría destacar su labor dentro de la Pediatría en la Asistencia, en la Docencia y en la Investigación; pero también lo que ha significado su figura para la Pediatría de nuestro país, y para nuestra Sociedad, la SCCALP, sin olvidar a Julio como persona.

El Dr. Ardura nace en Langreo, Asturias, su patria chica, donde realiza los estudios de formación básica. Por esa época no existe Facultad de Medicina en Asturias, la Facultad de Medicina de Oviedo se crearía años más tarde, por lo que se traslada en 1962 a Valladolid para cursar la Licenciatura de Medicina.

Concluidos sus estudios de Medicina, en 1968, se incorpora para realizar la especialización en pediatría en la Cátedra de Pediatría, dirigida por el que sería su gran Maestro y Amigo, el Profesor Ernesto Sánchez Villares, del que ya no se separaría

hasta que desgraciadamente este nos dejó. El profesor Sánchez Villares supo aglutinar a un grupo de profesionales, entre los que se encontraba el Profesor Ardura como discípulo muy querido, y crear una magnífica Escuela de Pediatría referente para todo el país, con una visión muy clara de las especialidades pediátricas. Cada uno de sus colaboradores fue inclinándose por una especialidad y, en el caso que nos ocupa, el Dr. Ardura lo hizo por la Cardiología Pediátrica.

Su formación en Cardiología Infantil iniciada en España se completa en el Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Henri Parrot. Kremlin-Bicêtre. Universidad de Paris, donde elabora su Tesis Doctoral sobre "Problemática de la Corrección Quirúrgica de la Comunicación Interauricular en el Niño". Posteriormente se incorpora al Departamento de Cardiología del Hospital General de Newcastle upon Tyne, Inglaterra, y finalmente en el Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Enfants Malades, Universidad de París.

Obtiene el Título Oficial de Especialista en Cardiología por el Ministerio de Universidades e Investigación y las acreditaciones en Cardiología Pediátrica por la Asociación Española de Pediatría y por la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas.

A nivel docente comienza siendo en el curso 1969-70, Profesor Ayudante de clases prácticas, posteriormente Profesor Adjunto, Profesor Agregado Interino para más tarde ser Profesor Agregado Numerario y finalmente, desde 1983, Catedrático de Pediatría de la Facultad de Medicina de Valladolid.

Con todo este bagaje crea, como Jefe de Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Valladolid, la primera Unidad de Cardiología Pediátrica de nuestra Comunidad, con especial dedicación a las cardiopatías congénitas, siendo centro de referencia de los Servicios de Pediatría de los hospitales de Castilla y León y, como más adelante mencionaremos, de un grupo denominado Cronobiología.

En cuanto a su labor docente, comienza ya desde los primeros años de postgrado como ayudante de clases prácticas, hasta terminar con la máxima responsabilidad de la docencia de la pediatría en la Facultad de Medicina de Valladolid como Catedrático. Me gustaría destacar aquí su visión de futuro en el campo de la enseñanza. Hoy estamos inmersos en el denominado “plan de Bolonia”. El Espacio Europeo se planteaba como principal objetivo “cambiar el método de enseñanza tradicional de transmisión de conocimientos y apostar por el aprendizaje a lo largo de la licenciatura, lo que significa enseñar al alumno a aprender y a que continúe aprendiendo por sí mismo”. Tenemos que reconocer que en los últimos cincuenta años en España se han puesto en marcha numerosos planes de estudios pero realmente escasos cambios en la docencia de la misma. El plan de Bolonia ha sido implantado en nuestro país en el año 2010 y aún con sus deficiencias va consiguiendo sus propósitos. Pues bien, en este sentido me gustaría mencionar el excelente trabajo realizado por el Profesor Ardura y colaboradores, publicado en 1992 en el número de nuestro *Boletín de Pediatría* con el título “Futuro de la enseñanza de la Pediatría en el pregrado”. En él recoge su experiencia en un programa piloto, aplicado a uno de los grupos de alumnos de Pediatría de la Facultad de Medicina de Valladolid, elegidos aleatoriamente, al que incorpora la enseñanza del programa de Pediatría de forma dirigida. Sus resultados no pudieron ser más satisfactorios. Todos los parámetros evaluados, resultado de encuesta anónima entre alumnos que recibieron la enseñanza tradicional y aquellos que tuvieron una enseñanza dirigida, fueron muy superiores en estos últimos.

Hace unos días asistía como miembro del Tribunal de una Tesis doctoral sobre “Resultados de la Implantación de nuevos métodos de enseñanza y evaluación en el pregrado de Pediatría” realizada en el Departamento de Pediatría de la Facultad de Medicina de Valladolid por la Dra. Asunción Pino, en la que concluye que con los nuevos métodos de enseñanza se obtienen incrementos significativos en la adquisición de conocimientos. Justo lo que resaltaba ya en 1992 el Profesor Ardura, quien concluía su trabajo con la siguiente frase “La actitud de los alumnos, la adquisición del método, la retención de conocimientos y los resultados de las evaluaciones confirman la validez del sistema”.

La producción científica, fruto de la labor investigadora del Profesor Ardura es tan extensa, que me permitirán que la resuma y refleje tan solo en números.

Es autor de 3 libros completos, de 77 capítulos de libros y monografías de Pediatría, de 196 artículos en revistas científicas de ámbito nacional e internacional más otras 129 publicaciones. Ha participado en 17 proyectos de investigación subvencionados, fue becado en 8 ocasiones. Ha impartido 66 conferencias, 134 cursos y seminarios. Ha asistido a 199 Congresos y Reuniones científicas, participando con 87 ponencias y 191 comunicaciones. Ha participado en la organización de 96 Reuniones científicas, miembro de 14 Comités de Redacción de 14 Revistas Científicas y Socio numerario de 9 Sociedades Científicas.

Dirigió 25 tesis doctorales y tiene reconocidos por el Ministerio de Educación 4 sexenios de investigación.

El cierre de la maternidad de Valladolid, en el año 83, obligó a cambiar el tema de tesis, sobre cronobiología, a uno de sus colaboradores, el Dr. Juan Carlos Silva; pero lejos de amilanarse el Profesor Ardura organiza y lidera, a finales de los 80 un grupo de trabajo con la finalidad inicial de realizar estudios científicos en el ámbito de la pediatría. Estos estudios incluían aspectos epidemiológicos y cronobiológicos, siendo pioneros en el ámbito clínico. En este sentido tuvo la visión clara de que para alcanzar grandes metas era imprescindible el trabajo en equipo, pero no solo del trabajo en equipo con los compañeros pediatras sino que tuvo la habilidad de incorporar al mismo a biólogos, matemáticos, epidemiólogos e ingenieros que dieran soporte metodológico a los múltiples aspectos que se plantean cuando realmente se quiere profundizar en la investigación científica.

El grupo se constituyó formalmente en un Grupo de Investigación Reconocido de Cronobiología en el Departamento de Pediatría de la Universidad de Valladolid, del que fue su Director, así como también Director del Instituto de Ciencias Médicas (ICIME), Universidad de Valladolid.

En definitiva, la vida del Dr. Ardura ha estado dedicada a la docencia, asistencia y a la investigación y ya se imaginarán ustedes las horas que ha habido detrás de todo este trabajo. Me gustaría que el Profesor Ardura sirviera de ejemplo para todos los jóvenes pediatras y muy especialmente para aquellos que en este momento están en su periodo de formación.

El Profesor Ardura ha sido, sin duda, un referente para la Pediatría de nuestro país, no solo como miembro de una escuela de Pediatría como es la de Valladolid, sino por méritos propios y no solo en el campo de la Cardiología Pediátrica. Quiero destacar su papel como Presidente del Comité Científico de los Congresos de Pediatría de la Asociación Española de Pediatría. Los Congresos Nacionales de Pediatría hoy son a nivel científico totalmente comparables a los de la Academia Americana o a los de la Academia Europea de Pediatría, ágiles, participativos, donde se elige a sus ponentes por lo que realmente aportan y no por su nombre o posición. Los Congresos Nacionales de Pediatría sufrieron tal transformación desde el nombramiento del Dr. Ardura como Presidente del Comité Científico, que sin lugar a dudas podemos hablar de un antes y un después.

En cuanto a su labor en la Asociación de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León, nuestra SCCALP, sin duda ha sido y continúa siendo una personalidad y un referente para todos los pediatras de la misma. Creo que no ha habido una reunión en la que no haya asistido y, lo que es más importante, en la que no haya participado, con ese rigor científico que siempre le ha caracterizado. Además, en cuanto a servicio para nuestra Sociedad, me gustaría recordar y agradecer una vez más el apoyo que esta recibió de su parte, siendo yo Presidente de la misma, cuando fue injustamente tratada por la Junta

Directiva de la AEP del momento. Sin su decidido apoyo no habríamos conseguido reconducir el tema y que fuera tratada como se merecía.

No quiero terminar mi presentación sin decir dos palabras del Julio Ardura como persona. Nos conocimos allá por el 1972 en una reunión conjunta de la SCCALP con la Sociedad Vasco Navarra. Desde entonces siempre hemos mantenido una gran relación de amistad y afecto. Sus consejos siempre fueron para mi de gran utilidad, máxime a la hora de enfocar mi carrera docente. El Dr. Ardura es amigo de sus amigos, serio, crítico cuando ha de serlo, pero sin duda es de esas personas en las que se puede confiar. Te dirá siempre lo que piensa, y siempre con el fin de colaborar. Hoy hemos tenido un ejemplo en esa sesión de comunicaciones especialmente organizada por el grupo de Cronobiología como homenaje a su persona. Es la primera vez que yo asisto a un acto similar dentro de una reunión de la SCCALP.

Dos palabras para Mari Paz, su mujer. Compañera mía de carrera y gran amiga, una de las personas más brillantes de nuestro curso que, concluida la Licenciatura, tuvo la suerte de realizar la especialidad de Pediatría en Valladolid en la Escuela Profesional dirigida por el Profesor Sánchez Villares y que contaba con colaboradores como el Dr. Ardura, con quien decidió unir su vida. Estoy seguro que los méritos que hoy he mencionado someramente sobre Julio son, Mari Paz, también tuyos.

Por ello, Julio, quiero darte la enhorabuena por esta distinción que tan merecidamente el Comité del Memorial te ha concedido y decirte que ha sido un verdadero honor para mí hacer tu presentación. Mi enhorabuena y felicitación quiero hacerla extensiva a Mari Paz, a vuestros hijos y nietos. Estoy seguro que el tiempo que os ha robado a vosotros mientras estaba en activo lo va a compensar con creces, sobre todo con los nietos, una vez liberado de sus obligaciones.

Un fuerte abrazo. Félix.

Entrega de la Medalla de Honor del XXVII Memorial

Vigencia del legado del Profesor Sánchez-Villares

J. ARDURA FERNÁNDEZ

Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Valladolid.

INTRODUCCIÓN

“Las semblanzas del Profesor Ernesto Sánchez-Villares han evolucionado con naturalidad, en función de los vínculos establecidos en vida con los ponentes, destacando los perfiles docente, científico, clínico, cultural, social y humano”. Con esta reflexión iniciábamos la ponencia sobre la Glosa de la Figura del Maestro en el Memorial de Santander-2008⁽¹⁾. Aquellos análisis, sobre una personalidad singular, permiten entender que existen los Memoriales, aunque no todos lo piensan así⁽²⁻⁷⁾. Hoy en día, la figura del “Maestro”, en el contexto clásico de los que lo fueron, parece en decadencia.

Cada época tiene sus circunstancias y la observación de la Historia y del Mundo, salpicada de avances y retrocesos, garantiza que, al contrario de lo que suele decirse, que todo es igual y nada cambia, lo cierto es que el mundo, lo que no para es de cambiar, y todo va a seguir cambiando de forma ineludible. Por otra parte, es perceptible la necesidad de organizar grupos de profesionales, con objetivos compartidos y dispuestos a seguir una trayectoria conjunta, con ánimo de progreso, que alguien debe activar y animar. Los que hemos vivido positivamente los resultados de esas circunstancias, sentimos la necesidad de comunicarlo, por no decir que estamos obligados a transferir la experiencia.

A partir de la nominación para la medalla del Memorial, asignada por el Comité en Valladolid en el año 2013, hemos recopilado pensamientos, ideas y actitudes de Don Ernesto. Hoy, en la conmemoración del Maestro, hacemos un enfoque complementario de nuestra relación mutua, con referencia a algunas vivencias, anécdotas y las correspondientes reflexiones que, consideramos, pueden tener algún interés para el conjunto de los miembros de nuestra Sociedad de Pediatría. Específicamente, de aquellas que podrían ser aplicables a las relaciones

profesionales y personales del ejercicio médico y, particularmente, al período de formación y maduración de los más jóvenes. Como toda reunión científica, el Memorial es una oportunidad para establecer y/o reforzar nuevas relaciones y, en torno al mismo y su significado, van a girar hoy las reflexiones de una experiencia propia.

EXPERIENCIAS COMPARTIDAS

Nuestra generación pediátrica, desde finales de los 60 hasta los 70, se formó en una situación más bien precaria. Precaria era la Sanidad en cuanto a: 1) Tiempo de dedicación asistencial, 2) Medios, 3) Organización, 4) Capacitación profesional, 5) Forma y manera de acceder a una titulación de especialidad. Pero fue una generación con oportunidades que tuvo la facilidad para conocer otras Medicinas y en otros países más desarrollados en aquel tiempo. Como consecuencia, resultó un grupo ahornado por D. Ernesto y cargado de ilusiones por mejorar lo que había y teníamos a nuestro alcance. Como de hecho ocurrió en los años siguientes. A modo de resumen, la Medicina española ya era aceptada como buena en la década de los 80, se valoró externamente como tal a partir de los 90 y alcanzó cotas de relieve internacional en los 2000. Esas vivencias coincidieron con la actividad de nuestra generación.

Ustedes se han formado en mejores condiciones, están bien preparados. Pueden mantener y superar esos resultados. Solo es necesario que tengan ilusión por lo que hacen, por el trabajo bien hecho y a la primera (la calidad) y no dejarse contaminar ni caer en el desánimo imperante en la actualidad, ni seguir un hedonismo de “págume por lo que hago y no me complique la vida, que solo me interesa divertirme”.

Correspondencia: Julio Ardura. C/ Carcel Corona, 1; 7^oC. 47005 Valladolid.

Correo electrónico: ardura@ono.com

© 2014 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.

En aquella situación, nos resultaba llamativa la actitud de D. Ernesto, quien forjó en nosotros la percepción de lo que podría ser un “Maestro”.

- 1) Nos “echaba directamente a la piscina para aprender”. Técnica que aceleraba nuestra capacidad madurativa, basada en la percepción de estímulo y apoyo que desarrollaba la confianza individual.
- 2) Cuando usaba la expresión: “ fulano de tal se complica la vida”, estaba reflejando su satisfacción de ver que alguien aportaba iniciativas al grupo y trabajo creativo que no solo apoyaba, sino que él mismo estaba esperando que surgieran para apoyarlas.
- 3) Los tiempos de su propia formación no habían sido muy propicios para la capacitación investigadora, pero sabía lo que había que hacer para formarse en esa línea, porque una base científica es esencial para que la asistencia clínica sea más rigurosa y, por tanto, de mayor calidad
- 4) Tenía paciencia y programaba a largo plazo, porque también sabía que la formación personal, es lenta y larga; no basta con el período MIR, hay que cubrir etapas progresivamente, profundizando en cada una de ellas. Pero no hay que desarrollar ansiedad ni prisa. En la Biblia, el Eclesiastes nos dice que: “... Hay un tiempo para cada cosa...”. Así que ha de haber un tiempo para formación primaria, hospitalaria, investigadora, administración y gestión, etc.

Pese a la precariedad del entorno en formas y fondo, él estaba bien informado y su actitud era positiva, nunca pesimista. Su objetivo y meta eran la calidad de la formación. A modo de listado, podríamos resumir los hitos que delimitaban su pensamiento:

1. Valoración del factor humano.
2. Pasión por la juventud, a la que consideraba como mejor fuente de estímulo y enseñanza para sí mismo. Lo que se percibía bien, cada vez que presumía de su gente, al decir que estaba rodeado de jóvenes que sabían mucho más que él. Hasta el punto de que, con el tiempo, llegamos a considerar que, en su modo de dirigir el grupo de Valladolid, podría haber exagerado el valor de nuestras aportaciones.
3. Testimonio personal, que dio lugar a un modelo a imitar para todos, de la casa y fuera de la casa.
4. Su capacidad de delegación de funciones y responsabilidades generaba una confianza inigualable entre sus colaboradores (“la piscina de la responsabilidad”).
5. El sentido de grupo, lo proyectó con la idea-fuerza de máxima capacitación posible de los colaboradores, propiciando nuestra formación en los centros nacionales e internacionales que, más o menos, proponíamos nosotros mismos.

Nuestras generaciones vivieron ese concepto de grupo, formación y apertura a las mejores ideas y propuestas, con el entusiasmo propio de la edad.

D. Ernesto era un estimulador, un motivador, desde su presencia, con su testimonio y con la doctrina de sus valores. A lo

largo del tiempo, varias generaciones entre 1967 y 1995 tuvimos la ocasión de “vivir” y “disfrutar” de ese estímulo y motivación. La filosofía que impregnó esa tarea es la obra del Prof Sánchez-Villares, que nos parece vigente en la actualidad y podríamos valorar como su legado.

Los jóvenes colegas y, los ya maduros, que hoy están en plenitud de su actividad profesional, podrían pensar que la vivencia de este acto del Memorial, año tras año, remeda un estado de “abducción” para nosotros. Realmente, lo que la hipérbola representa es una trascendente influencia para las generaciones que convivimos con el Maestro. Es más, algunos de ustedes, los maduros y jóvenes aquí presentes ahora, están abocados a la tarea de dirección de grupos y, debieran ser conscientes de que desarrollarán tareas y actitudes similares que cristalizarán en una imagen, también similar, al ejemplo que ahora glosamos.

El tiempo del profesor Sánchez-Villares fue un tiempo de novedades como las especialidades pediátricas, que él promovió, en contraste con las reservas o inmovilismo de otros Maestros. Ampliar áreas significa profundizar en su conocimiento, mejorar la formación. En el ámbito empresarial tenemos múltiples ejemplos que cristalizan en la formación de ejecutivos. En la actividad que él promovía, el ejemplo serían: “ejecutivos de la Medicina”.

FUTURO INMEDIATO

Ustedes se encuentran en una encrucijada muy similar. En muchos Centros Sanitarios, se está produciendo una renovación generacional a gran escala. En buena medida, fruto de los estrechos márgenes de edad de las generaciones a las que estamos aludiendo y que nos conciernen personalmente. Siendo así que, en el plazo de los últimos 4 a 6 años, se habrá renovado toda la plantilla de Pediatría del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

En el año 1970 se hizo en Valladolid, una experiencia piloto de jerarquización de la asistencia hospitalaria, con dedicación exclusiva en jornada de 7 horas, en la Residencia Sanitaria Onésimo Redondo, hoy Hospital Pío del Río Hortega. La experiencia resultó muy positiva y dio paso a la situación que ahora vivimos con toda naturalidad. Aquel hecho dio lugar a una oferta notable de plazas asistenciales. Paralelamente, la Universidad española promovió la dotación de plazas de profesores Adjuntos y Agregados a las cátedras. Como consecuencia, tuvimos la oportunidad de concurrir a plazas docentes cuando estábamos en plena fase de maduración profesional, con doctorados recién estrenados y capital curricular en continua progresión de publicaciones científicas. Hay que reconocer que esa corriente, intangible y favorable, facilitó la labor de D. Ernesto, elevando la cuota de profesores universitarios entre sus discípulos.

Por tanto y en buena parte, ustedes están viviendo unas circunstancias comparables a las que describimos, es decir, tienen una buena formación y la oferta de plazas asistenciales y

docentes se está produciendo y se va a multiplicar en años inmediatos. Miren en su entorno. Estoy seguro que verán a colegas capacitados para ese desempeño.

Las oportunidades existen y conllevan cambios y también incertidumbres. Aquí aparece el hombre, un conservador por naturaleza, es decir, resistente al cambio. El punto crucial estriba en una aplicación inteligente de las actitudes humanas a las novedades. Ciertamente es que la vida es adaptación continua y debemos considerar que ustedes ya tienen una buena capacitación para eso.

Personalmente, tengo una curiosidad en todo este ámbito que no les oculto, sino que la estoy planteando y se concreta en esta interrogante: ¿cómo serán las Facultades de Medicina en tiempo inmediato? Con ocasión del acto de jubilación de una serie de compañeros en la Facultad de Medicina de Valladolid, en el año 2011, decíamos: "... Una estrategia a considerar sería que los estudios universitarios se impartieran en lengua inglesa o, transicionalmente, que fueran bilingües, mientras se producen adaptaciones ...". Recientemente el Ministerio ha hecho pública alguna idea al respecto. Me quedo de espectador.

En su adaptación a estas circunstancias, sean creativos, "complíquense la vida", diviértanse seria y profesionalmente, aportando ideas, proyectos y trabajo, sea en grupo local, regional (SCCALP), nacional (AEP) o internacional. Trabajo serio y con profundidad, sin estrés ni angustias. Disfruten personal y profesionalmente, ampliando su dedicación asistencial a la investigación. Desarrollen su propia personalidad y capacidad sin miedos. En colaboraciones con enfoques positivos, con humildad, rigor, seriedad y calidad (las cosas bien hechas y a la primera). No tengan reparos a la cultura de la movilidad profesional. Genera enriquecimiento mutuo, tanto a los que se mueven, como a los que reciben. Nosotros nos lamentamos de no haberlo hecho. Visiten periódicamente otros centros de trabajo y estudio. Una estancia larga o, en su defecto, una perspectiva a lo largo de una simple semana al año, viviendo en inmersión desde las 08 a las 20 horas, estimula y completa la formación. Trabajen con método, sistematizadamente. La planificación y el orden son muy rentables, siempre rinden frutos multiplicados.

APLICACIONES

Ahora tendríamos que preguntarnos: ¿hemos hecho y/o estamos haciendo una buena solidaridad generacional?

Lo que ustedes tienen como bagaje de capacitación (en todos los órdenes de ser capaces), ¿es adecuado técnicamente y/o tecnológicamente y/o éticamente? ¿Y el sentido de transferencia de mecanismos de desarrollo a otras generaciones? Nosotros la recibimos de nuestros Maestros. ¿Hemos hecho lo mismo?

El objetivo de estas reflexiones es promover una inquietud individual para despertar la conciencia de "estimuladores". Están bien preparados y deben animarse. Por ejemplo,

no se dejen contaminar por las desmoralizaciones del entorno general de esta época de crisis. Parece que la tendencia es de emerger y superarla. Aprovechen ese impulso. A D Ernesto le animaban los colaboradores que "se complicaban la vida", que no se conformaban sino que, le proponían cambios, planteaban preguntas críticas, hacían preguntas transgresoras y él, les daba libertad de ensayo, de prueba, de contraste ensayo/error/ensayo/acierto. Ahí está el progreso y resulta intelectualmente jugoso y divertido.

Y no solo para la individualidad, sino para implicar al grupo humano que convive en el trabajo. Esa es otra forma de solidaridad para avanzar y estar en conformidad profesional y moral, por no decir espiritual.

Ustedes tienen su libertad de creérselo o no, de actuar y organizar su vida profesional, partiendo de estas experiencias o no. Al menos, conocen estas experiencias. Como estamos en una reunión científica, pueden probar a actuar científicamente o con el empirismo de la condición humana. Es su libertad.

Pero, disfrutemos también de la convivencia con los demás, con los otros. De no hacerlo, podría resultar un tiempo, energía y afectos perdidos o irrecuperables. Ya se sabe que con los colegas, a lo largo de los años, podemos tener discrepancias, diferente filosofía vital y personal, roces y choques; pero también contactos estimulantes, amables, apoyo, ayuda y colaboración inestimables. Seamos inteligentes y quedémonos con la segunda parte de esta enumeración. Hay tiempo para todo, la vida no es tan corta, tiempo para el trabajo y, también, para la familia, los colegas, los amigos, la vida.

CONCLUSIÓN

Y después de lo referido y comentado, ¿ahora qué? Ahora nos planteamos: ¿tienen algún sentido estas historias, anécdotas y reflexiones, más allá del recuerdo de unos hechos concernientes a un grupo y a unas personas? Pongamos las cartas boca arriba:

- ¿Es una historia y/o procesos reales? Sí, es una experiencia vivida y repetible.
- ¿Tiene interés y potencial aplicabilidad? Sí, Hay incertidumbre económica, política, social. Hay aspectos histórico-profesionales similares.
- ¿Tiene algún alcance con sentido o valor positivo? Sí, los hechos lo acreditan. Hay personas, profesionales, colegas, con capacidad de superación y con capacidad de liderazgo. Y, lo que han hecho y alcanzado unos, lo pueden hacer y alcanzar otros, o todos los demás.
- ¿Es una utopía o puede ser real? Ustedes han de trabajar para vivir, para ganarse la vida. Hay diversas maneras y modos de hacerlo, por todos conocidos. La diversión también es consustancial a muchas especies que pueblan la Tierra, incluidos los humanos. Ahora les proponemos a modo

de reto: ¿por qué no divertirse trabajando? La creatividad es divertida y el trabajo ofrece muchas oportunidades de creación y de disfrute.

El trabajo médico tiene vertientes diversificadas y complementarias, asistencia clínica, docencia, investigación, administración. Prueben a explorarlas, capacitándose y divirtiéndose, haciendo bien su trabajo.

E) ¿Es aplicable a la cualidad del niño, como objeto de nuestro quehacer profesional? Afirmativo y, a diferencia de otras ramas de la Medicina, en Pediatría, los pacientes son individuos inigualables, especiales. Aun siendo enfermos, son tan vitales que traducen la enfermedad de otra manera, las vivencias del dolor son diferentes y contrarias a la miseria o la catástrofe que se perciben en los humanos de mayor edad.

D. Ernesto recibió la compensación a su generosidad, con el reconocimiento nacional, institucional y social, el agradecimiento de un gran número de colegas, discípulos y no discípulos y el recuerdo perdurable para siempre.

A ustedes, que Dios les dé larga vida y fecundidad profesional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ardura J. Prof. Ernesto Sánchez-Villares: Del Maestro clásico a su actual necesidad. *Bol Pediatr.* 2008; 48: 311-7.
2. Crespo M. Páginas de la Historia pediátrica española. Evocación de dos singulares maestros: Arce y Sánchez-Villares. *Bol Pediatr.* 1999; 39: 127-9.
3. Tovar JA. Ernesto. *Bol Pediatr* 2001; 41: 305-10.
4. Torio A. El Profesor Ernesto Sánchez-Villares en la Universidad y Sociedad de Valladolid. *Bol Pediatr.* 2004; 44: 205.
5. Revuelta J. Glosa de los Profesores G. Arce y E. Sánchez-Villares. *Bol Pediatr.* 2005; 45: 213-6.
6. Martín Esteban M. Don Ernesto en Salamanca: Los años difíciles. *Bol Pediatr.* 2006; 46: 266-8.
7. Sánchez J. Semblanza de los Profesores Arce y Sánchez-Villares. *Bol Pediatr.* 2007; 47: 307-9.

Mesa Redonda: Trasplante de médula ósea en Pediatría

Experiencia de las Unidades de Trasplante en las comunidades ámbito de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León

A.I. BENITO-BERNAL¹, S. GONZÁLEZ-MUÑOZ², M. LÓPEZ-DUARTE³

¹Hemato-Oncología Pediátrica y Trasplante Hematopoyético, Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. ²Servicio de Hematología, Hematología Pediátrica y Trasplante Hematopoyético. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³Servicio de Hematología, Trasplante Hematopoyético. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander.

RESUMEN

Introducción. Durante las últimas dos décadas el trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) se ha consolidado como un tratamiento de primera línea para diversas enfermedades congénitas y adquiridas de la infancia. Los avances en el campo y la experiencia acumulada en el manejo de las complicaciones del TPH han reducido la mortalidad y mejorado la calidad de vida de los supervivientes. El 10% de los pacientes trasplantados en España son niños.

Objetivos. Analizar la experiencia de TPH pediátrico de las tres unidades de trasplante existentes en las Comunidades Autónomas pertenecientes a la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León (SCCALP).

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo de los trasplantes realizados en pacientes pediátricos (≤ 18 años de edad) en el Hospital Central de Asturias, Marqués de Valdecilla y Clínico de Salamanca, analizando especialmente los resultados de la última década.

Resultados. Las tres unidades de TPH pediátrico de la SCCALP realizan todos los tipos de trasplante. La media de TPH por año y unidad en los últimos 10 años fue de 5. La indicación más frecuente de TPH fue una enfermedad maligna. Una proporción significativa de pacientes con enfermedades congénitas recibieron un TPH alogénico. La supervivencia global de los pacientes trasplantados fue del 55-65%.

Conclusiones. Las indicaciones y resultados del TPH pediátrico en los centros de la SCCALP son comparables a los de otros centros de nuestro entorno. La colaboración entre los servicios

de hematología y pediatría hace posible el funcionamiento de unidades mixtas de trasplante.

Palabras clave: Progenitores hematopoyéticos; Trasplante hematopoyético; Pediatría.

ABSTRACT

Introduction. Hematopoietic stem cell transplantation (HSCT) has become a first line curative procedure in children and adolescents with a variety of malignant and non malignant life-threatening conditions. The enormous progress achieved in the field and the accumulated experience in the management of the complications related to the procedure in children have significantly reduced its mortality and improved the quality of life of the surviving patients. In Spain, up to 10% of the patients transplanted are children.

Objective. To analyze the activity and results of pediatric HSCT in the centers of the Pediatric Society of Asturias, Cantabria and Castilla-León (SCCALP).

Methods and patients. A retrospective analysis of the medical records of pediatric patients (aged ≤ 18 years) undergoing HSCT during the last 10 years at the HSCT Units of Salamanca, Oviedo and Santander.

Results. HSCT centers of the SCCALP are allowed to perform all types of hematopoietic transplantation in children. A median of 5 procedures per year were performed at each unit over the last 10 years. The most common indication for a HSCT was a malignant disease while a significant proportion

Correspondencia: Dra. Ana I. Benito Bernal. Servicio de Pediatría, Hemato-Oncología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Paseo de San Vicente 58-182. 37007 Salamanca.
Correo electrónico: abenitob@saludcastillayleon.es

© 2014 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.

of patients with an inherited condition underwent an allogeneic transplantation. Overall survival for all patients was 55 to 65%.

Conclusions. Indications and results of pediatric HSCT performed at the SCCALP centers are comparable to current practices. The procedure is safely performed in mixed (adult and pediatric) HSCT units when collaboration between the Hematologist and the Pediatrician is warranted.

Key words: Stem cell; Hematopoietic transplantation; Pediatrics.

INTRODUCCIÓN

El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) incluye cualquier procedimiento en el que la infusión intravenosa de células madre o progenitores hematopoyéticos (PH) es capaz de sustituir y repoblar, total o parcialmente, los sistemas inmune y hematopoyético del receptor que se encuentran dañados a causa de una enfermedad o del tratamiento de esta. El TPH se ha consolidado como una terapia curativa de primera línea cuyas indicaciones abarcan no solo patologías hemato-oncológicas malignas de la infancia sino también otras enfermedades hematológicas no malignas (adquiridas o congénitas), inmunodeficiencias y metabopatías^(1,2).

Cada tipo de TPH tiene sus indicaciones, ventajas y desventajas⁽¹⁻⁴⁾. El objetivo del TPH autólogo es el de alcanzar la máxima respuesta antitumoral mediante la administración de dosis supraletales de quimioterapia mientras que los PH procedentes del propio paciente, generalmente de su sangre periférica (SP), se encargan de recuperar la función medular dañada por el acondicionamiento. Los tumores sólidos de mal pronóstico son actualmente la indicación más frecuente del TPH autólogo en Pediatría.

En el TPH alogénico los PH proceden de un donante que puede ser un hermano compatible, otro familiar o un voluntario no relacionado, siendo posible obtenerlos de SP, médula ósea (MO) o sangre de cordón umbilical (SCU). La eficacia terapéutica del TPH alogénico en la enfermedad maligna se basa en el principio de alorreactividad según el cual las células inmunocompetentes del donante reconocen como extrañas las células leucémicas del receptor, destruyéndolas a través de mecanismos inmunológicos⁽⁵⁾. La capacidad de realizar un TPH alogénico con éxito se basa en la elección de un donante con compatibilidad HLA (sistema mayor de histocompatibilidad humana). La enfermedad injerto contra huésped (EICH), que se presenta cuando los linfocitos del donante atacan los tejidos del receptor, es una de las consecuencias más graves del TPH alogénico^(6,7). La EICH y su tratamiento son responsables de gran parte de la morbilidad y mortalidad asociadas al procedimiento. La toxicidad orgánica y otras complicaciones como infecciones, recaída o persistencia de la enfermedad de base, alteraciones del crecimiento y de la fertilidad y segundos tumores limitan sus efectos beneficiosos⁽⁸⁻¹¹⁾.

A lo largo de los últimos 15 años se ha producido un enorme progreso en el campo del TPH alogénico. Los avances en el conocimiento del sistema HLA humano, el desarrollo de los bancos de sangre de cordón umbilical y la ampliación de los registros de donantes voluntarios, el desarrollo de las técnicas de terapia celular, de nuevos fármacos inmunosupresores, regímenes de acondicionamiento alternativos y las mejoras en el tratamiento de soporte han permitido su aplicación a enfermos que previamente no eran candidatos a un TPH, ya fuera por su condición física o por no disponer de un donante familiar adecuado⁽¹²⁻¹⁶⁾. Adicionalmente, la experiencia acumulada en el reconocimiento y manejo de las complicaciones agudas y tardías del TPH han contribuido a reducir su mortalidad y mejorar la calidad de vida de los supervivientes⁽¹⁷⁻¹⁹⁾.

En nuestro país los primeros trasplantes se realizaron a finales de la década de los 70, realizándose en 1989 el primer trasplante de un donante no emparentado. La Red Española de Donantes de Medula Ósea (REDMO), creada en 1991, cuenta actualmente con más de 130.000 donantes y 60.000 unidades de SCU registrados. Cada año se llevan a cabo en el mundo aproximadamente 50.000 trasplantes, encontrándose España entre los países con mayor actividad trasplantadora. En el año 2013 se realizaron en nuestro país casi 3.000 trasplantes en 72 centros. De todos ellos, casi el 10% (284) se realizaron en niños, 103 autólogos y 181 alogénicos (88 no emparentados). En nuestro país existen 21 equipos de trasplante autólogo pediátrico, 17 de los cuales realizan también TPH alogénico emparentado y 14 emparentado y no emparentado. Cataluña, Madrid y Valencia son las Comunidades Autónomas (CCAA) con mayor actividad trasplantadora pediátrica. Muchos de estos equipos trabajan en unidades de trasplante mixtas de adultos y niños. En estas unidades mixtas, que por lo general dependen fundamentalmente de los Servicios de Hematología, colaboran pediatras y hematólogos en la atención al niño trasplantado. En el territorio de la SCCALP existen tres de estas unidades cuya experiencia en TPH pediátrico se describe a continuación.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo de las cohortes de pacientes pediátricos (0-18 años) sometidos a un trasplante en cada una de las tres Unidades de TPH situadas en centros de las CCAA que componen la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla-León (SCCALP). Los centros participantes fueron el Hospital Clínico Universitario de Salamanca (HCUS), el Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA) y el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV). Los datos analizados se obtuvieron mediante la revisión de las historias clínicas tras la obtención de los consentimientos informados correspondientes. Se realizó un análisis descriptivo de los pacientes trasplantados en cada una de dichas unidades en los últimos 10-12 años.

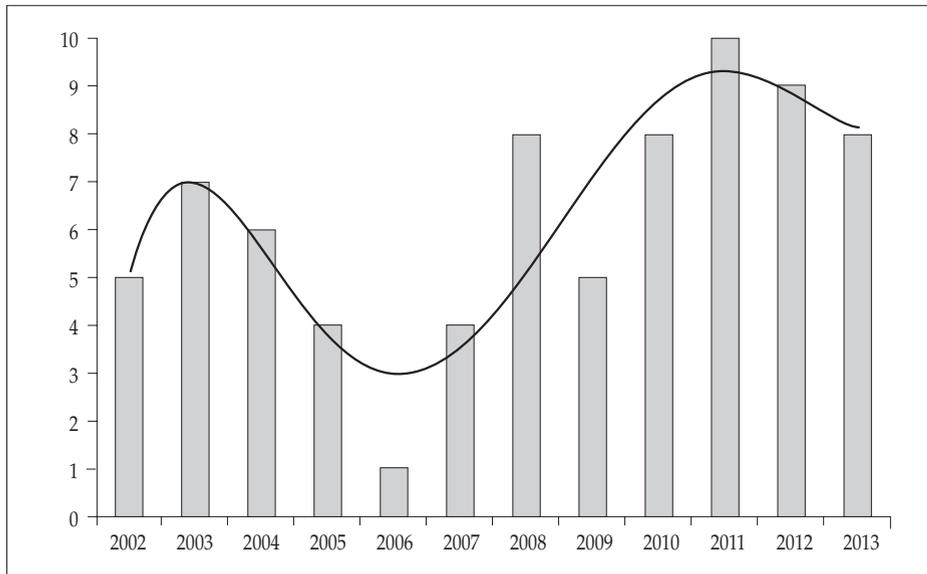


Figura 1. Evolución del número de TPH pediátricos por año en el HCUS.

RESULTADOS

Trasplante hematopoyético pediátrico en la Comunidad de Castilla y León, Hospital Clínico Universitario de Salamanca (HCUS)

El Servicio de Hematología del HCUS, centro pionero de TPH en la Comunidad de Castilla y León, realizó su primer trasplante autólogo en 1990 y el primer TPH alogénico en 1995. Desde entonces en la Unidad de TPH de Salamanca se han realizado más de 1.600 procedimientos, siendo una de las Unidades de España con mayor actividad trasplantadora, con una media de 114 procedimientos anuales. En el año 2013 se realizaron en nuestra Comunidad un total de 173 trasplantes, el 75% (131) en Salamanca (66 autólogos, 44 alogénicos familiares y 26 alogénicos de donantes no emparentados).

Antes del año 2000, en Salamanca solo se habían trasplantado pacientes pediátricos de manera ocasional (11 trasplantes entre 1991 y 2001) mientras que el resto de los niños eran derivados a otras comunidades para el trasplante. El primer programa específico de TPH pediátrico de la Comunidad de Castilla y León se inició en el HCUS a finales de 2001 como fruto de la colaboración entre los Servicios de Hematología y Hemato-Oncología Pediátrica. Desde entonces se han realizado más de 75 procedimientos en niños y adolescentes procedentes de diversos centros de Castilla y León y de otras comunidades vecinas. En el año 2002 el HCUS fue designado centro de referencia de Trasplante Hematopoyético Infantil de nuestra comunidad, año en el que la Unidad de TPH salmantina consiguió la acreditación del JACIE (*Joint Accreditation Committee of the International Society for Cellular Therapy –IST– and the European Bone Marrow Transplantation –EBMT–*; <http://www.EBMT.org>; <http://www.JACIE.org>). En el año 2003 el programa de TPH infantil quedó consolidado definitivamente tras la apertura en Salamanca de la primera Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos de Castilla y León y un Hospital de Día de Pediátrico

dedicado fundamentalmente a la atención de los niños hemato-oncológicos. Asimismo, en el 2003 se fundó la asociación de PYFANO (Asociación de Padres, Familiares y Amigos de Niños Oncológicos de Castilla y León), declarada de utilidad pública, con el objeto de proporcionar un apoyo psicosocial adecuado a los niños y adolescentes con cáncer y a sus familias.

La Unidad de TPH de Salamanca consta de 6 habitaciones individuales y aisladas (filtros HEPA, flujo laminar y presión positiva). Los niños sometidos a TPH son atendidos por enfermería especializada y hemato-oncólogos pediatras con experiencia en estos procedimientos con el apoyo del Servicio de Hematología. Las sesiones clínicas y la coordinación de trasplante son comunes a ambos Servicios. El centro dispone, además, de Servicio de Radioterapia y de todas las especialidades pediátricas requeridas para el funcionamiento adecuado de un programa de trasplante alogénico infantil. Asimismo, tanto el laboratorio de histocompatibilidad y el Servicio de Hemoterapia, encargado de la obtención, manipulación y criopreservación de los PH, están acreditados por organismos internacionales (*European Federation for Immunogenetics* y JACIE). Nuestro centro forma parte del Registro del *European Group for Blood and Marrow Transplantation* (EBMT) y del registro del Grupo Español de Trasplante Hematopoyético (GETH) aportando regularmente los datos pertinentes a la notificación y seguimiento de todos los casos.

Desde el inicio del programa pediátrico hasta diciembre de 2013 se han realizado un total de 75 trasplantes en 69 pacientes (32 mujeres y 37 hombres). En los últimos 10 años se realizaron 69 TPH, tratándose el 88% de ellos de primeros trasplantes. El número de trasplantes pediátricos realizados por año ha fluctuado a lo largo de estos años de funcionamiento del programa de TPH con una media de 6 TPH/año. A partir de 2008 se ha mantenido una tendencia ascendente con un incremento significativo en 2011, alcanzándose una media de 8 TPH/año en los últimos 5 años (Fig. 1). La mayor parte de los pacientes pediá-

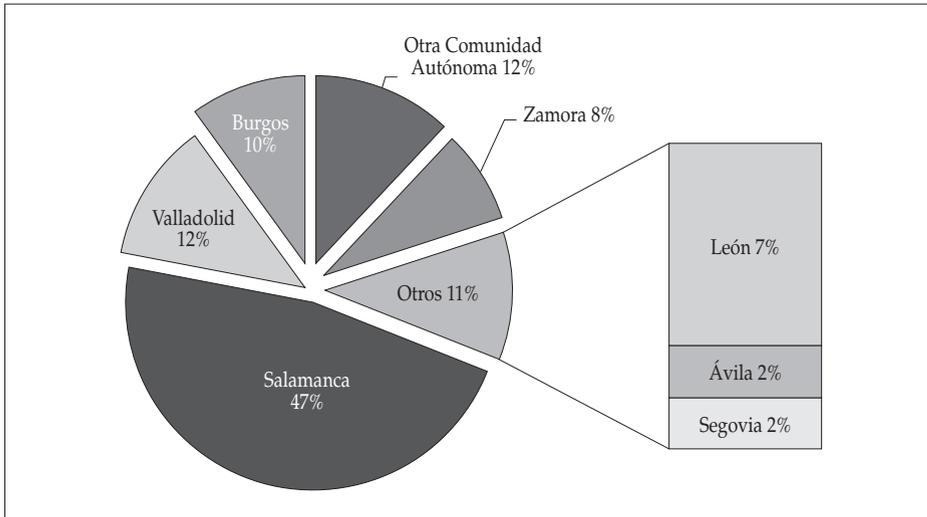


Figura 2. Procedencia de los pacientes pediátricos trasplantados en el HCUS.

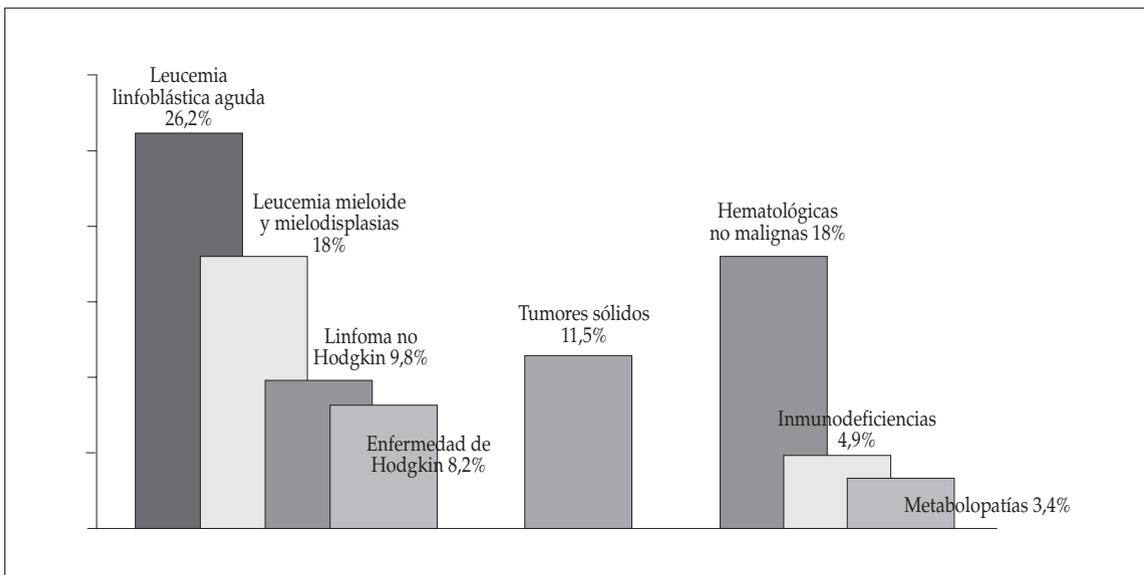


Figura 3. Indicaciones de TPH pediátrico en el HCUS.

tricos trasplantados procedían de Salamanca (47%), Valladolid (12%) y Burgos (10%). Hasta un 12% de los pacientes procedían de otras Comunidades, generalmente de Extremadura (Fig. 2). La mediana de edad de los pacientes en el momento del TPH era de 10 años (rango 0,4-17,9), siendo el 75% de ellos \leq 15 años. El 29,9% de los trasplantes fueron autólogos, el 40,2% alogénicos familiares y el 29,9% de un donante no emparentado. En todos los TPH autólogos y en 29 alogénicos los PH se obtuvieron de SP. Una de las 9 unidades de SCU provenía de un hermano HLA idéntico. La mayoría de los pacientes recibieron un acondicionamiento mieloablativo. Las indicaciones de trasplante en el HCUS fueron similares a las de otros centros pediátricos, siendo la enfermedad hematológica maligna la indicación más frecuente (62%). El 26% de los trasplantes se indicaron por inmunodeficiencias (3), enfermedades metabólicas (2) y otras enfermedades hematológicas no malignas, congénitas (4) o adquiridas (7). Los tumores sólidos pediátricos (neuroblastoma, sarcoma de Ewing

y meduloblastoma) constituyeron una pequeña proporción de los pacientes (11,5%) (Fig. 3).

La mortalidad relacionada con el trasplante fue del 11%. Recayeron el 32% de los pacientes y el 6% desarrollaron un segundo tumor. La recaída o progresión de la enfermedad de base fue la causa del 71% de los fallecimientos mientras que la EICH y sus complicaciones fueron responsables de la muerte en el 20% de los casos. Con una mediana de seguimiento de 1.013 días (22-4794), la probabilidad de supervivencia global fue del 64% (49% en los TPH autólogos y 72% en los alogénicos). Según la enfermedad de base, la supervivencia global fue del 81% en las enfermedades no malignas, del 58% en las hemopatías malignas y del 38% en los tumores sólidos.

La población de CYL es de aproximadamente 2,5 millones de habitantes, de los cuales alrededor del 16% son niños y adolescentes menores de 15 años. La Organización Nacional de Trasplantes recomienda la existencia de una Unidad de TPH

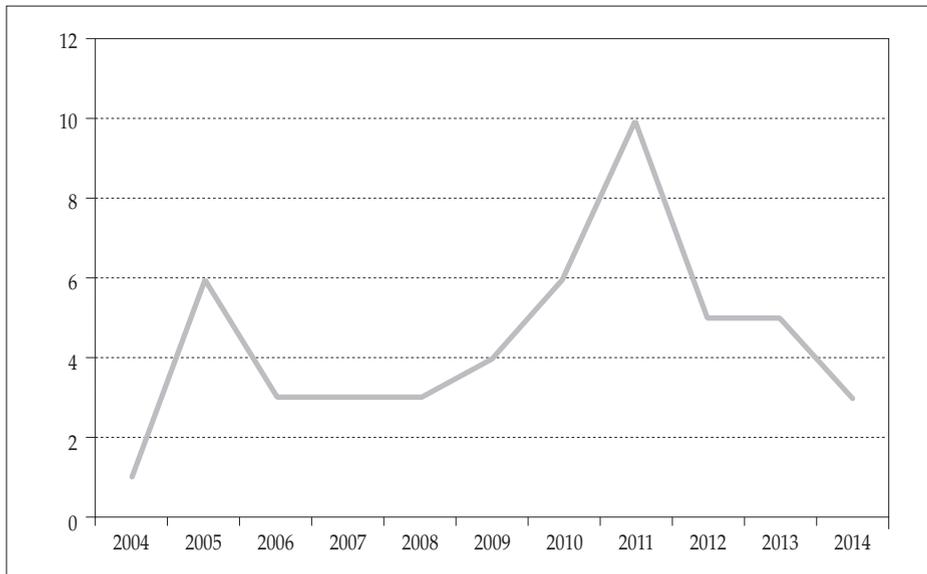


Figura 4. Número de trasplantes por año en pacientes pediátricos en el HUCA.

infantil por cada 2 millones de habitantes en Comunidades con amplia dispersión geográfica como la nuestra. La tasa estimada de TPH infantiles por millón de población (pmp) y año es de 1-2 autólogos y de 3-4 alogénicos. Según dichas estimaciones, la demanda de TPH infantil en la Comunidad de Castilla y León sería de aproximadamente 10-15 procedimientos al año.

Un número considerable de pacientes pediátricos hematológicos de nuestra Comunidad son derivados cada año al diagnóstico a centros de Comunidades vecinas por motivos poco claros. Castilla y León cuenta con dos Unidades clínicas con amplia experiencia en el campo (Hospital Clínico de Valladolid y HCUS) en los que se aplican protocolos de tratamiento nacionales y europeos comunes al resto del país así como un programa de trasplante pediátrico específico en el HCUS con los medios adecuados para su realización. La fuga de pacientes a otros centros impide un mayor desarrollo de la Hemato-Oncología pediátrica de Castilla y León, tanto en su ámbito clínico como investigador. La proximidad geográfica entre el domicilio y el centro de trasplante puede ser una ventaja para las familias al reducir el coste económico y social de estas patologías.

Trasplante hematopoyético pediátrico en Asturias, el Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA)

El programa de trasplante comenzó en nuestro centro en 1988, instaurándose de forma progresiva, el trasplante autólogo en 1988 y el alogénico de hermano HLA idéntico en 1995. Los pacientes que precisaban un trasplante alogénico de donante no emparentado y los niños menores de 5 años debían trasladarse a otra comunidad, con el coste económico y humano para las familias. En el 2007 se inició el programa de trasplante alogénico de donante no emparentado y se amplió el de trasplante pediátrico a todas las edades. Inicialmente todos los TPH pediátricos se realizaban en la Unidad de Trasplante de adultos, tanto el ingreso como el seguimiento ambulatorio y la atención en el

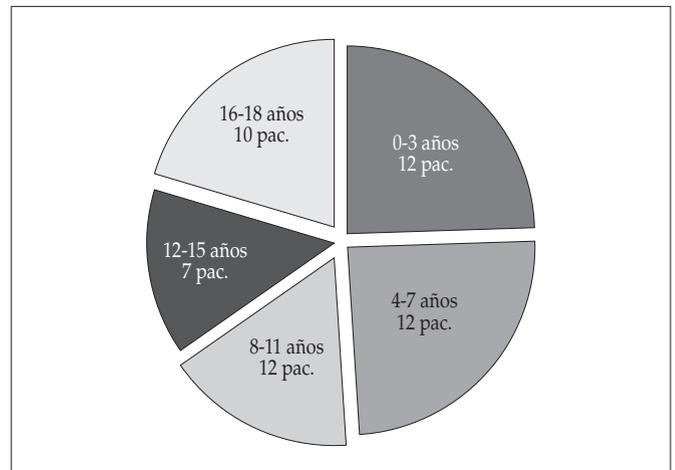


Figura 5. Distribución por edades de los pacientes pediátricos trasplantados en el HUCA.

hospital de día. En junio de 2013 el Servicio se trasladó a un nuevo complejo hospitalario que dispone de una habitación en la planta pediátrica con filtro HEPA donde se puede realizar el procedimiento del trasplante.

Desde enero de 2004 hasta la actualidad se han realizado en nuestro centro 49 trasplantes en niños y adolescentes. La Figura 4 resume la distribución en el tiempo de estos trasplantes. La edad varía de 13 meses hasta 18 años, con una media de 9,24 y una mediana de 8 (Fig. 5). Las enfermedades por las que se indicó el trasplante fueron leucemia linfoblástica aguda (18 casos), leucemia mieloide aguda (9), neuroblastoma (7), aplasia medular (3), enfermedad de Hodgkin (3), sarcoma de Ewing (3), síndrome mielodisplásico (1), linfoma no Hodgkin (1), anemia de Fanconi (1), meduloblastoma (1), síndrome de Hurler (1) y disqueratosis congénita (1) (Fig. 6). En cuanto al tipo de trasplante, se han realizado 24 trasplantes autólogos

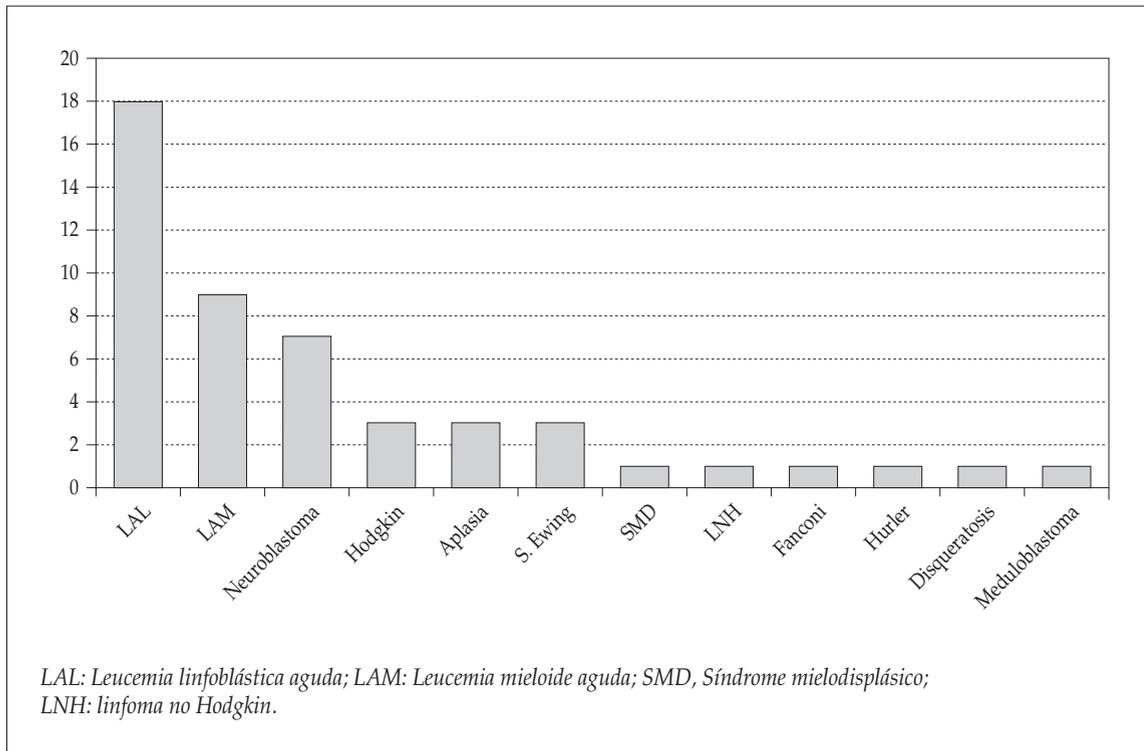


Figura 6. Indicaciones del trasplante pediátrico en el HUCA.

y 25 trasplantes alogénicos (9 de hermano HLA idéntico, 8 de SCU y 8 de un donante no emparentado). En los trasplantes alogénicos las fuentes de PH fueron SP en 5 casos, MO en 12 y SCU en 8. La mayoría de acondicionamientos fueron mieloablativos. Dos pacientes fallecieron durante la fase de aplasia del trasplante alogénico, 1 por una neumonía por VRS y otro por un shock séptico. Entre los pacientes con neoplasias hematológicas la tasa global de recaída fue del 27% (10 pacientes). Recayeron 4 pacientes de los 13 que habían recibido un TPH autólogo y 6 de los 23 que habían recibido un alogénico. En el momento actual están vivos 32 pacientes, siendo la supervivencia global del 65%.

Trasplante hematopoyético pediátrico en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Desde enero de 1980 se han realizado en nuestro centro 1.852 trasplantes, de los cuales 207 (11%) son en población pediátrica (0-18 años). En la actualidad somos Centro de Referencia para TPH del adulto para las comunidades de Aragón y La Rioja y mantenemos la designación como centro CSUR para el TPH infantil. En 2011 se obtuvo la acreditación según el sistema JACIE tanto para adultos como para niños. Tanto la designación como centro CSUR como la renovación de la Acreditación JACIE se realizarán en abril y junio de 2015, respectivamente. Los datos de los pacientes son remitidos a los registros de trasplante europeo (EBMT) y español (GETH/GETMON). Nuestro centro también dispone acreditación para el laboratorio de HLA y el Banco de Sangre y Tejidos.

El paciente pediátrico en la actualidad procede exclusivamente de nuestra comunidad, aunque históricamente se han recibido pacientes de distintas comunidades del norte de España: Galicia, Castilla-León, Asturias, Aragón y País Vasco. El niño es evaluado en la Consulta de Hematología Pediátrica desde donde se solicitan las pruebas necesarias para su aceptación en el programa y que se realizan en las respectivas consultas del Servicio de Pediatría. De manera artesanal diseñamos una sucesión de dibujos y viñetas del afamado Bob Esponja para intentar explicar el trasplante a niños de 7-14 años. El procedimiento y sus resultados se explican detalladamente a los padres, entregándoseles por escrito la documentación y los correspondientes consentimientos informados. En la actualidad existe una aplicación para tabletas que se incorporará próximamente a la evaluación pre-TPH.

La Unidad de TPH dispone de 8 habitaciones individuales de aislamiento inverso con filtros HEPA y Pall para el agua. El período de aislamiento varía en función del tipo de trasplante entre 11 y 20 días. Tras el alta el paciente es seguido en la consulta de Hematología Pediátrica vigilando especialmente la aparición de la EICH, complicaciones infecciosas y la evolución de la enfermedad de base, todo ello en colaboración con el Servicio de Pediatría.

En cuanto a los resultados, desde el año 2004 hasta la actualidad hemos realizado 39 TPH en pacientes pediátricos, 3 de ellos autólogos y el resto (36) alogénicos. En el grupo de TPH alogénico la fuente de PH empleada fue la SCU (4), SP (13) y MO (17). En el TPH autólogo se usó SP en todos los pacientes.

El motivo del trasplante fue una enfermedad no neoplásica en 11 pacientes: aplasia medular adquirida (6), anemia de Fanconi (2), inmunodeficiencia (1), beta-talasemia intermedia (1) y déficit de piruvato-kinasa (1). El resto de los pacientes (27) padecía una enfermedad maligna. Cuatro pacientes recibieron dos TPH (3 por recaída y 1 por fallo de injerto), uno de los cuales recibió una tercera infusión por un fallo de injerto secundario. De los 36 TPH alogénicos 6 eran de un donante familiar y 30 de un donante no emparentado (incluyendo los 4 de SCU). La mortalidad al día 100 fue del 28%. Las causas de fallecimiento fueron recaída (7), síndrome linfoproliferativo (1), fallo de injerto primario (1), sepsis (1), EICH (3) y fallo multiorgánico (1). Con una mediana de seguimiento de 6 años (1-10 años), 17 de los 31 pacientes sometidos a TPH alogénico (54%) están vivos, así como 2 de los 3 pacientes que recibieron un TPH autólogo.

CONCLUSIONES

Las indicaciones y resultados del TPH pediátrico en el territorio de la SCCALP son comparables a los publicados en otras series. La colaboración estrecha entre pediatras y hematólogos y el uso de protocolos de trasplante específicamente adaptados a las peculiaridades del paciente pediátrico garantizan la adecuada realización de estos procedimientos en el niño cuando se llevan a cabo en unidades de trasplante mixtas (de adultos y de niños).

BIBLIOGRAFÍA

- Ljungman P, Urbano-Ispizua a, Cavazzana-Calvo M, Demirer T, Dini G, Einsele H, et al. Allogeneic and autologous transplantation for haematological diseases, solid tumours and immune disorders: definitions and current practice in Europe. *Bone Marrow Transplant.* 2006; 37: 439-49.
- Locatelli F, Giorgiani G, Di-Cesare-Merlone a, Merli P, Sparta V, Moretta F. The changing role of stem cell transplantation in childhood. *Bone Marrow Transplant.* 2008; 41(Suppl 2): S3-7.
- Faraci M, Dini G. Assessing the risk of transplant-related complications and individually tailoring the HSCT procedure in children and adolescents--is it possible? *Bone Marrow Transplant.* 2008; 42 (Suppl 2): S90-6.
- Stanworth SJ, Will AM. Bone marrow transplantation in children. *Curr Paediatr.* 1998; 8: 78-82.
- Fry TJ, Willasch A, Bader P. The graft-versus-tumor effect in pediatric malignancy. *Pediatr Clin North Am.* 2010; 57: 67-81.
- Ball LM, Egeler RM. Acute GvHD: pathogenesis and classification. *Bone Marrow Transplant.* 2008; 41(Suppl 2): S58-64.
- Baird K, Cooke K, Schultz KR. Chronic graft-versus-host disease (GVHD) in children. *Pediatr Clin North Am.* 2010; 57: 297-322.
- Baker KS, Bresters D, Sande JE. The burden of cure: long-term side effects following hematopoietic stem cell transplantation (HSCT) in children. *Pediatr Clin North Am.* 2010; 57: 323-42.
- Miano M, Faraci M, Dini G, Bordigoni P. Early complications following haematopoietic SCT in children. *Bone Marrow Transplant.* 2008; 41(Suppl 2): S39-42.
- Cohen A, Békássy AN, Gaiero A, Faraci M, Zecca S, Tichelli A, et al. Endocrinological late complications after hematopoietic SCT in children. *Bone Marrow Transplant.* 2008; 41(Suppl 2): S43-8.
- Majhail NS, Brazauskas R, Rizzo JD, Sobeks RM, Wang Z, Horowitz MM, et al. Secondary solid cancers after allogeneic hematopoietic cell transplantation using busulfan-cyclophosphamide conditioning. *Blood.* 2011; 117: 316-22.
- Petersdorf EW. Genetics of graft-versus-host disease: The major histocompatibility complex. *Blood Rev.* 2013; 27: 1-12.
- Rocha V, Locatelli F. Searching for alternative hematopoietic stem cell donors for pediatric patients. *Bone Marrow Transplant.* 2008; 41: 207-14.
- Satwani P, Cooper N, Rao K, Veys P, Amrolia P. Reduced intensity conditioning and allogeneic stem cell transplantation in childhood malignant and nonmalignant diseases. *Bone Marrow Transplant.* 2008; 41: 173-82.
- Lang P, Handgretinger R. Haploidentical SCT in children: an update and future perspectives. *Bone Marrow Transplant.* 2008; 42(Suppl 2): S54-9.
- Kanold J, Paillard C, Tchirkov a, Merlin E, Marabelle a, Lutz P, et al. Allogeneic or haploidentical HSCT for refractory or relapsed solid tumors in children: toward a neuroblastoma model. *Bone Marrow Transplant.* 2008; 42(Suppl 2): S25-S30.
- Thomas ED, Blume KG. Historical markers in the development of allogeneic hematopoietic cell transplantation. *Biol blood marrow Transplant.* 1999; 5: 341-6.
- Trigg ME. Milestones in the development of pediatric hematopoietic stem cell transplantation--50 years of progress. *Pediatr Transplant.* 2002; 6: 465-74.
- Passweg JR, Baldomero H, Peters C, Gaspar HB, Cesaro S, Dreger P, et al. Hematopoietic SCT in Europe: data and trends in 2012 with special consideration of pediatric transplantation. *Bone Marrow Transplant.* 2014; 49: 744-50.
- Memoria de la Actividad de Trasplante Hematopoyético. Organización Nacional de Trasplantes. 2013. Disponible en: <http://www.ont.es/infesp/Paginas/Memorias.aspx>.

Mesa Redonda: Trasplante de médula ósea en Pediatría

Seguimiento del niño oncológico en Atención Primaria

M.C. MENDOZA SÁNCHEZ, M. MURIEL RAMOS

Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica. Hospital Universitario de Salamanca.

RESUMEN

Los avances en el tratamiento del cáncer en la infancia han llevado a una importante mejoría de la supervivencia de estos pacientes, alcanzando el 80% en países desarrollados. Sin embargo, esto ha supuesto tanto un aumento en la aparición de segundas neoplasias como en los efectos secundarios a largo plazo, derivados del propio tumor, de las técnicas diagnósticas o del tratamiento. Por todo ello, es fundamental que exista una adecuada coordinación entre el equipo de Hemato-Oncología infantil y el Pediatra de Atención Primaria y que este último sea debidamente informado del diagnóstico y de los tratamientos recibidos, así como de los potenciales riesgos. De esta forma mejorará el seguimiento de los pacientes, así como su morbi-mortalidad y, por tanto, su calidad de vida.

Palabras clave: Cáncer infantil; Efectos tardíos; Segundas neoplasias.

ABSTRACT

Advances in the treatment of childhood cancer have led to a significant improvement in survival of these patients, reaching 80% in developed countries. However, this has involved both an increase in the incidence of second malignancies and long-term effects resulting from the tumor itself, diagnostic techniques and treatment. Therefore, it is essential an appropriate coordination between the team of Hematology-Oncology and Pediatrics Primary Care. This one should be duly informed of the diagnosis and treatment received, as well as potential risks. This will improve the monitoring of patients and their morbidity and mortality, and therefore, their quality of life.

Key words: Childhood; Cancer survivors; Late effects; Second malignancies.

INTRODUCCIÓN

La incidencia de cáncer en nuestro país en niños entre 0 y 14 años es de aproximadamente 950 casos nuevos/año⁽¹⁾. Dados los avances en las medidas terapéuticas y de soporte, la supervivencia de estos pacientes ha mejorado de forma importante y se estima cercana al 80% a los 5 años^(2,3).

En los próximos años uno de cada 450 adultos jóvenes será superviviente de un cáncer infantil⁽⁴⁾, siendo los tumores primarios más frecuentes la leucemia linfoblástica aguda (LLA), los tumores del SNC y el linfoma de Hodgkin. Sin embargo, este incremento de la supervivencia lleva asociado un aumento de las secuelas a largo plazo, lo que va a condicionar de forma importante la calidad de vida de los pacientes.

Hay amplia evidencia de esta situación en la bibliografía, con grandes estudios de cohortes, donde se describe al menos una alteración crónica a los 45 años en hasta el 95%, y grave en el 65%⁽⁵⁾. La principal afectación se detecta a nivel pulmonar, cardíaco, endocrinológico y del SNC.

Los efectos secundarios a largo plazo tras un cáncer infantil pueden ser consecuencia de:

- El propio tumor primario y su infiltración inicial.
- Métodos diagnósticos o pruebas de imagen durante el tratamiento o el seguimiento.
- Tratamientos administrados: cirugía, radioterapia, quimioterapia, trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH). Los principales fármacos quimioterápicos y su mecanismo de acción se resumen en la Tabla I.

Por tanto, es fundamental un adecuado seguimiento para reducir tanto la morbilidad como la mortalidad. En este sentido, son muy importantes las guías basadas en la evidencia que, desde el 2004, se han desarrollado por el *Children's oncology group* para el seguimiento a largo plazo de los niños, adolescentes y adultos jóvenes con cáncer⁽⁶⁾. Estas guías están en continua

Correspondencia: M^a del Carmen Mendoza Sánchez. C/Río Mondego, 98. 37008 Salamanca.

Correo electrónico: mcmendoza@saludcastillayleon.es

© 2014 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

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

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

TABLA I. PRINCIPALES GRUPOS DE QUIMIOTERÁPICOS.

a. Alquilantes del ADN

- Derivados de mostazas sulfuradas: melfalán, clorambucil
- Oxazofosforinas: ciclofosfamida, ifosfamida
- Derivados de la etilenimina: thiotepa
- Alquil sulfonatos: busulfán
- Derivados de nitrosureas: carmustina, lomustina
- Derivados de la hidracina: procarbazona, dacarbazona
- Derivados de la hidracina: mitomicina
- Platinos: cisplatino, carboplatino

b. Agentes intercalantes del ADN

- Antraciclinas: adriamicina, daunorrubicina, epirubicina, idarrubicina, mitoxantrona
- Derivados de la fenoxazona: actinomicina D
- Glicopéptidos: bleomicina

c. Inhibidores de la mitosis

- Alcaloides de la vinca: vincristina, vimblastina, vindesina, vinorelbina

d. Antimetabolitos

- Antagonistas del ácido fólico: metotrexato
- Antagonistas de pirimidinas: fluoruracilo, citarabina, gemcitabina
- Antagonistas de purinas: mercaptopurina, tioguanina

e. Inhibidores enzimáticos y de la síntesis proteica

- Derivados de podofilotoxinas: etopósido, tenipósido
- Derivados de la camptotecina: irinotecán, topotecán
- Proteínas bacterianas: erwinasa, asparaginasa, pegaspargasa
- Derivados de la urea: hidroxiaurea
- Derivados de purinas y pirimidinas: fludarabina

De la Haba J, Aranda F, Méndez M, Aranda E. *Farmacología de los agentes quimioterápicos*. *Medicine* 1999; 7: 6537-44.

actualización, con equipos multidisciplinares y se pueden consultar en la siguiente dirección: <http://www.survivorshipguidelines.org>

Muchas de las recomendaciones que se harán en esta revisión son generales para los supervivientes de cáncer, pero algunos de los riesgos estarán más relacionados con un tipo de terapia más específica o con mayores dosis.

Durante los primeros meses de tratamiento del cáncer, el principal responsable del paciente es el Hemato-Oncólogo infantil. Sin embargo, durante esa etapa puede haber también consultas al Pediatra de Atención Primaria (PAP), especialmente en relación con fiebre o vacunaciones. Por esto, es importante una adecuada coordinación de la asistencia entre ambos especialistas.

Poco a poco, conforme finalizan los tratamientos, así como en las fases de mantenimiento de las leucemias, la atención del paciente se va a ir transfiriendo paulatinamente al PAP, quien continuará el seguimiento. Las principales necesidades serán:

- Vigilancia de recurrencias, locales o a distancia, y que normalmente ocurren en los primeros 5 años tras el tratamiento

- Detección precoz de segundas neoplasias.
- Monitorización de los efectos físicos y psicológicos tardíos.
- Manejo de otras situaciones médicas comórbidas.
- Acciones preventivas rutinarias.
- Valoración psicosocial y de la calidad de vida.

Es fundamental que el médico de Atención Primaria disponga de un exhaustivo informe en el que se indique de forma adecuada la enfermedad y los tratamientos recibidos, así como las dosis, e incluso una guía para un adecuado seguimiento^(4,7).

No hay que olvidar que estas enfermedades, por sus especiales características, afectan enormemente la dinámica familiar y que los efectos secundarios, especialmente a nivel psicológico, pueden presentarse también en el resto de miembros. En este sentido hay que tener especial cuidado con los hermanos que es frecuente que se sientan "olvidados".

PRINCIPALES MOTIVOS DE CONSULTA DURANTE LA FASE ACTIVA DE TRATAMIENTO

En los primeros meses tras el diagnóstico la comunicación entre el equipo hospitalario y el PAP es muy importante, ya que este puede ser el primero al que acuda el niño en caso de problemas intercurrentes.

Uno de los principales motivos de consulta es la fiebre, que puede ser el único signo de infección. En estos casos, es fundamental realizar una exploración completa que incluya orofaringe y zona perianal, y valorar qué pacientes tienen un mayor riesgo de presentar infecciones graves, ya que estos casos deben ser derivados sin demora al hospital para ingreso y tratamiento con antibióticos de amplio espectro. En general, este riesgo es muy alto durante las primeras fases de tratamiento, sobre todo si el paciente aún no ha conseguido remisión completa de la enfermedad.

Hay varios esquemas de estratificación validados en niños, excluyendo a los sometidos a TPH. Estos incluyen factores clínicos, analíticos y factores relacionados con la enfermedad. En la tabla II se presentan los principales criterios de alto riesgo^(8,9).

Si el paciente no se encuentra dentro de alguno de los anteriores supuestos se puede considerar que el riesgo es bajo y valorar el tratamiento domiciliario con antibioterapia oral. Para ello es necesario además asegurar un adecuado seguimiento y tolerancia de la medicación. Los fármacos más utilizados en estos casos son el ciprofloxacino (20-30 mg/kg/día) y la amoxicilina-clavulánico (80 mg/kg/día) y es recomendable controlar la evolución a las 24-48 horas.

Si han pasado ya entre 3 y 6 meses del fin de la quimioterapia se puede considerar que el paciente ya tiene casi recuperada su función inmunitaria y tratarlo como a cualquier otro niño.

En general estos pacientes reciben de forma profiláctica trimetoprim-sulfametoxazol para la prevención de infección por *Pneumocystis jirovecii* y en algunos casos también fluconazol para la prevención de infección fúngica.

TABLA II. CRITERIOS DE RIESGO DE FIEBRE Y NEUTROPENIA EN LOS PACIENTES ONCOLÓGICOS (NO TPH).**En relación con la enfermedad:**

- Leucemia mieloblástica aguda, linfoma de Burkitt, tratamiento de inducción de LLA, enfermedad progresiva, recaída medular
- Enfermedad que aún no ha alcanzado la remisión completa
- Quimioterapia en los 7 días previos
- Resolución esperada de la neutropenia mayor de 10 días

Criterios clínicos:

- Edad menor de 2 años
- Fiebre > 39°C
- Signos de disfunción hemodinámica, respiratoria o afectación neurológica
- Mucositis grave
- Vómitos o dolor abdominal
- Signos de infección local del catéter
- Diátesis hemorrágica

Criterios analíticos:

- Hb < 9 g/dl
- PCR > 5 mg/dl
- Leucocitos totales < 300-500/mcl
- Monocitos < 100/mcl
- Neutrófilos < 100/mcl
- Plaquetas < 50.000/mcl
- Función renal y hepática alterada

Una situación de riesgo es la aparición de vesículas sugerentes de varicela o herpes zoster. Si el paciente se encuentra aún en tratamiento activo o lo ha finalizado poco tiempo antes, es necesario remitir a un centro hospitalario para valorar ingreso y tratamiento con aciclovir intravenoso, asociado a gammaglobulina precoz en los casos indicados.

Otro motivo de consulta en AP son los vómitos. El fármaco antiemético de elección es el ondansetrón (0,15 mg/kg/8 h), que se puede usar vía sublingual, siendo poco recomendable el uso de la metoclopramida por el riesgo de efectos secundarios extrapiramidales.

En relación a la prevención, desde Atención Primaria es importante insistir en medidas de higiene adecuadas durante el tratamiento oncológico, tanto del paciente como de los convivientes, así como evitar contacto con personas que padezcan algún proceso infeccioso y evitar las aglomeraciones.

EFFECTOS SECUNDARIOS A LARGO PLAZO

Se define efecto a largo plazo como cualquier consecuencia física, médica, cognitiva o psicosocial crónica que acontece pasados 5 años tras el diagnóstico de un tumor. A continuación se describen algunos de ellos. En la tabla III se muestra un resumen, y en la tabla IV, un ejemplo de posible formulario para el seguimiento.

1. Efectos pulmonares

La toxicidad pulmonar es una complicación frecuente a largo plazo en los pacientes sometidos a tratamiento para el cáncer en la infancia. El grado de lesión es variable pero puede llegar a ser grave y afectar de forma muy importante su salud y, en consecuencia, su calidad de vida y supervivencia. El daño a nivel pulmonar puede ser permanente y la incidencia acumulada aumenta conforme pasa el tiempo tras el diagnóstico, pudiendo presentarse hasta en un 65% de los pacientes expuestos a tratamientos de riesgo⁽⁵⁾.

Entre los posibles efectos secundarios podemos encontrar la fibrosis pulmonar, bronquiolitis obliterante, enfermedad pulmonar restrictiva u obstructiva y neumonitis intersticial

La mayor prevalencia se encuentra entre los tratados con radioterapia a nivel torácico, seguidos por aquellos que han recibido bleomicina.

El pulmón es un órgano muy sensible a la radiación pero además, en el niño, la radioterapia puede afectar al desarrollo de la cavidad torácica. La radiación craneoespinal también puede causar lesiones.

La afectación más frecuente de la bleomicina es la neumonitis intersticial, que puede progresar a fibrosis. La patogenia no se conoce muy bien, aunque sí se sabe que este fármaco se metaboliza mal en el pulmón. El riesgo de daño es mayor si se superan dosis acumulativas mayores de 400 unidades, y también si hay administración concomitante de radioterapia o de oxigenoterapia a altas dosis⁽¹⁰⁾.

Otros fármacos quimioterápicos implicados son el busulfán, la ciclofosfamida, carmustina (BCNU) y la lomustina (CCNU), con mayor riesgo si se usan de forma conjunta.

La toxicidad inducida por el busulfán habitualmente se desarrolla de forma insidiosa con síntomas como tos, disnea o fiebre, de comienzo aproximadamente 3,5 años tras el tratamiento.

La ciclofosfamida puede dar una neumonitis precoz, en los primeros 6 meses tras el tratamiento, o tardía. La forma precoz puede responder al tratamiento con corticoides, pero la tardía no responde y con frecuencia progresa a fibrosis. No parece haber relación entre el daño pulmonar y la dosis de ciclofosfamida utilizada.

El riesgo de lesión relacionado con el BCNU aumenta con dosis superiores a 1.500 mg/m², siendo mayor si ha habido radiación concomitante. Los síntomas se pueden desarrollar tan temprano como un mes tras administrar la medicación. A largo plazo puede producir también fibrosis de aparición insidiosa y sin respuesta a corticoides.

Otro factor de riesgo es el TPH, siendo las complicaciones pulmonares una causa muy importante de morbimortalidad. Pueden ser debidas a los regímenes de acondicionamiento, a complicaciones infecciosas, alo-reactividad tras el trasplante o complicaciones por la radioterapia. La alteración más frecuente es el déficit restrictivo. También puede haber enfermedad obstructiva asociada a enfermedad injerto contra huésped⁽¹⁰⁾. El riesgo es mayor cuanto más pequeño es el niño.

TABLA III. PRINCIPALES EFECTOS SECUNDARIOS TARDÍOS Y TRATAMIENTOS ASOCIADOS.

Órgano afecto	Efecto tardío	Tratamiento asociado
<i>Pulmón</i>	Fibrosis pulmonar Bronquiolitis obliterante Enfermedad pulmonar obstructiva o restrictiva Neumonitis intersticial	Radioterapia torácica, bleomicina, ciclofosfamida, busulfán, carmustina, lomustina, TPH
<i>Eje HTHF</i>	Fallo de crecimiento Pubertad precoz, retraso puberal, amenorrea secundaria Hipotiroidismo central	Radioterapia craneal, ciclofosfamida, ifosfamida y busulfán
<i>Tiroides</i>	Hipotiroidismo Nódulos tiroideos	Radioterapia local, inhibidores tirosín-kinasa, busulfán y ciclofosfamida
<i>Gónadas</i>	Infertilidad Trastornos sexuales Osteopenia	Alquilantes y radioterapia local
<i>Cardiovascular</i>	HTA Miocardiopatía dilatada Insuficiencia cardíaca Enfermedad coronaria	Radioterapia mediastínica y antraciclina
<i>Gastrointestinal</i>	Estenosis esofágicas Enteritis crónica Colelitiasis	Radioterapia
<i>Hígado</i>	Hepatotoxicidad	Metotrexate, mercaptopurina, tioguanina
<i>Daño renal</i>	Glomerular Tubulopatía Daño vesical	Nefrectomía, radioterapia abdominal Cisplatino e ifosfamida Radioterapia espinal e ifosfamida Ciclofosfamida, ifosfamida, radioterapia y resecciones terapéuticas
<i>Musculoesquelético</i>	Osteopenia Trastornos funcionales Osteonecrosis	Radioterapia craneal y craneoespinal, daño directo gonadal, corticoides y metotrexate Cirugía y radioterapia local Corticoides
<i>Orales y dentales</i>	Trastornos dentales Xerostomía Alteración craneofacial Daño temporomandibular	Radioterapia craneal y cervical, alquilantes, sobre todo ifosfamida
Segundos tumores	LMA y síndromes mielodisplásicos Tumores sólidos	Alquilantes, antraciclina, etopósido Radioterapia local y alquilantes

La cirugía torácica también puede producir afectación pulmonar⁽¹⁰⁾. Los niños parecen tolerar mejor las resecciones de las metástasis que los adultos por mecanismos adaptativos.

Otros factores de riesgo son la afectación primaria o metastásica del pulmón, la susceptibilidad genética a la quimioterapia o a la radiación, el asma o la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, las infecciones, el tabaco y la exposición a tóxicos ambientales.

En el seguimiento de estos pacientes es importante registrar cambios en la tolerancia al ejercicio, así como la presencia de tos u otros síntomas respiratorios. Las pruebas de función pulmonar ayudarán a valorar mejor la presencia de posibles alteraciones, pudiendo encontrar inicialmente tan solo una afectación restrictiva leve. Hay que insistir también en la prevención del

hábito tabáquico y no olvidar la vacunación antigripal anual en el paciente y convivientes.

2. Efectos endocrinológicos

Las alteraciones a nivel del sistema endocrino se encuentran entre las más frecuentes tras el tratamiento oncológico en la infancia, pudiendo encontrarlas hasta en la mitad de los pacientes^(7,8). El riesgo se estima 4,8 veces mayor que en la población general⁽¹¹⁾ y sobre todo en niños diagnosticados entre los 5 y los 9 años.

Los principales factores de riesgo son la radioterapia y las altas dosis de alquilantes, como la ciclofosfamida, la ifosfamida o busulfán.

Los tumores primarios con mayor riesgo son los del SNC, los sarcomas faciales o de la órbita y el linfoma Hodgkin. En una

TABLA IV. MODELO DE HOJA DE SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO.

Nombre del paciente:		
Diagnóstico y fecha:		
Fin de tratamiento:		
Centro de tratamiento y teléfonos de contacto:		
Quimioterapia aplicada (incluyendo dosis acumulativa de antraciclinas):		
Radiación, dosis y localización:		
Cirugía:		
Signos o síntomas:	<ul style="list-style-type: none"> - Sudor nocturno - Fiebre inexplicada - Síntomas constitucionales - Síntomas respiratorios - Dolor precordial - Palpitaciones, disnea - Tolerancia al ejercicio - Síntomas con la micción 	<ul style="list-style-type: none"> - Dolores osteoarticulares - Alteraciones visuales - Adenopatías o tumoraciones - Cambios en la piel - Ritmo gastrointestinal - Anomalías menstruales - Trastornos emocionales - Habilidades cognitivas
Exploración física:	<ul style="list-style-type: none"> - Peso, talla y TA - Velocidad de crecimiento - Cardiopulmonar - Abdomen - Exploración cutánea - Desarrollo puberal 	<ul style="list-style-type: none"> - Mamas y testículos - Sistema ganglionar - Tiroides - Sistema osteoarticular - Exploración neurológica - Cavidad orofaríngea
Pruebas complementarias:	<ul style="list-style-type: none"> - Hemograma - Función hepática - Glucemia - Lípidos - Función tiroidea - Sistemático de orina - Perfil renal - Radiografía de tórax - Función pulmonar - ECG y ecocardiograma 	<ul style="list-style-type: none"> - Hormonas sexuales - Seminograma - Control ginecológico - Edad ósea - Densitometría - Examen oftalmológico - Audiometría - Estudio psicopedagógico y neuropsicológico - Examen odontológico
Consejos: ejercicio, dieta saludable, prevención del hábito tabáquico y del consumo de alcohol, revisión bucodental y protección solar		

reciente revisión en nuestro país en supervivientes de tumores del SNC se encontró al menos un déficit hormonal en el 76% de los casos, siendo el más prevalente el de GH. El craneofaringioma fue el tumor con mayor número de casos de deficiencias hormonales⁽¹²⁾.

Hasta un tercio de los pacientes supervivientes a tumores cerebrales en la infancia⁽¹³⁾ y un 10-15% de pacientes tratados de leucemia⁽¹⁴⁾ presentan retraso en el crecimiento. Es fundamental, por tanto, realizar un adecuado seguimiento de la ganancia pondero-estatural en estos niños, así como de la velocidad de crecimiento. Los que reciben radiación por debajo de los 5 años son especialmente susceptibles. Por este motivo, en los últimos años se han realizado importantes cambios en los protocolos de tratamiento para reducir las dosis de radioterapia o limitar su uso en menores de esta edad. El retraso en el crecimiento puede estar relacionado con factores tanto endocrinológicos (déficit de GH, pubertad central precoz, hipotiroidismo central, el uso prolongado de corticoides) como no endocrinológicos (daño en cartílagos de crecimiento por la radiación, malnutrición).

El daño directo inducido por la radiación sobre el cartílago de crecimiento de las vértebras afecta más a la talla en sedestación que en bipedestación al provocar acortamiento del tronco.

Dentro de las posibles afectaciones endocrinológicas tras el tratamiento del cáncer en la infancia las más frecuentes son las que afectan al eje hipotálamo-hipofisario, al tiroides y a la función gonadal.

2a. Afectación del eje hipotálamo-hipofisario (HTHF)

Suele ser secundaria a daño local por tumores localizados en dicha zona y su tratamiento quirúrgico, o por radioterapia craneal. Mientras que los tumores y la cirugía pueden causar daño tanto a nivel de hipotálamo como de hipófisis, el daño de la radiación suele ser sobre todo hipotalámico. Tanto de una forma como de otra, se pueden producir deficiencias secundarias en una o más de las hormonas de la región anterior de la hipófisis (GH, LH, FSH, TSH, ACTH). La diabetes insípida por fallo en la ADH está típicamente asociada a intervención quirúrgica (sobre todo en histiocitosis, craneofaringioma, glioma

óptico o germinomas) y raramente es secuela de la radiación o de la quimioterapia.

Dosis de radioterapia superiores a 18 Gy aumentan el riesgo de déficit de GH y de pubertad precoz de origen central por alteración en la GnRH. Dosis mayores de 30-40 Gy también se asocian a déficit de LH, FSH, TSH y ACTH⁽¹²⁾.

La afectación hipotalámica también puede provocar trastornos alimentarios, como la caquexia diencefálica en los gliomas hipotalámicos.

El déficit de GH es la endocrinopatía más frecuente en el superviviente de cáncer infantil que ha recibido radioterapia craneal y la más estudiada, pudiendo ocurrir hasta 6 años después de su administración⁽¹²⁾. En el caso de que se sospeche, está indicado remitir al especialista de Endocrinología para la realización de test de estimulación que confirme el diagnóstico. En relación con el tratamiento sustitutivo con GH hay controversia, ya que algunos datos sugieren un pequeño riesgo de segundas neoplasias, especialmente tumores sólidos. Este riesgo parece disminuir conforme avanza el tiempo de seguimiento^(1,11).

Las alteraciones en la producción de LH y FSH pueden producir, tanto pubertad precoz, como retraso puberal. La pubertad precoz es típica de hamartomas, gliomas ópticos,ependimomas y astrocitomas. Es importante, por tanto, controlar la aparición de los caracteres sexuales secundarios, así como la velocidad de crecimiento. Si ya han alcanzado la maduración sexual, el déficit de LH y FSH puede producir también amenorrea secundaria, alteraciones en la libido o en la función eréctil en varones.

Los pacientes tratados con cirugía y altas dosis de radioterapia sobre el área HTHF también tienen mayor riesgo de presentar hipotiroidismo central por afectación en la producción de TRH o TSH. Con menos frecuencia también pueden tener déficit de ACTH, con síntomas como fatiga, mala ganancia ponderal o hipoglucemia, especialmente en situaciones de riesgo. Algunos grupos recomiendan realizar controles con niveles de cortisol en ayunas, mientras que otros recomiendan test de estimulación en los pacientes de riesgo.

2b. Afectación tiroidea

Los trastornos tiroideos, además de por alteración HTHF, pueden ser también debidos al daño directo en la glándula tiroidea, siendo el hipotiroidismo la consecuencia más frecuente. El hipotiroidismo central es menos frecuente que el secundario a quimioterapia o radioterapia cervical. Se han descrito también algunos casos de hipertiroidismo asociado a radiación.

Los principales factores de riesgo son la radiación (Hodgkin, tumores cerebrales o de cabeza y cuello, o radiación corporal total), el tratamiento con inhibidores de la tirosín-kinasa o con altas dosis de busulfán o ciclofosfamida, agentes radioactivos como la metayodobencilguanidina y edad temprana al tratamiento. El riesgo también se eleva conforme pasa el tiempo tras el tratamiento, pudiendo aparecer hasta 25 años después.

La evaluación anual de la función tiroidea constituye uno de los puntos clave en el seguimiento a largo plazo de los pacientes tratados de cáncer en la infancia.

2c. Afectación gonadal

En relación con la disfunción gonadal y, al igual que se ha comentado con la afectación tiroidea, los efectos secundarios tardíos pueden ser también por daño directo ovárico o testicular.

En el varón las células germinales son más sensibles, especialmente a agentes alquilantes (sobre todo ciclofosfamida con dosis acumulativas mayores de 7,5g/m², ifosfamida, busulfán, procarbacin, melfalán y cisplatino). El daño es mayor si la exposición ocurre a edades tempranas. Los efectos de la radiación sobre las células germinales son dosis dependientes, pudiendo producir daño con dosis tan bajas como 0,15 Gy⁽¹¹⁾. Con cantidades mayores de 6 Gy la lesión puede ser irreversible⁽¹⁵⁾.

La alteración en las células de Leydig es menos frecuente y está inversamente relacionada con la edad. El daño relacionado con la radiación se produce con mayores dosis (sobre todo mayores de 20 Gy) y también es algo menor el efecto de los agentes alquilantes. Como consecuencia podemos encontrar retraso puberal y, en adultos que ya han alcanzado maduración sexual, se puede producir disminución de la libido, disfunción eréctil y disminución de la densidad mineral ósea o de la masa muscular. Es importante determinar periódicamente los niveles de LH y testosterona por si precisan terapia sustitutiva.

El daño a nivel ovárico en las mujeres puede producir tanto infertilidad como alteración en la producción de hormonas sexuales. También podemos encontrar una elevada incidencia de disfunción sexual y dispareunia, así como menopausia prematura. Los efectos son mayores cuanto mayor es la edad de la paciente en el momento del tratamiento, y también si ha estado expuesta a radiación abdominal, pélvica o del sistema nervioso y a agentes alquilantes. La presencia de menstruaciones irregulares puede ser sugerente de fallo ovárico junto con niveles elevados de FSH y bajos de estradiol. Tanto la infertilidad como la menopausia prematura incrementan el riesgo de osteoporosis y enfermedad coronaria.

Los pacientes con problemas de fertilidad deben ser adecuadamente informados de sus posibilidades para concebir.

2d. Obesidad

La etiología de la obesidad en estos pacientes es multifactorial: radioterapia craneal, tratamiento con corticoides, especialmente dexametasona, intolerancia al ejercicio, ganancia de peso post quimioterapia, limitaciones físicas. Se ha descrito una prevalencia de hasta el 40%⁽¹¹⁾ con mayor riesgo en supervivientes de LAL y de tumores cerebrales⁽¹²⁾ debido a la terapia prolongada con corticoides y a la radiación.

La radioterapia craneal, corporal total y abdominal parece predisponer también al desarrollo de síndrome metabólico sin obesidad y de diabetes en adultos jóvenes, por lo que en estos

pacientes se recomiendan controles seriados de glucosa y perfil lipídico, así como de tensión arterial (TA).

3. Efectos cardiológicos

El riesgo de mortalidad debido a enfermedad cardiovascular en adultos supervivientes a un cáncer en la infancia es hasta 7-8 veces mayor que en la población general^(16,17), pudiéndose presentar el daño hasta incluso 20 años después del tratamiento. Los pacientes más susceptibles son los que han padecido leucemia, tumores cerebrales, linfoma y rhabdomyosarcoma.

Los principales factores de riesgo son la radiación mediastínica, el tratamiento con antraciclinas y la edad temprana en el momento del tratamiento, especialmente por debajo de 4 años. Otros factores que pueden influir son mutaciones genéticas como la alteración en el gen de la hemocromatosis o la trisomía 21, que se asocia a mayor riesgo de cardiotoxicidad por antraciclinas⁽¹⁷⁾.

Es frecuente encontrar HTA, miocardiopatía dilatada, insuficiencia cardíaca congestiva o enfermedad coronaria. También puede haber alteraciones valvulares y arritmias. En algunas ocasiones el efecto es subclínico.

La miocardiopatía es un efecto secundario grave y muy característico de las antraciclinas. Es dosis dependiente, aumentando el riesgo si se sobrepasan dosis acumulativas de 250-300 mg/m². El mecanismo parece estar relacionado con la producción de radicales libres y el daño directo al miocito. Se están realizando estudios para diseñar estrategias que permitan reducir esta toxicidad, como el uso de formas pegiladas, o análogos estructurales de la doxorubicina y de la daunorubicina (epirubicina e idarubicina respectivamente) que podrían ser menos lesivos.

Revisiones recientes sobre agentes cardioprotectores parecen mostrar efecto beneficioso del dexrazoxano a la hora de limitar la cardiotoxicidad de las antraciclinas, sin disminuir la respuesta del tumor a ellas y sin aumentar el riesgo de segundas neoplasias^(17,18). En niños aún son precisos más estudios.

La radiación también es factor de riesgo para cardiotoxicidad. El mecanismo parece ser sobre las células endoteliales, produciendo fibrosis e isquemia, simulando aterosclerosis⁽¹⁶⁾. Esta afectación vascular también puede producir enfermedad carotídea y subclavia.

Algunos marcadores bioquímicos podrían ser útiles a la hora de monitorizar la cardiotoxicidad, como la troponina T cardíaca o el péptido atrial natriurético, especialmente la fracción NT-proBNP⁽¹⁹⁾.

Así pues, los pacientes tratados de cáncer en la infancia, y especialmente los que han recibido radioterapia o antraciclinas, deben realizarse una exploración cardiológica anual que incluya TA, así como electrocardiograma y ecocardiograma a intervalos regulares. Incluso los pacientes asintomáticos deben ser estudiados porque los síntomas no siempre se correlacionan con la disfunción ventricular. Es necesario interrogarles en todas las revisiones sobre su tolerancia al ejercicio. Las mujeres embarazadas requieren un seguimiento más estrecho.

Existen factores de riesgo potencialmente modificables como la obesidad o el síndrome metabólico, por lo que es importante la detección y el seguimiento de estas alteraciones. Asimismo, se deben promocionar hábitos de vida saludables como la alimentación sana, práctica de ejercicio moderado y evitar el consumo de tabaco.

4. Efectos neurocognitivos y psicosociales

Recientes estudios sugieren que hasta un 40-45% de los pacientes supervivientes a un cáncer infantil pueden presentar problemas neurocognitivos^(5,20), especialmente los diagnosticados a edades más tempranas. Pueden aparecer incluso años después.

Los pacientes con mayor riesgo de secuelas neurológicas son los supervivientes a tumores del SNC⁽⁸⁾, en relación con las pruebas diagnósticas, la cirugía, la quimioterapia y la radiación.

Otro grupo de riesgo es el de supervivientes de LAL, especialmente si han recibido radiación craneal o craneoespinal⁽¹⁶⁾ y debido a la quimioterapia intratecal. Los efectos neurocognitivos tardíos en estos pacientes están bien documentados⁽²¹⁾ y son claramente menores en los que no han recibido radioterapia craneal. En los protocolos actuales la indicación de radiación craneal está mucho más restringida, especialmente en menores de 5 años.

La radioterapia asociada a metotrexate intravenoso e intratecal se ha asociado a leucoencefalopatía, y la radiación a altas dosis (mayores de 40 Gy), a mielitis.

Las alteraciones más frecuentes son las que afectan a la memoria, la atención, la velocidad de procesamiento y las matemáticas⁽⁵⁾. Todas ellas pueden impedir el aprendizaje de nueva información y dificultar el mantenimiento de lo ya aprendido, disminuyendo así la inteligencia global. Esto puede provocar mal rendimiento escolar y laboral, baja autoestima y trastornos del comportamiento y emocionales.

Otras posibles alteraciones son los trastornos de coordinación, crisis epilépticas, fatiga, problemas de sueño y neuropatía periférica, esta última hasta en 20% de supervivientes tratados con alcaloides de la vinca o derivados del platino⁽⁵⁾.

La afectación neurosensorial más frecuente es la hipoacusia, sobre todo en expuestos a radiación a ese nivel o a agentes derivados del platino⁽³⁾. También en estos casos puede haber tinnitus o vértigo. Las guías de seguimiento recomiendan hacer una valoración inicial de la audición en todos estos pacientes y a continuación mantener seguimiento según la clínica.

La lesión ocular más frecuente son las cataratas⁽¹⁶⁾, especialmente en pacientes que han recibido corticoides, radiación ocular, tratamiento en el SNC o radiación corporal total como parte del acondicionamiento del TPH. El riesgo acumulado de cataratas continúa incluso hasta 20 años tras finalizar el tratamiento. Se recomienda control de la agudeza visual y fondo de ojo anual para la detección de posibles alteraciones.

Los supervivientes a un linfoma de Hodgkin, leucemia, tumores cerebrales o de cabeza y cuello tienen un riesgo aumen-

tado de daño vascular a nivel carotídeo relacionado con radioterapia a ese nivel, con un riesgo de accidente cerebrovascular diez veces mayor que la población control⁽¹⁶⁾. Por esto, las guías también recomiendan la vigilancia de soplos carotídeos y realizar angio-resonancia en los casos indicados.

Muchas veces las recomendaciones en relación con el seguimiento de estos pacientes son difíciles de llevar a cabo por la falta de tiempo, por lo que es importante disponer de test de detección rápida de posibles alteraciones para luego hacer un estudio más completo en los pacientes diagnosticados de riesgo⁽²⁰⁾.

La mayoría de las acciones rehabilitadoras van dirigidas a mejorar la atención y la memoria de trabajo. Sin embargo, también son importantes las medidas sobre la integración visual-motora y el desarrollo de habilidades cognitivas verbales para mejorar la calidad de vida de estos pacientes⁽²¹⁾.

En relación con los problemas emocionales, las cifras de prevalencia llegan hasta el 15%⁽²²⁾. Podemos encontrar alteraciones del ánimo, ansiedad, baja autoestima, trastornos de conducta, estrés post-traumático o depresión. Pueden presentarse incluso muchos años después del tratamiento y es fundamental el soporte en este sentido a los pacientes y sus familias.

5. Efectos gastrointestinales

El mayor riesgo de complicaciones lo encontramos en pacientes sometidos a cirugía y radioterapia combinadas, incluyendo estenosis esofágica, colelitiasis, enteritis crónica y adherencias abdominales. Los pacientes pueden presentar reflujo, náuseas, vómitos, diarrea y estreñimiento o pérdida de peso, así como dolores abdominales en relación a episodios oclusivos.

El daño por la radiación de estructuras vasculares del tracto gastrointestinal puede llevar también a fibrosis e isquemia.

Los efectos secundarios a nivel hepático pueden ocurrir después de un largo período de latencia. Algunos de los quimioterápicos más frecuentemente implicados son el metotrexate, la mercaptopurina y la tioguanina. El riesgo es mayor si se asocian otros factores como el consumo de alcohol, obesidad, hepatitis viral o hemosiderosis. En el seguimiento de estos pacientes se recomienda monitorizar niveles de transaminasas y bilirrubina de forma periódica.

6. Efectos genitourinarios

Los efectos secundarios tardíos en el riñón los podemos encontrar tanto a nivel del filtrado glomerular como a nivel tubular. La HTA, que puede ser tanto causa como consecuencia del daño, se ha descrito hasta en un 23% de pacientes⁽²³⁾.

Los principales factores de riesgo para la alteración en el filtrado glomerular a largo plazo son la nefrectomía, la radioterapia abdominal (superior a 25 Gy) y altas dosis de cisplatino (> 450 mg/m²) e ifosfamida (> 16.000 mg/m²).

El daño tubular renal se asocia al uso de ifosfamida y la radiación espinal.

La ciclofosfamida es tóxica vesical pero no parece causar daño renal a largo plazo. El metotrexate puede ser nefrotóxico durante el tratamiento y poco tiempo después, pero tampoco parece ser responsable de secuelas a largo plazo a ese nivel⁽²³⁾.

Un grupo importante de riesgo de lesiones renales tardías son los supervivientes de un tumor de Wilms, debido a la historia de nefrectomía, la quimioterapia y la posibilidad de haber recibido radiación.

A nivel vesical también puede haber daños secundarios a la quimioterapia, especialmente en relación con ifosfamida y ciclofosfamida. Otros factores de riesgo son la radioterapia y las resecciones terapéuticas. El tumor que con más frecuencia asienta en la vejiga es el rhabdomyosarcoma. En los supervivientes a este tumor no son raras las infecciones del tracto urinario y la incontinencia vesical, así como la disfunción sexual.

Los varones a los que se realiza resección de nódulos linfáticos retroperitoneales pueden tener disfunción sexual. En las mujeres se ha descrito también esta alteración, así como fístulas vaginales, dolor crónico pélvico, trastornos del suelo pélvico o sequedad vaginal⁽¹⁶⁾ secundarias a radiación local. Asimismo puede haber lesión uterina que disminuya su distensibilidad y, por tanto, comprometa un posible embarazo.

Las acciones recomendadas en el seguimiento incluyen la determinación de TA, sistemático de orina, y monitorización de urea, creatinina y electrolitos.

7. Efectos musculoesqueléticos

Los supervivientes a un cáncer infantil tienen un riesgo elevado de presentar bajos niveles de densidad mineral ósea. El principal factor de riesgo es la administración de radioterapia craneal o craneoespinal a dosis mayores de 24 Gy⁽²⁴⁾. El efecto de la radioterapia craneal está probablemente relacionado con el déficit de GH y de las hormonas sexuales. El daño directo gonadal también puede provocar trastornos en la producción hormonal, afectando así la densidad mineral ósea.

Otros factores de riesgo son la infiltración ósea maligna, agentes quimioterápicos como los corticoides o el metotrexate, nutrición subóptima o estilo de vida sedentario.

En los pacientes con riesgo de osteopenia y osteoporosis que presenten síntomas como dolor dorso-lumbar o fracturas patológicas está indicada la realización de estudio radiológico y densitometría.

Algunos estudios están poniendo de manifiesto que la afectación grave de la densidad mineral ósea parece no ser tan frecuente como se pensaba y que muchos pacientes mejoran de dicha afectación con medidas de primer nivel como los suplementos de vitamina D y calcio y un estilo de vida saludable⁽²⁴⁾. Los casos más graves pueden requerir otras medidas terapéuticas.

La osteonecrosis es una complicación bien conocida de los corticoides, aunque poco frecuente, siendo los niños más mayores especialmente susceptibles. Hay que pensar en ella ante un dolor osteoarticular persistente en un paciente con antecedente

de tratamiento con altas dosis de corticoides y en caso necesario, realizar resonancia para confirmar el diagnóstico y valorar la necesidad de tratamiento quirúrgico.

También puede haber importantes efectos funcionales y estéticos tras amputaciones en sarcomas. El hueso afecto va a ver interrumpido su crecimiento y muchos de estos tumores van a necesitar revisiones quirúrgicas múltiples. La radiación va a alterar el desarrollo de los músculos y huesos, y puede provocar trastornos en la piel a nivel del muñón, osteomielitis crónica residual, deformidades y síndrome del miembro fantasma.

8. Efectos orales y dentales

El cáncer y su tratamiento también pueden producir trastornos en el desarrollo de los dientes, en la función salival, en el desarrollo craneofacial y en la articulación temporo-mandibular⁽²⁵⁾.

A nivel del desarrollo dental podemos encontrar hipodontia, microdontia o malformaciones de la raíz dentaria. Todo ello puede conducir a maloclusión. Los riesgos son mayores en niños tratados por debajo de los 5 años, si se administraron altas dosis de alquilantes, especialmente ciclofosfamida, y si hubo exposición de la cavidad oral a radioterapia, incluso desde dosis de 10 Gy.

A nivel del esmalte puede haber cambios de coloración, fisuras o hipoplasia, que aumentan el riesgo de colonización por bacterias como el *Streptococcus mutans* predisponiendo al desarrollo de caries.

Las glándulas salivales son muy radiosensibles. La xerostomía es un efecto secundario frecuente tras la radiación craneal y cervical, y puede afectar de forma importante a la calidad de vida. También produce incremento del riesgo de caries y de infecciones orales, así como problemas de sueño y dificultades para tragar o hablar. El desarrollo de las técnicas actuales de radioterapia con intensidad modulada podría mejorar los resultados en este sentido al permitir administrar dosis reducidas a nivel de la parótida pero aún no hay resultados concluyentes. La asociación entre la quimioterapia sola y la xerostomía es controvertida.

Dosis altas de radioterapia también pueden producir alteraciones craneofaciales que afectan de forma importante a la calidad de vida.

En los pacientes que han recibido radioterapia sobre la articulación temporo-mandibular, la mandíbula o los músculos de la masticación puede haber trismus, que dificulta la higiene oral, la nutrición, el cuidado dental o la comunicación.

No debemos olvidar que la cavidad oral es un lugar de afectación frecuente de la enfermedad injerto contra huésped y puede ser el primer y único indicador de ella tras el TPH. Debemos estar atentos a síntomas como la xerostomía, alteraciones en el gusto o en la sensibilidad a alimentos, así como a la aparición de cambios liquenoides, problemas en la movilidad de la lengua o leucoplaquia.

En Atención Primaria es importante el seguimiento de todas estas posibles lesiones así como realizar una adecuada promoción de la higiene dental y limitar el consumo de dulces. A pesar del riesgo de estas alteraciones, hay estudios en los que se ha comprobado que hasta el 28% de supervivientes no visitan al dentista⁽²⁵⁾.

9. Efectos inmunológicos y riesgo de infecciones

En general la mayoría de los supervivientes a un cáncer infantil recuperan su inmunidad en torno a los 6 meses después de finalizar la quimioterapia. Sin embargo, existen estudios en los que parece que estos pacientes mantienen niveles de linfocitos T persistentemente bajos y, por tanto, un riesgo elevado de infecciones⁽²⁶⁾, especialmente aquéllos que han recibido radioterapia corporal total.

Hasta un 20% parecen presentar infecciones tardías sinopulmonares. También parecen tener mayor riesgo de infecciones gastrointestinales y los pacientes que han recibido esteroides tienen un riesgo aumentado de gingivitis crónica.

Algunos factores de riesgo son el sexo femenino, el diagnóstico previo de enfermedad de Hodgkin o linfoma no Hodgkin, la radioterapia abdominal y una edad tardía al diagnóstico⁽²⁶⁾.

No hay que olvidar tampoco que muchos de estos pacientes han recibido múltiples transfusiones con el consiguiente riesgo de enfermedades de transmisión, especialmente hepatitis C. Aunque muy poco frecuente en este momento, hay que tenerlo en cuenta.

SEGUNDOS TUMORES

La incidencia acumulada de segundas neoplasias malignas en los supervivientes a un cáncer infantil excede el 20% a los 30 años tras el diagnóstico, representando un riesgo 4-6 veces mayor comparado con la población general⁽²⁷⁾.

Las neoplasias secundarias más frecuentemente encontradas son las de mama, hueso y cáncer tiroideo⁽¹⁶⁾. Los pacientes con mayor riesgo son los supervivientes a un linfoma de Hodgkin. Otros factores implicados son una menor edad al diagnóstico, sexo femenino, historia familiar de cáncer y radiación.

En este apartado es importante tener en cuenta la predisposición genética como la que aparece en la disqueratosis congénita o el Fanconi, así como los posibles síndromes asociados al tumor primario, como la neurofibromatosis tipo 1 o las mutaciones en el gen del retinoblastoma.

Dentro de las segundas neoplasias encontramos dos grandes grupos: la mielodisplasia y la leucemia mieloide aguda, y en segundo lugar, los tumores sólidos.

1. Mielodisplasia y leucemia mieloide aguda

Ambas enfermedades se relacionan con la administración previa de quimioterapia, sobre todo alquilantes, antraciclinas y

etopósido. El riesgo con las epipodofilotoxinas y antraciclinas es mayor en los 2-3 primeros años tras el tratamiento, mientras que en los agentes alquilantes es más tardío, hasta 5-7 años tras el fin de la terapia.

Se recomiendan hemogramas seriados hasta 10 años después de la administración de estos agentes, ya que posteriormente el riesgo disminuye ⁽¹⁶⁾

2. Tumores sólidos

El riesgo de tumores sólidos se relaciona fundamentalmente con la administración previa de radioterapia, especialmente en altas dosis y a edades tempranas (menores de 5 años). Es mayor cuanto más tiempo pasa desde la radiación, con un período de latencia entre 5 y 10 años tras el tratamiento.

En los pacientes sometidos a radioterapia craneal con dosis mayores de 50 Gy por tumores de SNC se ha descrito una incidencia de segunda neoplasia craneal del 7% a los 25 años del diagnóstico, comparado con 1% en los que no recibieron radioterapia⁽²⁷⁾.

La radiación craneal o espinal es también factor de riesgo para el desarrollo de nódulos tiroideos, siendo un alto porcentaje de ellos malignos⁽²⁷⁾ y con una mediana de latencia de hasta 20 años tras la aplicación de la radioterapia⁽¹⁶⁾.

La administración de radioterapia craneal y cervical también aumenta el riesgo de segundas neoplasias a nivel de la cavidad oral o el carcinoma mucoepidermoide de la glándula parotídea.

Los agentes alquilantes también pueden estar implicados en el desarrollo de tumores sólidos incluyendo pulmonar, gastrointestinal, vesical, cáncer de mama y sarcomas.

Así pues, en el seguimiento será fundamental la exploración física completa, con especial atención al sistema ganglionar, la presencia de hepato o esplenomegalia, lesiones cutáneas sospechosas (cáncer de piel en zonas radiadas), cambios en la mucosa oral o aparición de tumoraciones como nódulos tiroideos. En este sentido es importante recordar, por ejemplo, que los testículos y el SNC se consideran sitio "santuario" de las leucemias por lo que es importante vigilar signos o síntomas a ese nivel. Hay que estar atentos a síntomas constitucionales, cefalea, cambios en el comportamiento o hematuria.

En las chicas expuestas a radioterapia torácica hay que recordar el riesgo de cáncer de mama. Se recomienda comenzar las revisiones a los 25 años o a los 8 años tras la radiación y seguir cada 6 meses⁽¹⁶⁾.

En los pacientes que han recibido radiación abdominal o radiación corporal total está aumentado el riesgo de cáncer colorrectal. Por ello se recomienda colonoscopia a la edad de 35 años o 10 años después de la radiación y repetir cada 5 años salvo en casos con otros factores personales de riesgo que puede estar indicado iniciarlas antes⁽¹⁶⁾.

Asimismo, en Atención Primaria es necesario insistir en medidas preventivas como evitar el consumo de tabaco y alcohol, seguir una dieta saludable y realizar una adecuada protección solar, especialmente en zonas que han sido radiadas.

VACUNAS

Las siguientes recomendaciones se refieren a pacientes que no han sido sometidos a TPH ya que estos pacientes siguen pautas diferentes. En general, ninguna de las vacunas que se administran durante los primeros años de la infancia debería administrarse durante la quimioterapia intensiva.

Durante la quimioterapia y la radioterapia los pacientes tienen riesgo de perder la inmunidad frente a las vacunas administradas antes del diagnóstico de la enfermedad. Este riesgo es mayor cuanto más pequeño es el niño por la mayor vulnerabilidad de las células plasmáticas de su médula ósea. Además, tras el fin del tratamiento y hasta que se recupera la inmunidad, el paciente puede responder de forma escasa a la administración de vacunas, así como tener más reacciones adversas con las atenuadas. La quimioterapia suele producir depleción de linfocitos, afectándose los NK, CD3+ y CD4+. También se produce una alteración funcional y un descenso en la producción de inmunoglobulinas, sobre todo IgM e IgA⁽²⁸⁾. Los pacientes con linfoma de Burkitt y linfoma de Hodgkin tienen además una alteración de los linfocitos T de manera muy precoz.

Los linfocitos B suelen volver a cifras normales después de 3 meses del fin de la quimioterapia (algo antes en la LLA). Los linfocitos T y las cifras totales de inmunoglobulinas tardan más en normalizarse. En general se recomienda reiniciar la vacunación a los 3 meses del fin del tratamiento con las vacunas inactivadas y esperar a los 6 meses para las atenuadas^(28,29). En los pacientes que completaron el esquema vacunal antes del tratamiento probablemente sea suficiente con una dosis de refuerzo, pero en los pacientes que no lo completaron, lo ideal sería recibir vacunación completa tras finalizar el tratamiento. Una propuesta de vacunación de estos pacientes se resume en la Tabla V.

En relación con la vacuna de la varicela, existe controversia a la hora de administrarla durante la fase de mantenimiento de la leucemia, aunque en general se recomienda no hacerlo. En caso de período epidémico en estos casos, se recomienda suspender la quimioterapia una semana antes y después de la vacuna. Existen unas condiciones generales para su administración: más de 100.000 plaquetas, más de 700 linfocitos y remisión mayor de un año.

La inmunización frente a hepatitis A es obligada en estos pacientes, siendo una vacuna muy segura e inmunógena.

El riesgo de gripe grave persiste hasta 6 meses después de finalizar la quimioterapia en pacientes no vacunados. En caso de estar recibiendo quimioterapia intensiva, tienen mayores posibilidades de no responder a la vacuna. Normalmente se recomienda esperar 6 meses tras la quimioterapia intensiva para su administración, y en caso de época epidémica se puede poner respetando solo un período de 4 meses. Durante la fase de mantenimiento de la LLA se aconseja su administración, a pesar de que es posible que la respuesta sea menor.

TABLA V. PROPUESTA DE VACUNACIÓN EN NIÑOS CON CÁNCER (NO TPH)

Documento de consenso de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica y el Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría para la vacunación en inmunodeprimidos. An Pediatr (Barc). 2012; 75: 413.e1-e22.

Vacuna	Calendario incompleto prequimioterapia	Calendario completo prequimioterapia
SRP	Dos dosis separadas por 3 meses después de 6 meses de finalizar quimioterapia	Una dosis de refuerzo después de 6 meses de finalizar quimioterapia
VVZ	Dos dosis separadas por 3 meses. Necesario: remisión 1 año, > 700 leucocitos y > 100.000 plaquetas Si periodo epidémico y tratamiento de mantenimiento de leucemia, suspender quimioterapia una semana pre y post-vacuna	Una dosis de refuerzo. Necesario: remisión un año, > 700 leucocitos y > 100.000 plaquetas Si periodo epidémico y tratamiento de mantenimiento de leucemia, suspender quimioterapia una semana pre y post-vacuna
DT <i>Tosferina</i> IPV <i>Hib</i> <i>Neumococo</i> <i>Meningococo</i>	Esquema completo 3 meses post quimioterapia	Una dosis de refuerzo 3 meses post quimioterapia
<i>Influenza</i>	Dos dosis si < 9 años	Una dosis
<i>Hepatitis A</i>	Dos dosis separadas por 6 meses	Una dosis
<i>Hepatitis B</i>	Esquema 0-1, 2-6, 12 meses	Dos dosis separadas por 6 meses

DT: difteria, tétanos; Hib: *Haemophilus influenzae*; IPV: polio inactivada; SRP: sarampión, rubéola, parotiditis; VVZ: virus varicela zóster

No debemos olvidar la vacunación de los convivientes, actualizando anualmente la vacuna de la gripe. La vacuna de rotavirus no está contraindicada en los contactos, aunque si se administra se recomienda tener especial cuidado con los pañales en los días siguientes a su aplicación.

Los pacientes cuyos regímenes de tratamiento incluyen anticuerpos anti-linfocitos B como el rituximab, no deberían recibir vacunas hasta que no hayan pasado 6 meses de su administración⁽²⁹⁾.

CONCLUSIONES

Los pacientes supervivientes a un cáncer en la infancia deben ser sometidos a un adecuado seguimiento a largo plazo. El mantenimiento de visitas anuales va a ser la base fundamental de la detección de posibles efectos secundarios tardíos del tratamiento así como de segundas neoplasias.

Es importante informar adecuadamente a los pacientes de los riesgos para que mantengan hábitos de vida saludables, como una alimentación sana, evitar el tabaco, limitar la ingesta de alcohol, realizar ejercicio físico y reducir la exposición solar.

El especialista de Atención Primaria debe recibir adecuada información en relación con el diagnóstico y la terapia administrada para valorar adecuadamente el riesgo de cada paciente y dirigir de forma más adecuada el seguimiento, reduciendo así la morbilidad y la mortalidad de estos pacientes. Si conocemos los posibles riesgos podremos pensar en ellos y así diagnosticarlos.

BIBLIOGRAFÍA

- Grupo de trabajo sobre efectos secundarios a largo plazo y segundos tumores de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. "Efectos tardíos en supervivientes de un cáncer en la infancia". Cevagraf. Primera edición 2012.
- Ries LAG, Melbert D, Krapcho M, Stinchcombs DG, Hoxlader N, Horner MJ. Cancer Statistics Review 1975-2005. Bethesda: National Cancer Institute; 2007.
- Bhatia S. Long term complications of therapeutic exposures in childhood: lessons learned from childhood cancer survivors. Pediatrics. 2012; 130: 1141-3.
- Klassen AF, Anthony SJ, Khan A, Sung L, Klaasen R. Identifying determinants of quality of life of children with cancer and childhood cancer survivors: a systematic review. Support Care Cancer. 2011; 19: 1275-87.
- Hudson M, Ness K, Gurney J. Clinical ascertainment of health outcomes among adults treated for childhood cancer. JAMA. 2013; 309: 2371-81.
- Landier W, Bhatia S, Eshelman DA. Development of risk-based guidelines for pediatric cancer survivors: the Children's Oncology Group Long-Term Follow Up Guidelines from the Children's Oncology Group Late Effects Committee and Nursing Discipline. J Clin Oncol 2004; 22: 4979-90.
- Ward E, De Santis C, Robins A. Childhood and adolescent Cancer Statistics, 2014. CA Cancer J Clin. 2014; 64: 83-103.
- Lehrnbecher T, Philips R, Alexander S, Alvaro F, Carlesse F, Fisher B, et al. Guideline for the management of fever and neutropenia in children with cancer and/or undergoing Hematopoietic Stem-Cell Transplantation. J Clin Oncol. 2012; 30: 4427-38.

9. Muriel Ramos M. Seguimiento en Atención Primaria del niño oncológico. Cómo detectar las secuelas tardías. *Pediatr Integral*. 2012; XVI: 552-64.
10. Huang T, Hudson M, Stokes D. Pulmonary outcomes in survivors of childhood cancer. A systematic review. *Chest*. 2011; 140: 881-901.
11. Sklar C, Friedman D. Endocrinopathies in the childhood cancer survivor. *UpToDate* 2014. Literature review current through Aug 2014.
12. Güemes Hidalgo M, Muñoz Calvo MT, Fuente Blanco L, Villalba Castaño C, Martos Moreno G, Argente J. Secuelas endocrinológicas en niños y adolescentes supervivientes de tumores del sistema nervioso central tras 5 años de seguimiento. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 80: 357-64.
13. Gurney J, Ness K. Final height and body mass index among adult survivors of childhood brain cancer: childhood cancer survivor study. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003; 88: 4731-9.
14. Chow E, Friedman D. Decreased adult height in survivors of childhood acute lymphoblastic leukemia: a report from the Childhood Cancer Survivor Study. *J Pediatr*. 2007; 150: 370-5.
15. Clifton D, Bremner W. The effect of testicular x-irradiation on spermatogenesis in man. A comparison with the mouse. *J Androl*. 1983; 4: 387-92.
16. Kopp L, Gupta P, Pelayo-Katsanis L, Wittman B, Katsanis E. Late effects in adult survivors of pediatric cancer: a guide for the primary care Physician. *Am J Med*. 2012; 125: 636-41.
17. Lipshultz S, Karnik R, Sambatakos P, Franco V, Ross S, Miller T. Anthracycline-related cardiotoxicity in childhood cancer survivors. *Curr Opin Cardiol*. 2014; 29: 103-12.
18. Van Dalen E, Caron H, Dickinson H, Kremer L. Intervenciones cardioprotectoras para pacientes con cáncer que reciben antraciclina (Revisión Cochrane traducida). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2011. Issue 6. Art. No.: CD003917. DOI: 10.1002/14651858.CD003917
19. Lipshultz SE, Adam MJ. Long-term cardiovascular toxicity in children, adolescents, and young adults who receive cancer therapy: pathophysiology, course, monitoring, management prevention and research directions: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2013; 128: 1927-95.
20. Krull K, Faith M, Potter B. Screening for neurocognitive impairment in pediatric cancer long-term survivors. *Journal of Clinical Oncology*. 2008; 26: 4138-43.
21. Kunin-Batson A, Kadan-Lottick N, Neglia J. The contribution of neurocognitive functioning to quality of life after childhood acute lymphoblastic leukemia. *Psycho-Oncology*. 2014; 23: 692-9.
22. Oancea S, Brinkman T. Emotional distress among adult survivors of childhood cancer. *J Cancer Surviv*. 2014; 8: 293-303.
23. Dekkers I, Blijdorp K, Cransberg K, Pluijm S, Pieters R, Neggers S, et al. Long-term nephrotoxicity in adult survivors of childhood cancer. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2013; 8: 922-9.
24. Gurney J, Kaste S, Liu W, Srivastava D, Chemaitilly W, Ness K, et al. Bone mineral density among long-term survivors of childhood acute lymphoblastic leukemia: results from the St. Jude Lifetime Cohort Study. *Pediatr Blood Cancer*. 2014; 61: 1270-6.
25. Effinger K, Migliorati C, Hudson M, McMullen K, Kaste S, Ruble K, et al. Oral and dental late effects in survivors of childhood cancer: a Children's Oncology Group report. *Support Care Cancer*. 2014; 22: 2009-19.
26. Perkins J, Math Y, Harris A, Diller L, Stovall M, Annstrong G, et al. Infections among long-term survivors of childhood and adolescent cancer. A report from the Childhood Cancer Survivor Study. *Cancer*. 2014; 120: 2514-21.
27. Friedman D, Whitton J, Leisenring W. Subsequent neoplasms in 5-year survivors of childhood cancer; the Childhood Cancer Survivor Study. *J Natl Cancer Inst*. 2010; 102: 1083-95.
28. Mellado MJ, Moreno-Pérez D, Ruíz Contreras J, Hernández-Sanpelayo T, Navarro ML. Documento de consenso de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica y el Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría para la vacunación en inmunodeprimidos. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 75: 413.e1-22.
29. Rubin L, Levin M, Ljungman P, Graham E, Avery R, Thornbly M et al. 2013 IDSA Clinical Practice Guideline for vaccination of the immunocompromised host. *Clin Infect Dis*. 2014; 58: e44-100.

Conferencia

Papel y uso de los probióticos en el niño pretérmino y en el lactante

P. MANZONI, E. TAVELLA, R. GARCÍA SÁNCHEZ*, D. FARINA

Neonatology and NICU, S. Anna Hospital, Torino, Italy. *Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, Hospital Universitario, Salamanca, España.

RESUMEN

Los recién nacidos prematuros en la UCIN tienen un riesgo alto de padecer trastornos intestinales por la proliferación de una microflora patógena, ya que el tratamiento con antibióticos, nutrición parenteral total, o las manipulaciones a las que se ven sometidos puede retrasar o poner en peligro el proceso de colonización intestinal. Por lo tanto, los prematuros adquieren comensales como bifidobacterias más lentamente y son propensos a una colonización patógena intestinal en la UCIN.

Por todas estas razones, el tracto digestivo es considerado como el reservorio más importante y el foco para la colonización por todo tipo de agentes patógenos y posterior sepsis en prematuros.

Los probióticos pueden restaurar la normalidad de la microbiota intestinal y prevenir sus alteraciones en los seres humanos, incluidos los neonatos.

Los estudios en ratones han demostrado que ciertas cepas probióticas reducen tanto la colonización entérica como las infecciones sistémicas por *E. coli* y hongos. Tales cepas pueden actuar simultáneamente a varios niveles: la exclusión de los patógenos por competencia, prevención de la adhesión, la reducción de su capacidad para colonizar la mucosa a través de una mejor respuesta de la IgA, cambios en la permeabilidad de la mucosa aumentando el efecto de barrera, y la inmunomodulación con la modificación de las respuestas inmunitarias locales y de la respuesta del huésped a los productos y toxinas fúngicas y bacterianas.

En vista de los efectos beneficiosos de los probióticos sobre la madurez y la función gastrointestinal, su administración a los neonatos prematuros en la UCIN es un área de interés actual, con numerosos datos a su favor.

Recientes metaanálisis actualizados sobre probióticos para la prevención de la enterocolitis necrotizante (ECN) en neonatos

prematuros (Deshpande et al 2013) proporcionan una fuerte evidencia de que los probióticos profilácticos, “como una clase”, reducen la ECN en niños prematuros. No solo eso: estos metaanálisis, incluyendo ya a casi 20 estudios, tienen ahora suficiente poder para mostrar que los probióticos reducen el riesgo relativo de mortalidad en el 58% (riesgo relativo 0,42 [intervalo de confianza del 95% 0,29-0,62; $p < 0,00001$]).

No hay actualmente una revisión sistemática neonatal con mayor tamaño de efecto para todas las causas de mortalidad (riesgo relativo de reducción 58%), valor de p más bajo ($p < 0,00001$) y menor heterogeneidad. En consecuencia, no parece sorprendente que la revisión más reciente Cochrane sobre el tema haya recomendado la introducción rutinaria de probióticos para todos los pretérminos o para algunos pacientes seleccionados.

Estos resultados tan interesantes, merecen algunas consideraciones adicionales, así como sugerencias sobre cómo incluir estos datos en la práctica clínica cotidiana. Los metaanálisis sobre este tema siempre han considerado los probióticos “como una clase” para dar una recomendación específica. Sin embargo, esto puede ser mal interpretado: también los antibióticos son una “clase”, pero nadie prescribiría jamás “antibióticos – como una clase”, por ejemplo para una neumonía, sino un antibiótico específico (por ejemplo, amoxicilina) que se supone más activo en esta enfermedad.

Los probióticos deben ser considerados de una manera similar: existen datos que muestran que, juntamente con características y efectos comunes, cada cepa (cada especie) puede tener propiedades adicionales únicas y acciones hacia objetivos específicos. Diferentes especies de probióticos tienen distintas funciones fisiológicas, con algunas que favorecen la motilidad intestinal o la maduración y otras que promueven con mayor especificidad la actividad inmunomodulatoria, el crecimiento de las bifidobacterias o la protección contra la colonización fúngica. Por ejemplo, *Lactobacillus GG* tiene la capacidad de promover

respuestas inmunomoduladoras del intestino, mientras que *Lactobacillus reuterii* muestra una actividad peculiar relacionada con la motilidad intestinal y el vaciamiento gástrico. *Bifidobacterium spp* fue la cepa más frecuentemente utilizada en la mayoría de los estudios sobre los efectos de los probióticos en ECN publicados, en consecuencia, su rol en la prevención de la ECN puede ser mayor que la de otras cepas de probióticos, y debe resaltarse cuando se hacen recomendaciones.

Se necesita mayor clarificación con respecto al momento de inicio, dosis y duración de los probióticos para prevenir la ECN, pues actualmente hay una gran variabilidad en la literatura. Existen preocupaciones acerca de la seguridad y la tolerabilidad de los probióticos administrados a los recién nacidos prematuros, en el sentido que la administración de microorganismos vivos en pacientes con inmadurez inmunológica podría traducirse en infecciones secundarias por estos probióticos. Esta será un área importante de investigación en el futuro.

Posiblemente, se requieren nuevos estudios para identificar las especies más costo-efectivas de probióticos, como asimismo el protocolo para maximizar no solo la supervivencia libre de ECN sino también libre de discapacidad. Sin embargo, esto no puede ser identificado con certeza a través de estudios aleatorizados controlados con placebo, dadas las diferencias en las peculiaridades de cada especie de probióticos. No solo eso: con la evidencia existente puede resultar cada vez más problemático desde lo ético, incluir un grupo placebo en futuros estudios: la

obligatoriedad de declarar la evidencia actual a los padres y a los Comités de Investigación Institucionales, y la necesidad de ofrecer probióticos identificados a los padres de los niños elegibles que así lo deseen, son aspectos que atentan contra la posibilidad de clarificar en el futuro este tema, mediante los instrumentos convencionales. Por lo tanto, ahora es importante mirar hacia adelante y facilitar una nueva fase de intervención múltiple, estudios aleatorizados controlados que requieren múltiples intervenciones o diseño factorial para identificar el régimen de probióticos más costo-efectivo, comparando un régimen de probiótico con otro.

Una consideración final: el desarrollo de productos de calidad farmacéutica es normalmente obligatorio para las drogas con impacto sobre los resultados médicos. Esto crea un gran obstáculo para los estudios clínicos con probióticos. Sin embargo, hay suplementos nutricionales con probióticos bien establecidos que han sido certificados por agencias nacionales e internacionales y sometidos a rigurosas evaluaciones de control de calidad. Algunos de estos productos de calidad nutricional mostraron ser efectivos frente al placebo en los estudios de ECN incluidos en los metaanálisis actualizados. El aceleramiento en la evaluación de los probióticos podría minimizar la mortalidad y morbilidad evitables. Es por lo tanto importante que alguna de las evidencias validando estos productos nutricionales sea aceptada para facilitar su uso en los estudios clínicos y, potencialmente, en la práctica clínica subsecuente.

Comunicaciones Orales

Viernes 7 de noviembre - Sala 2.3

Moderadores: M^a Paz Aragón y Juan Carlos Silva

INFARTO CEREBRAL NEONATAL (ICN): NUESTRA EXPERIENCIA. *Gálvez Criado R, Puerta Pérez P, García Aparicio C, Reguera Bernardino J, Moro de Faes G, Domínguez Sánchez P, Rodríguez Blanco S. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. El ICN es un síndrome neurológico agudo con secuelas crónicas, debido a un daño cerebral de origen vascular que ocurre entre las 20 semanas de gestación y los 28 días de vida. La incidencia estimada es de 1/1.600 recién nacidos (RN) vivos. Se clasifica según criterios temporales (fetal, neonatal y presumiblemente perinatal) o anatómo-clínicos: arterial isquémico (70%), hemorrágico (20%) y trombosis senovenosa (10%).

Casos clínicos. Recogimos retrospectivamente las características de los últimos 3 casos de ICN ocurridos en nuestro Servicio. La tabla I resume los principales datos obtenidos.

Comentarios. Nuestros 3 pacientes presentaban factores de riesgo para el ICN. El tratamiento incluyó monitorización, soporte y antiépilépticos, ya que en los 3 la manifestación clínica fue la convulsión y a que el uso de antiagregantes/ anticoagulantes no está recomendado en el tipo de ICN que presentaron nuestros pacientes. En ninguno de ellos hemos encontrado patología de base como alteraciones de la coagulación o malformaciones vasculares. Afortunadamente, todos muestran una evolución favorable hasta el momento.

CATÉTERES COMO CAUSA DE TROMBOSIS ARTERIAL NEONATAL, MÁS FRECUENTE DE LO QUE SUPONEMOS. *Muñoz Lozón A, Guevara Caviedes LN, Moro de Faes G, Reguera Bernardino J, Revilla Orías MD, Domínguez Sánchez P, Fernández Miaja M, Rodríguez Blanco S. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Los recién nacidos son el grupo con mayor número de fenómenos trombóticos durante la edad pediátrica; con una incidencia que se acerca a 1 de cada 100 niños ingresados en UCIN, siendo menos frecuente la trombosis arterial respecto a venosa. Los casos sintomáticos pese a ser poco frecuentes, están asociadas a una gran morbilidad. El manejo de la trombosis neonatal se extrapola de la literatura de adultos, con poca evidencia respecto a las estrategias de manejo, eficacia y seguridad de los agentes terapéuticos en niños.

Caso clínico. Neonato nacido a término mediante cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Precisa reanimación tipo 3, Apgar 2-5. Se traslada a la Unidad de Neonatología, donde se decide monitorización continua de la tensión arterial mediante canalización arterial femoral debido a inestabilidad hemodinámica. A las 24 horas, tras observar una curva de tensión arterial amortiguada, se realiza un intento fallido de lavar e intercambiar el catéter, objetivándose un pequeño trombo en la punta del mismo y ausencia de pulso femoral en la extremidad afectada. Se realiza ecografía abdominal que muestra un trombo en aorta abdominal que ocluye el 75% de la luz del vaso y se extiende hasta la bifurcación de las ilíacas. Se inicia tratamiento fibrinolítico y perfusión continua de heparina no fraccionada, pasando posteriormente a heparina subcutánea. Durante su ingreso se realizan

TABLA I.

Caso	1	2	3
Edad gestacional	41	41	40
Parto	Ventosa	Ventosa	Ventosa
Sexo	Masculino	Masculino	Masculino
Reanimación	II	Estimulación	III
Apgar	4/7	7/8	4/6
Hora convulsión	36	15	72
Tipo convulsión	Clónica focal ESD	Generalizada	Clónicas izquierdas
Ecografía	Normal	Normal	HIV y talámica IZQ
RMN	Infarto isquémico IZQ	Infarto isquémico bilateral	Infarto isquémico por trombosis y hemorragia
Tratamiento crisis	Fenobarbital	Midazolam PC	Fenobarbital
Tratamiento alta	Levetiracetam	Levetiracetam	Levetiracetam
Situación actual	=	=	=
Estudio coagulación	=	=	=

controles ecográficos seriados del trombo, con disminución del mismo y reparación de los pulsos femorales.

Comentarios. La utilización de catéteres en recién nacidos es el factor de riesgo adquirido más importante en la trombosis arterial iatrogénica. Las manifestaciones clínicas dependen del vaso afectado. Una vez producida la trombosis debe retirarse inmediatamente el catéter salvo que se vaya a realizar trombolisis. El tratamiento anticoagulante y fibrinolítico requiere monitorización estrecha con el fin de ajustar la dosis necesaria y detectar la aparición de posibles complicaciones. Sin embargo, la prevención es la actuación más importante en este tipo de patología. Se recomienda heparinizar el suero de mantenimiento y no prolongar la colocación de un catéter arterial.

USO DE LA ACTIGRAFÍA EN EL DIAGNÓSTICO DEL TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD. Izquierdo Herrero E, Alberola López S, Andrés de Llano JM, López Villalobos JA, Martín Martínez D, Alberola López C. Laboratorio de Cronobiología. Universidad de Valladolid.

Objetivo. Estudiar las características del ritmo circadiano actividad/descanso en niños afectados del Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) (DSM IV-TR) entre 6 y 12 años, mediante registros actimétricos tomados en el contexto de su actividad natural.

Pacientes y métodos. Se estudiaron 67 pacientes de edades comprendidas entre 6 y 12 años, con diagnóstico de TDAH de tipo combinado (TDAH-C), según criterios DSM-IV-TR, y sin tratamiento farmacológico, y 71 niños de la misma edad y sexo sin el trastorno. Los pacientes portaron un actímetro en la muñeca dominante durante 24 horas, y los padres cumplieron una agenda de sueño durante el estudio. El análisis de los registros se llevó a cabo mediante métodos no lineales (Medida de Tendencia Central, Entropía de Shanon, Dinámica Simbólica).

Resultados. Tabla II.

Las combinaciones de las mejores características muestran valores de sensibilidad, especificidad y exactitud de 0,98.

Conclusiones. Los pacientes con TDAH-C presentan diferencias en el patrón de movimiento circadiano respecto a los controles. La Actigrafía es una técnica no invasiva que se ha demostrado eficaz como herramienta de ayuda en el diagnóstico del TDAH-C, con buena aplicabilidad en la práctica clínica.

TRAUMATIZADOS POR EL TIEMPO. Ardura Aragón F¹, Andrés de Llano JM², Garmendia Leiza JR³, Noriega González DC¹, Hernández Ramajo R¹. ¹Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Complejo Hospitalario de Palencia. ³Centro de Salud Jardincillos, Palencia.

Objetivo. El marco de la Cronobiología, como ciencia de la dimensión temporal, ha visto crecer las aportaciones a la investigación básica

y cada vez acoge mayor número de estudios clínicos. No obstante, los estudios cronobiológicos en el marco de la traumatología son poco comunes y además, limitados por metodología no siempre adecuada. El objetivo de nuestro estudio es la valoración de la relación entre las fracturas del aparato locomotor y la dimensión temporal, el estudio de la existencia o no de ritmo y en caso de que exista, realizar estudio comparativo de acuerdo a diversas variables.

Material y método. Se estudiaron 57.310 pacientes ingresados en hospitales de SACYL con fracturas esqueléticas objeto de la especialidad de Traumatología del 1 de enero de 1999 al 31 de diciembre de 2004. Se realizó análisis univariante y regresión logística; estudio ritmométrico con análisis espectral (transformada de Fourier) y método cosinor, para indagar la existencia de ritmo. Se estratificó de acuerdo a región anatómica, sexo, edad, ámbito de residencia, tratamiento recibido, estancia y accidente de tráfico como mecanismo causal. Se han considerado como estadísticamente significativos los valores con probabilidad de error menor de 0,05.

Resultados. Observamos la existencia de ritmo, tanto en el grupo global como en todos los estratificados. La acrofase del grupo global fue el 11 de agosto y la batifase el 17 de diciembre. Las acrofases y batifases de todos los subgrupos se encontraron en torno a las del grupo global. Existieron diferencias estadísticamente significativas en todos los subgrupos, excepto para el accidente de tráfico, que presentaba ritmos iguales. La acrofase del grupo cadera se sitúa en el 27 de septiembre. Desglosado por sexo, el varón presenta su acrofase el 12 agosto, próximo al grupo global. Sin embargo, la mujer la presenta el 27 de diciembre, lejos de la anterior.

Conclusiones. Tras la búsqueda bibliográfica realizada, se trata del primer estudio de este tipo y con esta metodología realizado en España y en el ámbito internacional. Hemos comprobado la existencia de ritmo en nuestro estudio, tanto en el grupo global como en los subgrupos estudiados de acuerdo a las variables seleccionadas. Las diferencias estadísticamente significativas encontradas en la comparación intrasubgrupos no son relevantes clínicamente. Con el tamaño muestral que manejamos (57.310 pacientes) es habitual que todas las diferencias sean significativas por lo que es necesario una interpretación clínica de los resultados. La fractura de cadera de la mujer tiene un ritmo diferente de la del varón y de la del resto de regiones anatómicas. Es necesario realizar un estudio de este hallazgo.

MONITORIZACIÓN AMBULATORIA DE LA PRESIÓN ARTERIAL EN NIÑOS SANOS. MARCADORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR PRECOCES. Aldana J, Villamañán I, Andrés JM, Revilla M, Alberola S, Ardura J. GIR LPI. Universidad de Valladolid.

Objetivo. Determinar las características de parámetros de la monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA) en niños sanos que pudieran ser marcadores de riesgo cardiovascular precoces.

TABLA II.

Característica 1						Característica 2						A	S	E
Tend	Análisis	Tramo	Parámetro	Diezmado	Canal	Tend	Análisis	Tramo	Parámetro	Diezmado	Canal	Media (IC 95%)	Media (IC 95%)	Media (IC 95%)
Sí	CTM	24 horas	47	30 s	z	No	CTM	Descanso	7	900 s	x	0,98 (0,97-1)	0,98 (0,96-1)	0,98 (0,95-1)
Sí	CTM	24 horas	45	1 s	y	Si	CTM	Actividad	47	1 s	r	0,98 (0,95-1)	0,98 (0,96-1)	0,98 (0,95-1)
Sí	CTM	24 horas	47	30 s	z	No	CTM	Descanso	67	60 s	x	0,98 (0,96-1)	0,98 (0,96-1)	0,98 (0,95-1)

Material y métodos. Realización de MAPA 24 horas (dispositivo ADIS II I.E.M[®]) en 80 varones sanos de 10 a 13 años y comparación de los parámetros de MAPA: MESOR (media) presión arterial sistólica (MPS) y diastólica (MPD), amplitud circadiana diaria (AMP, variación sobre la media) y Acrofase (ACR, hora de máximo valor diario) entre un grupo de casos con antecedentes familiares positivos de riesgo cardiovascular (AF+, n=40) y control con antecedentes negativos (AF-, n=40). AF+: infarto agudo de miocardio precoz, accidente cerebrovascular precoz o medicación antihipertensiva precoz en parientes de hasta segundo grado. Comparación entre grupos mediante análisis COSINOR de series temporales cosenoidales.

Resultados. No se encontraron diferencias significativas entre grupo estudio y control en el MPS (112,56 vs 113,78), en el MPD (76,04 vs 75,37) ni en la AMP PD (4,57 vs 4,87). Fueron casi significativas en la AMP PS, siendo superior en el grupo de casos (8,57 vs 7,65; p=0,08). La ACF de la PS presentó un adelanto de fase en el grupo de casos (06:23 vs 10:32, p=0,04).

Conclusiones. Aunque los valores medios de presión arterial fueron similares entre grupos, el aumento de la AMP PS y el adelanto de la ACR PS podrían ser marcadores precoces de riesgo cardiovascular detectados por la MAPA, pero que pasarían desapercibidos con la medición clínica aislada de la presión arterial. La presión arterial, tanto con fines diagnósticos como preventivos, debería ser evaluada en niños mediante la MAPA, siendo insuficiente y aleatoria la medición clínica casual.

INFLUENCIA DEL RITMO EN LA DETERMINACIÓN DEL PATRÓN DE DESCANSO. Martín Martínez D, Casaseca de la Higuera P, Alberola López S, Andrés de Llano JM, Garmendia JR, López Villalobos JA, Alberola López C. GIR LPI. Universidad de Valladolid.

Objetivos. Comprobar que el ajuste de un modelo cosinor circadiano a los datos de actigrafía mejora la precisión de la determinación automática de los intervalos de actividad-descanso y, por ende, de otros parámetros de calidad del sueño.

Material y métodos. Se ha empleado un conjunto de 20 registros actigráficos de niños de seis años reclutados en el área de salud de Palencia; tanto los niños como los padres fueron informados de las características del proyecto y estos últimos firmaron el pertinente consentimiento informado. El estudio ha sido aprobado por el comité de ética correspondiente. Los registros han sido adquiridos con el dispositivo ActiGraph GT3x (Actigraph Inc. Pensacola, FL, USA), a una tasa de una muestra por segundo durante 24 horas. Se sigue la metodología descrita en [1] para la determinación automática de los intervalos de actividad-descanso. La comparación se basa en el empleo (o no) del cosinor circadiano como un canal más de información del método. El patrón oro para la determinación de la actividad-descanso es el delineado manual de un especialista basado en su experiencia y en los informes de sueño proporcionados por los padres.

Resultados. La figura 1 muestra los diagramas de cajas de la concordancia entre las máscaras de actividad-descanso obtenidas por el método automático y las delineadas por el especialista, con (izquierda) y los parámetros del ajuste cosinor (derecha). Las diferencias de similitud son significativas (p-valor<10⁻⁷). El método sin cosinor encuentra un único intervalo de sueño en los 20 registros, hecho que no sucede ni en el patrón oro ni en el método con cosinor. Las diferencias de los parámetros de sueño (tiempo total de descanso, duración de intervalos mínimo y máximo de descanso, etc.) también se consideran significativas.

Conclusiones. El empleo del ritmo circadiano como un canal de información mejora la precisión de la determinación de los intervalos actividad-descanso, y de los parámetros del sueño derivados, con respecto al uso exclusivo de los datos procedentes del actígrafo.

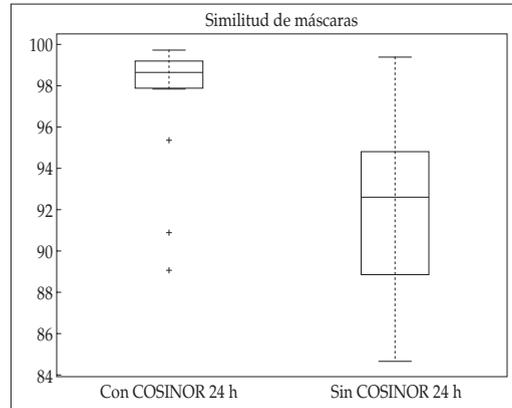


Figura 1.

Referencias. 1. Martín Martínez D, Casaseca de la Higuera P, Andrés de Llano JM, Garmendia Leiza JR, Alberola López S, Alberola López C. Automatic detection of wakefulness and rest intervals in actigraphic signals: A data-driven approach. Medical Engineering and Physics [En prensa].

CARACTERÍSTICAS GENERALES Y VARIACIONES TEMPORALES DEL PARO CARDIACO EXTRAHOSPITALARIO EN UNA REGIÓN ESPAÑOLA. López Messa JB¹, Alonso Fernández JI¹, Garmendia Leiza JR², Andrés de Llano JM², Ardura Fernández J². ¹Servicio de Medicina Intensiva. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. ²Laboratorio de Cronobiología. Facultad de Medicina. Universidad de Valladolid.

Objetivos. Analizar las características sociodemográficas y cronobiológicas del paro cardiaco extrahospitalario (PCEH) atendido por el Servicio de Emergencias Médicas (SEM) de la Comunidad Autónoma de Castilla y León (España).

Métodos. Estudio de cohorte de casos de PCEH de origen cardíaco incluidos en la base de datos del SEM de Castilla y León. Las variables analizadas fueron: Edad, sexo, estatus final (exitus/superviviente, al ingreso en hospital), presencia de ritmo desfibrilable (DF), lugar de llamada de alerta [(hogar, lugar público, centro de atención primaria (AP)], persona que alerta (familiar, testigo, fuerzas de seguridad, personal AP), hora de alerta, día de la semana. Se realizó un análisis de regresión logística, análisis cronobiológico mediante la transformada rápida de Fourier y el test Cosinor de componentes múltiples.

Resultados. Se estudiaron 2465 casos de PCEH registrados en 36 meses (enero 2006-diciembre 2008). Edad media de 68,5 años (IC 95%, 67,6; 69,4); sexo hombres 66,5%; exitus 77,8%; ritmo DF 15,3%; lugar de llamada: hogar 72,2%, lugar público 21,3%, centro de AP 6,5%; persona que alerta: familiar 49,1%, testigo 31,6%, fuerzas de seguridad 2,6%, personal AP 15,7%. El análisis multivariante mostró como variables independientes asociadas a supervivencia, la edad inferior a 50 años [OR 1,6 (1,03; 2,4) (p=0,034), el ritmo DF [OR 3,8 (2,7; 5,3) (p<0,001)], lugar alerta centro AP [OR 2,7 (1,4; 4,9) (p=0,002)] y lugar público [OR 1,8 (1,2; 2,7) (p=0,001)]. En el análisis cronobiológico se encontró un ritmo diario (circadiano) con acrofase a las 10.41 h (p<0,001). No se encontraron ritmos temporales semanales ni anuales. Como limitaciones del estudio destacarían: insuficiente información sobre, tiempo real desde el paro a la alerta, maniobras de Resucitación Cardiopulmonar (RCP) Básica por testigos, tratamiento hospitalario y supervivencia al alta hospitalaria.

Conclusiones. Se presentan datos actualizados de PCEH en una región española, que representa una incidencia de 0,34 casos por 1.000 habitantes, similar a otras series europeas. Destaca el bajo porcentaje de ritmos DF, aunque con mayor supervivencia. Se confirma el hogar como lugar de más frecuente presentación y con una mayor mortalidad.

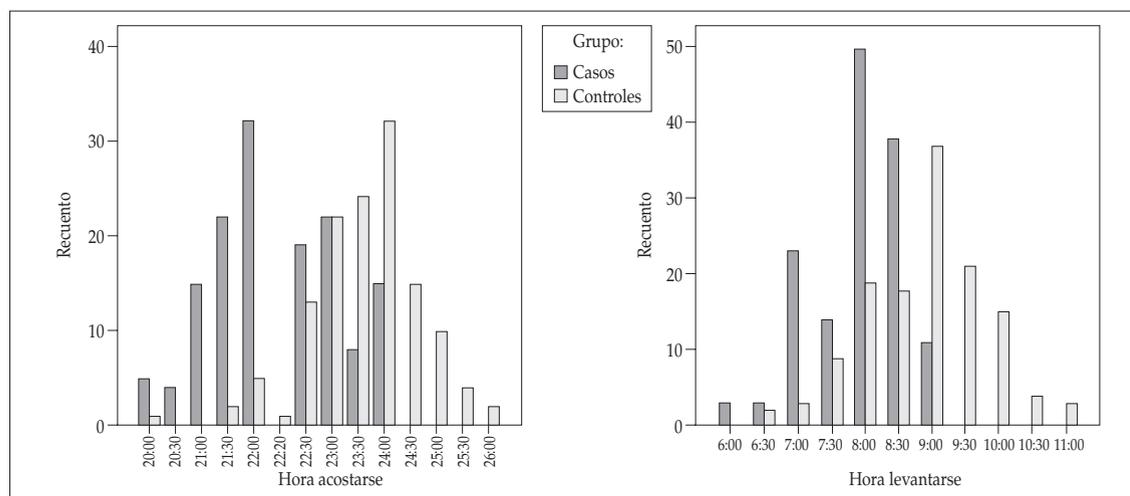


Figura 2.

Se demuestra la presencia de un ritmo diario de aparición de los casos con un pico de incidencia en las horas de la mañana. No se demuestra variabilidad temporal circaseptana ni circanual.

¿DORMIMOS LO QUE CREEMOS DORMIR? *Garmendia JR, Andrés JM, Alberola S, Martín D, Casaseca P, Alberola C, Izquierdo E, Aguilar MD. GIR Cronobiología. GIR LPI. Universidad de Valladolid.*

Objetivos. Comparar las horas expresadas de acostarse y levantarse de los pacientes ancianos y el registro actigráfico objetivo de su sueño.

Material y métodos. 273 pacientes mayores de 65 años (142 institucionalizados y 131 en domicilio propio). Monitorización con un actígrafo Actigraph GT3x en la muñeca dominante para el registro continuo del ciclo descanso/actividad durante 24 horas x 7 d. Los valores obtenidos en ambos grupos son analizados por medio de test paramétricos (t student) con el fin de determinar las diferencias entre los grupos según el ámbito de residencia. Se utilizan también Técnicas no lineales de variabilidad: medida de tendencia central (CTM) junto con la Entropía de Shannon (ES) para la evaluación de la regularidad/variabilidad de los registros.

Resultados. Hora de acostarse: Pacientes institucionalizados: 22:13 h. Domicilio propio: 23:38 h. Hora de levantarse Pacientes institucionalizados: 7:55 h. Domicilio propio: 8:53 h. Tiempo total sueño: Pacientes institucionalizados: 9 h 42 min. Domicilio propio: 9 h 14 min. (Fig. 2)

Conclusiones. Los horarios de sueño presentan un decalaje importante entre los pacientes institucionalizados y los que residen en domicilio propio. Los primeros se acuestan antes pero también se levantan antes (Trastorno Fase adelantada). Esta diferencia puede deberse a la rigidez horaria en las instituciones cerradas.

EL PROFESOR ARDURA Y LA CRONOBIOLOGÍA. *Andrés de Llano JM, Revilla Ramos MA, Aldana Gómez J, Garmendia Leiza JR, Alberola López C, López Messa JB, Alberola López S, Ardura Aragón F. GIR LPI. Universidad de Valladolid.*

Desde finales de los años 80 y liderado por el profesor Julio Ardura Fernández se organizó en su entorno un grupo de trabajo con la finalidad inicial de realizar estudios científicos en el ámbito de la Pediatría. Estos estudios incluían aspectos epidemiológicos y cronobiológicos siendo pioneros en el ámbito clínico. Un grupo de estas características precisó la incorporación inicial de biólogos, matemáticos, epidemiólogos e ingenieros para dar soporte metodológico a los múltiples aspectos

que se nos planteaban al profundizar en los diferentes temas que se abordaban. Así surgieron las ayudas de investigación públicas y privadas que permitieron el desarrollo de los distintos proyectos. Desde los inicios pediátricos y con la madurez del grupo se fueron ampliando los temas a investigar y así surgió la posibilidad de incluir aspectos sobre la patología en el paciente crítico, atención en emergencias, salud mental infanto-juvenil o las características del ciclo actividad-descanso en el adulto y anciano. Esto permitió fortalecer al grupo al incluir líneas de investigación que permitieron integrar y completar la visión que hasta entonces teníamos de los estudios en la patología pediátrica. El grupo se constituyó formalmente en un Grupo de Investigación Reconocido de Cronobiología en el Departamento de Pediatría de la Universidad de Valladolid donde el Prof. Ardura era catedrático.

Desde entonces, la contribución científica del grupo se ha materializado en numerosas tesis doctorales, premios de investigación, publicaciones científicas, comunicaciones en congresos internacionales, nacionales y regionales y la participación en ponencias, y moderaciones en congresos, cursos y reuniones científicas.

Con decenas de citas recibidas a los trabajos publicados en este campo por el profesor Ardura de investigadores de los más importantes centros universitarios y asistenciales, el legado de su trabajo continúa en la actualidad.

Viernes 7 de noviembre - Sala 2.4

Moderadores: Carla Criado y Ana del Molino

VULVOVAGINITIS DE REPETICIÓN. NO SE PUEDE DIAGNOSTICAR LO QUE NO SE CONOCE. *Moro de Faes G, Reguera Bernardino J, Zoido Garrote E, Guevara Caviedes LN, Muñoz Lozón A, Gálvez Criado R, Fernández Fernández M, Rodríguez Fernández LM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León (CAULE).*

Introducción. La vulvovaginitis es el problema ginecológico más frecuente en niñas. En el 70% de los casos se debe a mala higiene personal. La obesidad, condiciones anatómicas, hormonales o secundarias a otros procesos, como oxiuros o cuerpos extraños intravaginales, así como la presencia repetida de orina en la vagina, favorecen las vulvovaginitis de repetición.

Caso clínico. Niña de 7 años con episodios repetidos de vulvovaginitis de un año de evolución, acompañados desde el inicio de escapes de orina de pequeño volumen, que se producen poco después de cada micción y, ocasionalmente, de flujo vaginal maloliente. En la exploración

física se aprecia orina entre los labios vulvares. Realizada ecografía renal sin alteraciones y cultivo de exudado vaginal positivo para *H. parainfluenzae*. Ante persistencia de la clínica y fracaso del tratamiento antibiótico se deriva al hospital para realización de vaginoscopia con sospecha de cuerpo extraño. Al ser rehistoriada, se considera el cuadro más probablemente debido a reflujo de la orina hacia el introito vulvar durante la micción. Se explicarían así las vulvovaginitis de repetición, los episodios de goteo postmiccional y la presencia de orina entre los labios vulvares. Se decide realización de CUMS, confirmándose la hipótesis diagnóstica. Se recomiendan cambios en la mecánica miccional y seguimiento en consultas externas.

Comentarios. El reflujo vaginal es un cuadro frecuente y poco conocido con alteración funcional de la micción y anatomía genital normal, en la que al orinar sin separar las piernas, la orina refluye desde el meato urinario hasta la vagina. Cuando no está asociado a infecciones o a goteo postmiccional puede considerarse una variante de la normalidad. Los síntomas se resuelven con la edad y el crecimiento. Hasta entonces la uroterapia controla la sintomatología sin precisar tratamiento farmacológico. El conocimiento de la anatomía y la fisiología de la micción junto con una correcta anamnesis y exploración física evitan errores diagnósticos y procedimientos innecesarios. El diagnóstico puede ser complejo si se desconoce la existencia de esta patología. En manos de radiólogos expertos, una ecografía pre y post-miccional puede confirmar el diagnóstico sin necesidad de realizar una CUMS.

VASCULITIS EN LA INFANCIA: ¿CUÁLES SON LAS CARACTERÍSTICAS DE AQUELLAS QUE REQUIEREN INGRESO HOSPITALARIO? Urbaneja Rodríguez E¹, Garrote Molpeceres R¹, Galbis Soto S², Solís Sánchez P¹, González García H¹, Álvarez Guisasola FJ².
¹Unidad de Reumatología Pediátrica, ²Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción y objetivos. Las vasculitis son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por inflamación de la pared vascular asociado a afectación multisistémica. Aunque presentan baja frecuencia en niños, la púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) y la enfermedad de Kawasaki (EK), son dos entidades destacables como causa de ingreso por esta patología. Conocer sus características en nuestro medio nos puede llevar a su óptimo manejo.

Material y métodos. Revisión descriptiva retrospectiva, mediante revisión de historias clínicas, de las vasculitis que requirieron ingreso hospitalario en últimos 5 años.

Resultados. Se constataron 30 ingresos (20 PSH y 10 EK). Predominio masculino 67% (20). El 37% (10) del total recibió antibioterapia previa y el 11% (3) se diagnosticó inicialmente de urticaria. Respecto a la PSH (20), se encontró una mediana etaria de 69,5 meses (17-157). El 100% desarrolló púrpura evolutivamente, asociando el 60% (12) abdominalgia, un 45% (9) artralgias/artritis, el 40% (8) fiebre y edemas, un 35% (7) alteraciones en sedimento urinario y el 20% (4) hemorragia digestiva, orquitis o dificultad respiratoria. Se utilizaron corticoides en 50% (10); analgesia aislada en 25% (5) y antibióticos en 20% (4). Se administró gammaglobulina a un único paciente y se realizó laparotomía exploradora en dos casos por mala evolución. Microbiología positiva en 50% (10), con resultados analíticos sanguíneos inespecíficos. Mediana de estancia hospitalaria de 4,5 días (2-12). El 10% (2) recayó. Respecto a la EK (10), un 50% (5) fueron formas clásicas y otro 50% (5) formas incompletas/atípicas. Mediana etaria de 55 meses (27-109). El 90% (9) se trató con gammaglobulina + AAS. No se encontró microbiología positiva en ningún caso, pero sí marcada trombocitosis, aumento de reactantes de fase aguda y proBNP en la analítica sanguínea. Mediana de estancia hospitalaria de 6 días (4-10). Un único paciente con EK desarrolló aneurismas coronarios.

Conclusiones. La clínica de la PSH coincide con la descrita clásicamente en la literatura. Respecto a la EK, encontramos aumento de formas incompletas/atípicas en los últimos años. Las pruebas microbiológicas pueden apoyar el diagnóstico de PSH, mientras que los parámetros analíticos suelen estar más alterados en la EK.

TRATAMIENTO CISTOSCÓPICO DEL URETEROCELE EN PACIENTES CON DUPLICIDAD RENOURETERAL. Ortega Escudero M, Gutiérrez Dueñas JM, Hernández Díaz C, Pradillos Serna JM, Chamorro Juárez MR, Ruiz Hierro C, Ardelá Díaz E. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

Objetivos. Evaluación de los resultados clínicos y funcionales del tratamiento mediante cistoscopia de pacientes diagnosticados de duplicidad renoureteral y ureterocele.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con duplicidad renoureteral y ureterocele diagnosticados durante 5 años. Se registran datos de la situación clínica, ecografía y función renal diferencial mediante renograma MAG3 antes y después de la cirugía. La intervención consistió en drenar el ureterocele en quirófano, bajo anestesia general mediante abordaje cistoscópico y utilizando un electrodo de asa. Se recogen las complicaciones postoperatorias y las reintervenciones.

Resultados. De los 10 pacientes, la presentación fue de pielonefritis en el 70% y en el resto como megauréter obstructivo. El 40% asociaba reflujo vesicoureteral grado IV. La mediana de edad fue de 19 meses (rango: 3-108 meses). El tiempo medio operatorio fue de 60 minutos y la estancia hospitalaria de 48 horas. La mediana del tiempo de seguimiento fue de 24 meses (rango: 11-48 meses). No se describen complicaciones intraoperatorias. Tras la cirugía, en 5 pacientes desaparecieron las infecciones urinarias. El reflujo desapareció en 1 paciente, en 3 bajó de grado y en 1 apareció "de novo". En 2 pacientes mejoró la función renal diferencial. Se realizó cirugía de rescate en 2 pacientes: una nefrectomía y una inyección endoscópica por reflujo vesicoureteral.

Conclusiones. El drenaje del ureterocele en pacientes con duplicidad renoureteral mejora los episodios de pielonefritis y disminuye la dilatación de la vía urinaria.

SÍNDROME NEFRÓTICO CONGÉNITO TIPO FILANDES. A PROPÓSITO DE UN CASO. Martínez Díaz S, Rodríguez Alonso M, Gómez Saez L, Valencia Ramos J, Garrido Barbero M, Torres Mariño C, Gómez Sánchez E, de la Mata Franco G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.

Objetivos. El síndrome nefrótico congénito se manifiesta al nacer o a los tres primeros meses de vida. Se clasifica en formas primarias y secundarias. Las primarias implican una mutación en alguno de los genes que codifican proteínas de la hendidura diafragmática, siendo la más frecuente el tipo Finlandés en el que muta el gen que codifica la nefrina (NPHS1). Existen formas secundarias a infecciones (toxoplasmosis congénita y sífilis), exposición al mercurio y lupus.

Material y métodos. Estudio descriptivo y revisión de un caso.

Resultado. Lactante de 4 meses de edad con presencia de edemas generalizados desde los 2 meses de vida y desnutrición, que fueron hallados de forma casual. Presenta proteinuria en rango nefrótico (600 mg/dl), hipoalbuminemia (560 mg/dl), hiperlipidemia (829 mg/dl) e hipotiroidismo (TSH 12,7 mcU/ml y T4 0,6 mcU/ml). Se completa estudio solicitando cariotipo (normal) y estudio genético ante la sospecha de síndrome nefrótico congénito. Se inicia tratamiento con IECA, indometacina, levotiroxina, albúmina y furosemida con mala evolución,

que requirió ingreso en UCIP para manejo de fallo multiorgánico, precisando diálisis peritoneal, ventilación mecánica convencional, soporte inotrópico y transfusiones seriadas de hemoderivados. Se confirma el diagnóstico de síndrome nefrótico tipo Finlandés con la llegada de los resultados del estudio genético con mutaciones en los genes c.139del (p.Ala47Profs*81) y c.2043G> (p-Trp681Cys).

Conclusiones. El síndrome nefrótico tipo Finlandés es la forma más frecuente de presentación de los síndromes nefróticos congénitos. La clínica es principalmente secundaria a la proteinuria masiva por alteración de la nefrina, con la consiguiente hipoalbuminemia que desencadena edemas, retraso ponderoestatural y otras manifestaciones debidas a la pérdida de proteínas. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y su confirmación genética. El tratamiento implica medidas de mantenimiento intensivo con albúmina diaria, aporte nutricional intensivo y prevención de tromboembolismo, a lo que se asocia tratamiento sustitutivo. Debido a la resistencia a los glucocorticoides e inmunosupresores que presenta el tipo Finlandés, sería recomendable realizar estudio genético previo al inicio del tratamiento. El único tratamiento definitivo para estos pacientes es el trasplante renal, pudiendo recidivar tras el mismo.

SÍNDROME DE NUTCRACKER O DEL “CASCANUECES” COMO CAUSA DE HEMATURIA EN LA ADOLESCENCIA. Garrote Molperez R¹, Martínez López AB², Urbaneja Rodríguez E¹, Álvarez Blanco O², Luque de Pablos A², Conde Redondo F¹. Servicios de Nefrología Infantil del ¹H. Clínico Universitario de Valladolid y del ²H. General Universitario Gregorio Marañón de Madrid.

Introducción. El síndrome de *Nutcracker* o del “Cascanueces” es una causa rara de hematuria macroscópica persistente renal debida a compresión de la vena renal izquierda en la bifurcación formada en la salida de la arteria mesentérica superior en la aorta. Se manifiesta principalmente en mujeres entre la 3ª y 4ª décadas de la vida y suele acompañarse de dolor lumbar. Hay pocos casos descritos en la literatura referentes a afectación en adolescentes.

Caso clínico. Varón ecuatoriano de 12 años. Sin antecedentes de interés salvo litiasis renal en rama materna. Consulta en Nefrología Infantil por 3 episodios de hematuria macroscópica en los últimos 9 meses, de 1-2 días de duración, sin proteinuria ni clínica miccional acompañante. No objetivaron coágulos miccionales. Todos los episodios ocurrieron en relación con realización de ejercicio físico (fútbol) y aparición de hematuria unas horas después. No refieren traumatismos ni procesos infecciosos previos o concomitantes. No otros sangrados. Asintomático entre los episodios. **Exploración física:** Peso: 27,2 kg (P3), Talla: 138 cm (P3). TA: 111/55 mmHg. Normal. **Pruebas complementarias:** Analítica sanguínea: series roja, blanca y plaquetaria normales. **Bioquímica:** urea, creatinina, úrico, glucosa, proteínas totales, albúmina, ionograma (Na, K, Cl, Mg, Ca, P), perfil hepático y PTH normales. 25-OH-vitamina D 21,3 µg/L. **Coagulación, Inmunoproteínas** (Complementos C3 y C4, ASLO) y **Serología hepática** (Anti HBc, Anti VHC) normales. **Orina:** pH5, D 1020, Hb 25 eri/mcL, resto negativo; **sedimento:** 10-20 eritrocitos/campo. **Orina de 24 h:** normal, FGe (Schwartz 2009): 107 ml/min/1,73 m². **Ecografía del apto. urinario normal.** **Ecografía-Doppler renal:** Estenosis venosa renal izquierda a nivel de la pinza aorto-mesentérica con dilatación preestenótica de 0,9 cm, compatible con síndrome del Cascanueces. **Evolución:** Permaneció normotenso, sin compromiso hemodinámico durante los episodios, con funciones renales glomerular y tubular normales; optando por manejo conservador (reposo e hidratación) en los episodios, suplementación con vitamina D y controles con ecografía-Doppler renal sin cambios.

Conclusiones. Aunque el síndrome de *nutcracker* o del cascanueces es infrecuente, debe considerarse en el estudio de la hematuria. Para

diagnosticarlo es fundamental la ecografía doppler-color, objetivando anomalías de la vena renal izquierda que pueden confirmarse con angiorresonancia y venografía retrógrada. Su manejo depende de la clínica del paciente, siendo conservador en hematurias asintomáticas; con uso de terapia endovascular como primera elección en pacientes sintomáticos, por ser poco invasiva y su buen pronóstico a largo plazo.

REVISIÓN SISTEMÁTICA SOBRE LA VALIDEZ DE LA BOLSA PERINEAL EN LA RECOGIDA DE UROCULTIVOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. Ochoa Sangrador C¹, Pascual Terrazas A². ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Zamora. ²Escuela de Grado de Enfermería. Zamora.

Objetivos. La bolsa adhesiva perineal es el método más usado para la recogida de orina del lactante para cultivo a pesar de que presenta un alto riesgo de contaminación y de resultados falsos positivos. Nos proponemos cuantificar ambos riesgos a través de una revisión sistemática de la literatura, ofreciendo estimaciones válidas para realizar recomendaciones.

Material y métodos. Búsqueda actualizada a mayo de 2014 en PUBMED, SCOPUS (incluye EMBASE), IBECs; CINHALL, LILACS Y CUIDEN, sin límites de idioma ni tiempo. Se realizó por duplicado una revisión de resúmenes y si era necesario texto completo para la selección de trabajos. Se completó la búsqueda con revisión de citas. Se seleccionaron estudios con cualquier diseño que ofrecieran porcentajes de orinas recogidas con bolsa en niños menores de tres años. Se extrajeron porcentajes de orinas contaminadas (más de un microorganismo) o falsos positivos (respecto cateterismo o punción vesical), sensibilidad y especificidad. Se evaluó la calidad de los trabajos, su heterogeneidad y se realizaron estimaciones agrupadas.

Resultados. Se seleccionaron dieciocho artículos de muestras variables y calidad media. El porcentaje agrupado de orinas contaminadas fue para la bolsa perineal del 43,8% (12 estudios; intervalo de confianza [IC] del 95% de 26,2 a 61,4%; I² 0%), frente a un 24% del chorro miccional (5 estudios; IC 95% de 15,2 a 32,7%; I² 60%) y un 7,8% del catéter (5 estudios; IC 95% de 3,4 a 12,2%; I² 0%). El porcentaje agrupado de falsos positivos con bolsa perineal fue 52,2% (9 estudios; IC 95% de 29,7 a 74,8%; I² 0%) y del 18,7% con chorro miccional (3 estudios; IC 95% de -1,7-39,2%; I² 0%).

Conclusión. Los indicadores de validez extraídos de los artículos seleccionados indican que la orina recogida por bolsa perineal no es un buen método para el diagnóstico fiable de infección de orina por su alto riesgo de contaminación y falsos positivos. Solo un cultivo negativo obtenido con bolsa sería fiable.

¿EPISPADIAS SOLO O ACOMPAÑADO? García Aparicio C, Puerta Pérez MP, Zoido Garrote E, Guevara Caviedes N, Rodríguez Blanco S, Palau Benavides MT, Ardela Díaz E. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El epispadias es una anomalía congénita poco frecuente de causa desconocida que se presenta en 1:100.000 niños y 1:500.000 niñas. En varones consiste en la localización anómala del meato uretral en la pared dorsal del pene, clasificándose en: penanos, glandulares y penopúbicos (los más frecuentes y a menudo asociados a incontinencia urinaria). En mujeres se manifiesta con clítoris bifido, labios menores desplazados y vagina acortada.

Caso clínico. Presentamos un recién nacido varón con pene anómalo: meato urinario en porción media superior del mismo y falta de fusión dorsal. El escroto es normal y los testes están en bolsa. El

embarazo había sido correctamente controlado con ecografías normales, aunque en los dos primeros trimestres impresionaba de sexo femenino. Se solicita una analítica sanguínea, con hemograma, bioquímica y estudio hormonal que se encuentran en rangos de normalidad. La ecografía abdominal muestra riñones, vía urinaria y vejiga normales con ambos cuerpos cavernosos separados, uretra permeable y testes en bolsa. Ante la imposibilidad de descartar totalmente extrofia vesical se inicia profilaxis antibiótica con amoxicilina y se interconsulta con Cirugía Pediátrica que sugiere completar el estudio con prueba urodinámica o CUMS.

Comentarios. El complejo epispadias-extrofia vesical es una combinación relativamente frecuente, por lo que ante una anomalía de este tipo se deben descartar malformaciones asociadas. Nuestro caso es un varón con epispadias penopúbico, aparentemente continente; la cual es la forma más leve dentro del espectro de esta patología. Aunque se diagnostica al nacimiento, el tratamiento quirúrgico suele diferirse a los 6 y 18 meses de vida.

LUXACIÓN CONGÉNITA DE RODILLA. *Puerta Pérez MP, García Aparicio C, Guevara Caviedes N, Zoido Garrote E, Palau Benavides MT, Rodríguez Blanco S. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. La luxación congénita de rodilla es una patología poco común, asociada con una mayor frecuencia a la posición de nalgas y al sexo femenino. En su etiología influyen diferentes factores y en ocasiones se presenta de la mano de distintos síndromes y malformaciones músculo-esqueléticas. Su diagnóstico es clínico y radiológico.

Caso clínico. Presentamos el caso de un recién nacido varón. Madre secundigesta; el embarazo estuvo controlado desde el segundo trimestre; las ecografías y serologías fueron normales. Se trató de un parto eutócico en la 40 semana de gestación, presentación cefálica. Apgar 9/10. pH de cordón: 7,39. Peso de recién nacido: 3.550 g (p50-75), talla 51,5 cm (p 50-75), perímetro cefálico 35 cm (p25-50). Sin factores de riesgo infeccioso. La exploración física al nacimiento fue normal, excepto hiperextensión de rodilla derecha, con caderas estables. Se interconsultó con traumatología (Ortopedia Infantil) y se decidió actuar colocando un yeso corrector tras previa reducción, con buen alineamiento en radiografía de control. En la segunda consulta de traumatología (Ortopedia infantil) se retiró el yeso; se realizó una ecografía donde se apreciaba la rótula y la integridad de los ligamentos y se colocó nuevamente férula de yeso.

Discusión/conclusión. Aunque la luxación congénita de rodilla es poco frecuente, puede diagnosticarse ya desde el nacimiento. Requiere un diagnóstico precoz. Inicialmente se plantea una reducción manual y colocación de yeso corrector, y si no se resuelve precisa tratamiento quirúrgico. La evolución suele ser satisfactoria.

ESTUDIOS RADIOLÓGICOS Y MANEJO DE LAS SOSPECHAS DE DISPLASIA DE CADERA EN UN HOSPITAL DE PRIMER NIVEL. ¿NOS ADECUAMOS A LAS RECOMENDACIONES? *Mantecón Fernández L, García García E, López Martínez A, Huidobro Fernández B, Amigo Bello MC, Herrero Morín JD. Servicio de Pediatría. Hospital Álvarez Buylla. Mieres, Asturias.*

Objetivos. Describir los casos estudiados en nuestro hospital por sospecha de displasia evolutiva del desarrollo de la cadera (DDC) en lactantes menores de 1 año y valorar la adecuación de los estudios diagnósticos realizados respecto a las recomendaciones actuales.

Material y métodos. Se incluyeron todos los pacientes en los que se realizó algún estudio diagnóstico en nuestro hospital desde enero

de 2012 a diciembre de 2013 por sospecha de DDC a una edad ≤ 12 meses. Se realizó un análisis descriptivo retrospectivo de las variables.

Resultados. Se incluyeron 80 pacientes (58,8% mujeres). El estudio radiológico para diagnóstico fue solicitado predominantemente por el pediatra de atención primaria (82,5%). Los signos más frecuentes de sospecha fueron presencia de click de cadera (37,5%) o asimetría de pliegues (25,0%). Se realizó ecografía inicial en el 86,3%, a una media de edad de $101,6 \pm 77,4$ días ($X \pm SD$). En el 6,3% se realizó conjuntamente ecografía y radiografía simple (a una media de edad de $125,6 \pm 39,7$ días) y en el 7,5% se utilizó solamente radiografía (media de edad $165,7 \pm 50,1$ días). En 9 casos se solicitó ecografía inicial a una edad superior a 6 meses y en un caso se solicitó radiografía a una edad inferior a 3 meses. De los 80 pacientes, 5 presentaban la combinación de dos factores de riesgo: 4 eran de sexo femenino con presentación podálica (en dos de ellas se realizó el despistaje por factores de riesgo y en los restantes por presencia de signos clínicos) y uno de sexo femenino con antecedentes familiares de displasia (aunque la prueba de imagen estuvo motivada por exploración patológica). La prueba de imagen inicial fue informada como alterada en 6 casos (4 niñas sin otros marcadores de riesgo y 2 niños uno de los cuales nació con presentación podálica). Únicamente un caso fue tratado con arnés, con repetición de ecografía al mes y controles radiológicos posteriores normales. El resto de casos se siguieron con pruebas de imagen de control que fueron normales, no precisando ortesis. No se encontró ningún paciente con alto grado de displasia.

Conclusiones. La DDC es una patología infrecuente, cuya sospecha diagnóstica en nuestro medio recae en los pediatras de atención primaria. La solicitud de pruebas radiológicas en nuestro medio no siempre se ajusta a las recomendaciones actuales, siendo necesario un uso racional de recursos que evite el uso indiscriminado de pruebas. A su vez, es preciso su valoración por radiólogos y traumatólogos con experiencia, no siempre presentes en hospitales de primer nivel.

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE ENFERMEDAD DE STILL. *Cueli L, De la Rubia L, Alegría E, Palacios M, Garde J, Naranjo C, Alegría I, Peiró M*. Servicio de Pediatría, *Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La artritis idiopática juvenil de inicio sistémico o enfermedad de Still se caracteriza por fiebre elevada en picos, exantema asalmonado evanescente y afectación visceral, más frecuentemente linfadenopatías, hepatoesplenomegalia y serositis. La artritis, aunque necesaria para el diagnóstico, puede no aparecer al inicio.

Caso clínico. Presentamos el caso de una niña de 3 años con enfermedad de Still que debutó con afectación pulmonar broncoalveolar. Refería fiebre elevada de 4 días con decaimiento, cuadro catarral leve y dolor cervical. Recibía amoxicilina-clavulánico desde hacía 3 días por diagnóstico de OMA. A la exploración presentaba palidez y discreta hipoventilación en campo basal posterior izquierdo. En el hemograma destacaba leucocitosis de predominio granulocítico, PCR de 37,8 mg/dl. Se realizó radiografía de tórax que mostró infiltrados alveolointersticiales en LSD, LM y LII. Con el diagnóstico de bronconeumonía se pautó cefotaxima e.v. a la que se asoció teicoplanina y claritomicina el tercer día por persistencia de la fiebre. Todos los cultivos, serología de *Mycoplasma*, CMV y VEB, y antígeno de neumococo y *Legionella* en orina fueron negativos. El sexto día de ingreso, estando afebril, presenta mayor palidez e irritabilidad, dolor a la palpación abdominal y hepatomegalia de 4 cm, con ecografía abdominal normal. Más tarde asocia impotencia funcional y dolor en cadera izquierda. Tras objetivarse derrame articular se procede a artrocentesis, obteniendo líquido purulento. Con la sospecha de artritis séptica de cadera se cambia antibioterapia a meropenem y vancomicina e.v. 48 horas después comienza

con dolor e impotencia funcional en cadera contralateral, de la que se extrae líquido serohemático. Tinción de Gram, Ziehl, cultivo y PCR de *Mycoplasma* y de ADN bacteriano en líquido sinovial negativo. 48 horas más tarde presenta signos inflamatorios en rodilla derecha. Al 15º día, con sospecha clínica de enfermedad de Still, se inicia indometacina oral. En horas siguientes presenta afectación de ambos tobillos, carpo derecho e interfalángicas de manos y pies. Se comienza con prednisona oral con importante mejoría hasta normalizar clínica en 48 horas. Exploración al alta normal.

Conclusiones. El presente caso muestra una forma de presentación muy infrecuente de la enfermedad de Still: la afectación pulmonar. Aunque en un primer momento se enfocó como una bronconeumonía, la falta de respuesta a antibióticos de amplio espectro, la ausencia de resultados microbiológicos y la progresiva afectación de distintas articulaciones en un periodo tan recortado de tiempo, sugieren que dicha afectación pulmonar forma parte del complejo sintomático de nuestra paciente.

Viernes 7 de noviembre - Sala 2.5

Moderadores: Carmen Cebrián y M^a Lourdes García

SÍNDROME MALFORMATIVO A ESTUDIO. *Manzano del Amo S, Benito Bernal A, Riesco Riesco S, Viñals González F. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico. Salamanca.*

Introducción. El síndrome de Simpson-Golabi-Behmel es un trastorno recesivo ligado al cromosoma X. Se caracteriza por un crecimiento acelerado, rasgos faciales dismórficos, pezones supernumerarios y una variedad de malformaciones principalmente cardiopatías, hendidura palatina y polidactilia postaxial. Se estima que un 10% pueden desarrollar tumores, los más comunes son el tumor de Wilms y hepatoblastoma. Se ha identificado el gen principal en Xq26. Codifica un proteoglicano extracelular denominado glicoproteo 3 (GPC3) que interacciona con IGF2.

Resumen del caso. Paciente de 4 meses remitido al Servicio de Cirugía Pediátrica por presentar hernia inguinal derecha, polidactilia y fisura palatina. Al ser portador de lesiones renales y otras malformaciones, se sospecha que el paciente presenta un Síndrome de Simpson-Golabi-Behmel, se remite al servicio de Onco-Hematología Pediátrica para estudio y seguimiento. El estudio genético concluye que el paciente es portador hemocigoto de un cambio en el gen GPC3, asociado a la enfermedad mencionada. Se realizan controles periódicos con ecografías renales y radiografías de tórax, no encontrándose hasta el momento evidencia de tumores.

Conclusiones. El diagnóstico de estos síndromes polimalformativos se basa en la sospecha clínica ante un fenotipo peculiar. Las pruebas genéticas confirman el diagnóstico. Se debe realizar un exhaustivo seguimiento del paciente con el fin de detectar la presencia de tumores, fundamentalmente a nivel renal. Principalmente, mediante estudios ecográficos, radiológicos y marcadores tumorales específicos.

PALATOPLASTIA DE FURLOW: RESULTADOS A LO LARGO DE 10 AÑOS. *Ortega Escudero M, Ardela Díaz E, Hernández Díaz C, Ruiz Hierro C, Pradillos Serna JM, Chamorro Juárez MR, Gutiérrez Dueñas JM. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.*

Objetivos. Revisar los resultados anatómicos y funcionales de las palatoplastias realizadas según la técnica de Furlow en pacientes diagnosticados de fisura palatina en nuestro medio.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de una serie de casos de pacientes con fisura de paladar tratados en nuestro centro en un periodo de 10 años. Se analizan el tipo de cirugía, las complicaciones postquirúrgicas y la función fonatoria.

Resultados. De un total de 50 pacientes con fisura palatina, 25 fueron tratados mediante palatoplastia de Furlow (mediana de edad: 12 meses). En 4 de ellos la fisura era amplia, por lo que se decidió un tratamiento en 2 tiempos quirúrgicos. Como complicaciones se registró 1 dehiscencia parcial de la plastia y 9 (36%) fístulas puntiformes, 4 de las cuales precisaron reintervención. El 90% de los pacientes presenta una fonación excelente.

Conclusiones. La palatoplastia de Furlow es una técnica de gran complejidad empleada para el tratamiento de la fisura palatina. Su principal inconveniente es la alta tasa de fístulas que se registran, aunque por el contrario permite una adecuada reconstrucción del velo del paladar ofreciendo muy buenos resultados fonatorios.

MALFORMACIONES ANO-RECTALES: REVISIÓN Y MANEJO. *Jiménez Jiménez P, Matías del Pozo V, De la Huerza López A, Hernanz Sanz J, Del Cañizo López A, Guillén Pérez M, Velasco Morgado R. Servicio de Pediatría. Unidad de Neonatología. Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Las malformaciones ano-rectales son un conjunto de anomalías congénitas en las que existe una alteración en el desarrollo del recto y del ano; se cree que se debe a la no migración o fusión del septo uro-rectal con la membrana cloacal en las primeras semanas de vida intraútero. Se asocian frecuentemente con otras anomalías congénitas sobre todo en la región del sistema urinario y de la columna vertebral entre otros. Tienen una incidencia aproximada de 1/5.000 nacidos vivos.

Objetivo. Analizar las características clínico-epidemiológicas, diagnóstico, tratamiento y evolución de los pacientes del servicio de Pediatría de nuestro centro en los últimos dos años.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de dichos pacientes. Se realiza una revisión de las historias clínicas.

Resultados. Se contabilizaron un total de 5 pacientes afectados de malformaciones ano-rectales, siendo 2 casos gemelos. El ratio varón/mujer es de 1/4. El 80% tuvieron un peso al nacimiento menor del Pc 25. Durante la gestación un caso se diagnosticó de oligoamnios y un caso de polihidramnios. Tres de los casos fueron recién nacidos pretérminos. En 4 casos el diagnóstico fue dentro de las primeras 10 horas de vida (3 casos de atresia ano-rectal con fístula, 1 caso de ano imperforado con fístula) y en un caso se produjo a los 4 meses de edad (1 caso de fístula recto-vaginal sin estenosis anal). En el 80% existen malformaciones asociadas: Tres casos con malformaciones renales: 1 ectopia renal cruzada, 1 RVU grado IV y 1 nefropatía sin filiar, agenesia sacrococígea parcial (1), polidactilia (1), doble vagina (1) e insuficiencia mitral leve (1). Tres de los casos se engloban dentro del síndrome de VACTER: malformaciones vertebrales, ano-rectales, cardíacas, fístula traqueo-esofágica y renal. Todos los casos requirieron cirugía correctora: dos pacientes se intervinieron con reconstrucción en un tiempo (1 ano vestibular, 1 fístula perineal); tres pacientes requirieron colostomía en las 24 horas de vida (1 fístula prostática, 1 fístula vestibular, 1 fístula recto-vaginal sin atresia). La mediana de estancia en la UVI fue de 2 días y la mediana de estancia hospitalaria de 13 días.

Conclusiones. En esta serie se observa una mayoría de atresias ano-rectales con fístula. Se asocian malformaciones a otros niveles siendo la afectación urológica la más frecuente. En base a esto, debemos tener en cuenta la búsqueda precoz de posibles malformaciones asociadas, principalmente aquellas que se engloban dentro del acrónimo VACTER.

INFLUENCIA DEL COLGAJO PREPUCCIAL DORSAL VASCULARIZADO EN EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL HIPOSPADIAS.

Ortega Escudero M, Gutiérrez Dueñas JM, Hernández Díaz C, Pradillos Serna JM, Chamorro Juárez MR, Ruiz Hierro C, Ardelá Díaz E. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

Objetivos. Comprobar si la utilización del colgajo prepucial dorsal vascularizado para el cierre del defecto cutáneo ventral en el tratamiento quirúrgico del hipospadias, se asocia a una menor incidencia de complicaciones que el empleo de otras técnicas de plastia prepucial.

Material y método. Estudio retrospectivo de los pacientes intervenidos de hipospadias en el Hospital Universitario de Burgos mediante técnica de Snodgrass desde enero de 2008 hasta diciembre de 2012. Se incluyen niños diagnosticados de hipospadias medios (peneanos), operados por primera vez y con un período de seguimiento postoperatorio mínimo de 1 año. Se excluyen las estenosis meatales.

Resultados. Durante este período se realizaron un total de 50 uretroplastias de Snodgrass. El Grupo 1 está formado por pacientes en los que se empleó el colgajo prepucial dorsal vascularizado para el cierre del defecto prepucial ventral: 16 pacientes (32%), edad media 30 meses (13-72 meses), fístula 4 niños (25%), dehiscencia de uretroplastia 1 (6,25%), retracción del meato en pene distal 1 (6,25%). El Grupo 2 incluye pacientes en los que se emplearon otras técnicas (Byars en el 53%): 34 pacientes (68%), edad media 43 meses (16-144 meses), fístula en 8 niños (23,5%), dehiscencia de la uretroplastia 1 (3%), retracción del meato en pene distal 1 (3%).

Conclusiones. En nuestra experiencia, la utilización del colgajo prepucial dorsal vascularizado para el cierre del defecto cutáneo ventral en pacientes con hipospadias medios no se asocia con una disminución de las complicaciones postoperatorias.

INDICACIONES DE CIRUGÍA DE RESECCIÓN PULMONAR EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

Ortega Escudero M, Gutiérrez Dueñas JM, Hernández Díaz C, Chamorro Juárez MR, Ruiz Hierro C, Pradillos Serna JM, Ardelá Díaz E. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción y objetivos. La cirugía de resección pulmonar es muy poco frecuente en la edad pediátrica. Nuestro objetivo es analizar las características de los pacientes sometidos a resecciones pulmonares en nuestro centro durante 1 año.

Métodos. Estudio descriptivo y retrospectivo que recoge las características clínicas y evolución de pacientes en los que se ha realizado cirugía de resección pulmonar en nuestro centro en el último año (mayo 2013 a mayo de 2014).

Resultados. Se incluyen en el estudio 9 pacientes (55,6% mujeres). La mediana de edad fue 60 meses (rango 2 meses a 192 meses). De los 4 pacientes lactantes intervenidos, en 3 el diagnóstico se hizo prenatalmente. Las patologías más frecuentes fueron la malformación adenomatoidea quística en los lactantes y las bullas apicales en los adolescentes. De un total de 11 intervenciones realizadas, en 2 el abordaje

fue mediante toracoscopía. Se presentó 1 complicación que precisó reintervención en la paciente sometida a lobectomía por aspergiloma.

Conclusiones. Las patologías de la edad pediátrica que precisan cirugía de resección pulmonar son muy infrecuentes. El potencial maligno de algunas patologías, incluso asintomáticas, recomienda su tratamiento quirúrgico.

CINÉTICA DE MARCADORES DE INFECCIÓN (PCR, PCT E IL6) TRAS DISTINTOS TIPOS DE CIRUGÍA.

Sariago A, Rey C, Medina A, Concha A, Mayordomo J, Vivanco A, Los-Arcos M, Menéndez S. UCIP. Área Gestión Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Universidad de Oviedo.

Objetivos. Determinar la cinética de la proteína C reactiva (PCR), procalcitonina (PCT) e interleukina 6 (IL6) tras distintos tipos de cirugía en pacientes pediátricos.

Material y métodos. Estudio prospectivo observacional que incluye 119 niños ingresados en UCIP tras distintos tipos de cirugía. Los valores de PCR, PCT e IL6 fueron determinados tras la cirugía.

Resultados. Las medias de los valores plasmáticos de PCR (mg/dl), PCT (ng/ml) e IL6 (pg/ml) se muestran en la tabla III. El pico de la IL6 se produce en las primeras horas del postoperatorio, mientras que el pico de los valores de PCT y PCR se produce más tardíamente. Los valores pico de PCT se mantienen por debajo del punto de corte para sepsis (1 ng/ml) en el postoperatorio de cirugía ORL, neurocirugía y cirugía ortopédica, mientras que los valores de PCR se elevan siempre por encima del punto de corte para sepsis (5 mg/dl). Las diferencias observadas, según se tratase de cirugía limpia o cirugía sucia, son estadísticamente significativas ($p < 0,05$) para PCR y PCT a las 0, 24, 48 y 72 h, y para los valores de IL6 a las 0 h.

Conclusiones. PCT e IL6 se perfilan como mejores herramientas diagnósticas de infección en el postoperatorio que la PCR, cuya interpretación puede ser más problemática.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DEL NIÑO GRAN QUEMADO EN NUESTRO MEDIO.

Sánchez Vélez T, Tapia Gómez A, Onoda M, Martín Bahamontes C, Manzano del Amo S, Lázaro Ramos J, Gómez de Quero Masía P, Fernández Carrión F. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Objetivo. Realizar un análisis descriptivo del manejo del niño gran quemado ingresado en nuestro hospital en los últimos diez años.

Material y métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo de los pacientes ingresados en nuestro hospital con diagnóstico de gran quemado desde julio de 2004 hasta agosto de 2014 ambos incluidos.

Resultados. Ingresaron 13 pacientes, con edad media de $4,27 \pm 2,02$ (0-12 años). El 54% de los pacientes procedían de Salamanca, 31% de Zamora y 15% de Ávila. El porcentaje de superficie corporal quemada fue de $14,67\% \pm 7,23\%$. 2014 ha sido el año con mayor número de ingresos con un total de 4. La etiología de la quemadura se distribuye en llama

TABLA III.

	PCR 0 h	PCT 0 h	IL6 0 h	PCR 24 h	PCT 24 h	IL6 24 h	PCR 48 h	PCT 48 h	IL6 48 h	PCR 72 h	PCT 72 h	IL6 72 h
ORL	3,4	0,1	26,8	9,6	0,3	11,0	16,1	0,9		13,2	0,3	42,0
Abdominal	9,9	5,2	3864,1	13,6	4,4	643,1	17,9	2,0	564	11,4	1,2	59,8
Torácica	4,5	0,5	141,7	12,3	2,4	120,9	17,9	1,9	45,7	12,9	0,5	55,3
Ortopedia	1,2	0,1	78,3	5,5	0,2	68	6,6	0,2	47,5	9,9	0,1	20,0
Neuroqx	1,5	0,1	53,1	6,0	0,3		10,1	0,2	40,3	5,8	0,1	31,0

o fuego 38%, agua hirviendo 23%, aceite hirviendo 15% y electrocución, abrasión y líquido caliente 8% respectivamente. Como analgesia se utilizó metamizol pautado o en perfusión continua y en caso de mal control del dolor, cloruro morfíco, necesario en el 46% de los casos. Se pautó antibiótico en el 38,5% de los pacientes, siendo pautado desde el momento inicial solo en el 15% de los casos. En todos los pacientes se utilizó como sueroterapia inicial Ringer Lactato y solo en el 7,7% de los casos se administró albúmina en las primeras 24 horas. Se aplicó oxígeno suplementario en el 61,5% de los casos. El 61,5% recibió nutrición enteral precoz. El 7,7% de los casos precisó transfusión y el 7,7% drogas vasoactivas (dopamina). Los niveles medios de PCR en las primeras horas fueron de $0,9 \pm 1,2$ en el grupo sin antibiótico inicial frente al $2,7 \pm 2,5$ en los que si se pautó antibiótico desde el ingreso. A las 24 horas la PCR en los pacientes sin antibiótico fue de $2,7 \pm 1,2$ y de $4,1 \pm 5,2$ en aquellos que sí tenían antibiótico. En ambos casos no había diferencias estadísticamente significativas. El 78% de los pacientes se trataron en nuestro hospital y el 23% se derivó a un hospital de referencia para grandes quemados.

Conclusiones. La atención al gran quemado se puede realizar en nuestra comunidad en la mayoría de los casos, ya que contamos con un equipo de cirugía plástica con amplia experiencia en estos pacientes y el apoyo de una unidad de cuidados intensivos pediátricos para el manejo inicial, curas bajo sedoanalgesia y tratamiento postquirúrgico de estos niños.

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG: REVISIÓN DE CASOS Y ESTUDIO GENÉTICO DEL GEN RET. Galbis Soto S¹, Bahillo Curieses P¹, Marcos Temprano M¹, Del Cañizo López A², Sánchez Abuín A², Molina Vázquez ME², Aguilar Cuesta R², Fernández R³. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ³Unidad de Gestión Clínica de Genética. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La enfermedad de Hirschsprung (EH) es una malformación congénita caracterizada por la ausencia de células ganglionares en el intestino distal. Su etiopatogenia en muchos casos es de base genética (deleciones del protooncogén RET en el 50% de las formas familiares). Se han descrito que los pacientes con EH y mutaciones del gen RET en los codones 609, 611, 618, 620, 630, 634, 768, 790, 791, 804 y 891 tienen un riesgo alto de desarrollar CMT (carcinoma medular de tiroides) y, por tanto, estaría indicada la tiroidectomía profiláctica precoz en esos casos por lo que es muy importante solicitar este estudio en todo paciente con EH.

Objetivo. Analizar las características clínico-epidemiológicas, diagnóstico, tratamiento y evolución de los pacientes valorados en nuestro centro en los últimos 6 años (2009-2014).

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo retrospectivo de dichos pacientes.

Resultados. Se han registrado 9 pacientes con EH, 66% son niños y 33% niñas. Ningún paciente tiene antecedentes familiares (AF) de EH. Un caso presenta AF múltiples de patología tiroidea. El 100% de los pacientes nacieron a término, procedentes de un embarazo normal. Un caso presenta trastorno del espectro autista asociado. El 100% manifestaron la enfermedad en el periodo neonatal con una media de edad de presentación a los 5 días de vida. El 88,8% (8 casos) eliminaron el meconio en las primeras 24-48 horas de vida. Todos ellos presentaron clínica consistente en distensión abdominal y/o estreñimiento dentro de los primeros 28 días de vida. Al 100% de los pacientes se le realizaron radiografía simple de abdomen y enema opaco para el diagnóstico así como biopsia rectal que demostró la ausencia de células ganglionares en el tramo rectosigmoideo. El 100% son de localización rectosigmoidea. Todos fueron intervenidos en los dos primeros años de vida siendo tratados previamente con técnica de Nursing diaria. En el 37,5% de los

casos se realizó técnica quirúrgica consistente en descenso endoanal y en el 62,5% de los casos se realizó cirugía en dos etapas con resección intestinal e ileostomía o colostomía de descarga con cierre posterior. Uno de ellos aún no ha sido intervenido quirúrgicamente. Se solicitó al 100% de los pacientes el estudio de Gen RET detectándose en una de las pacientes una mutación puntual c.1907C>T (p.Threo636Met, T636M) en el exón 11 de RET y en la mayoría de los pacientes restantes se encuentra la variante intrónica c.73+9277T>C de RET.

Conclusiones. Es importante la realización del estudio genético en estos pacientes para el mejor conocimiento de su etiopatogenia y también debido a que de sus resultados derivan decisiones terapéuticas relevantes.

COLESTASIS INTRAHEPÁTICA Y DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE CAROLI: A PROPÓSITO DE UN CASO. Cueli del Campo L¹, Palacios Sánchez M¹, Álvarez González D¹, García Calatayud S¹, Ortúzar Guillamón P, Azueta Etxebarria A³. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Radiodiagnóstico, ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La enfermedad de Caroli es la dilatación quística congénita de los conductos biliares intrahepáticos. Se engloba dentro de las enfermedades fibroquísticas, como la poliquistosis renal, con la que comparte determinantes genéticos por lo que no es infrecuente su asociación. Las manifestaciones clínicas son debidas a estasis biliar y litiasis intrahepática. Cuando asocia fibrosis hepática congénita puede cursar con hipertensión portal. La mayor morbi-mortalidad se debe a las colangitis recurrentes y al desarrollo de colangiocarcinoma.

Caso clínico. Presentamos el caso de una lactante que ingresa a los 2 meses de edad por colestasis hepática y estancamiento ponderal. Anictérica, presenta hepatomegalia de 3,5 cm, con resto de exploración física normal. No refieren coluria ni acolia. No antecedentes de interés. En analítica realizada se objetiva una elevación de transaminasas, fosfatasa alcalina e hiperbilirrubinemia mixta. Estudio negativo para hepatopatías víricas, metabólicas, tóxicas y de depósito, con ecografía abdominal normal. La biopsia a los 3 meses de edad muestra bandas de fibrosis portoportales y espacios porta con proliferación ductal marcada, sugestivo de fibrosis hepática congénita. Recibe dietoterapia con suplementos de MCT y vitaminas liposolubles. Es seguida en consultas de Gastroenterología Infantil realizándose controles clínico-analíticos y ecográficos periódicos. A lo largo de los años evoluciona asintomática, a excepción de talla límite, pubertad retrasada y leve hepatomegalia con elevación de enzimas hepáticas (máximo alcanzado GPT 694 U/L, GOT 337 U/L, GGT 916 U/L) y cifras siempre normales de fosfatasa alcalina y bilirrubina. La ecografía a la edad de 13 años detecta leve dilatación de la vía biliar intrahepática, sin signos de hipertensión portal. Se realiza elastografía que demuestra fibrosis hepática. La colangiorresonancia corrobora la dilatación de vía biliar que afecta a ramas lobares y segmentarias, más manifiesta en lóbulo hepático izquierdo, hallazgos sugestivos de enfermedad de Caroli en su forma asociada a fibrosis hepática congénita.

Comentarios. La enfermedad de Caroli puede cursar de forma asintomática como en el caso de nuestra paciente. Sin embargo, en la historia natural pueden aparecer síntomas derivados de litiasis intrahepática, colangitis recurrentes e incluso colangiocarcinoma. Para casos avanzados que afectan a ambos lóbulos debe considerarse el trasplante hepático.

CAUSA INFRECUENTE DE DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE. Valladares Díaz AI¹, Garrote Molpeceres R¹, García Velázquez J¹, Reig del Moral C¹, Moreno Vicente-Arche BM¹, Santana Rodríguez C, Molina Vázquez ME². ¹Servicio de Pediatría. H. General de Segovia. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. H. Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. El dolor abdominal recurrente (DAR) es causa frecuente de consulta en las servicios de urgencias pediátricas, llegando a producir incapacidad y limitación importante en las actividades cotidianas. Su etiología es multifactorial, requiriendo realizar múltiples pruebas complementarias para llegar a un diagnóstico etiológico y aplicar un tratamiento adecuado.

Caso clínico. Mujer de 8 años de edad. Antecedentes familiares de enfermedad de Chron en rama materna. Presenta dolor abdominal intermitente en FID de unas horas de evolución, sin otros síntomas. Hábito defecatorio normal. Exploración física: Dolor a la palpación en FID, sin signos de irritación peritoneal; resto normal. Tras efectuar analítica sanguínea y orina, junto con ecografía abdominal, se objetivan múltiples adenopatías mesentéricas a nivel de FID, de características reactivas; se diagnostica de adenitis. Seis meses después reingresa con la misma clínica, más prolongada y mantenida en el tiempo, asociando náuseas, algún vómito alimenticio aislado e hiporexia, con adecuada ganancia ponderal. En la exploración física persiste dolor a la palpación en FID, sin otros hallazgos, y en las exploraciones realizadas destaca una calprotectina fecal de 106 mg/kg. En la ecografía abdominal continúan visualizándose pequeños ganglios mesentéricos en FID. Ante persistencia de abdominalgia recurrente con mejoría parcial tras analgesia, se solicita TAC abdominal (pequeña cantidad de líquido libre en saco de Douglas), siendo remitida a centro de referencia para valoración quirúrgica, donde realizan laparoscopia exploradora con el hallazgo y resección parcial de lipoma mesentérico de 5x3 cm. Mejoría postquirúrgica significativa del dolor.

Conclusiones. Los lipomas mesentéricos son una entidad inusual de DAR en Pediatría, siendo más frecuentes en mujeres adultas. Suelen pasar desapercibidos hasta producir clínica sistémica y/o compresiva. En niños se localizan en tronco y extremidades, pudiendo aparecer en tórax, pelvis, retroperitoneo y área paratesticular, siendo infrecuentes los mesentéricos. Su diagnóstico preoperatorio es raro. La laparoscopia exploradora con resección es la mejor forma de tratamiento debido al reducido potencial maligno de los lipomas y su baja tasa de recurrencias (menor del 5%), con mejoría sintomatológica postquirúrgica evidente en los casos descritos.

Viernes 7 de noviembre - Sala Menor

Moderadores: Monserrat Martín Alonso y José Martín Ruano

UTILIDAD DE UN SISTEMA CIEGO DE MONITORIZACIÓN CONTINUA DE GLUCOSA. Galbis Soto S, Ortega Vicente E, Figueroa Ospina L, Bahillo Curieses P. Servicio de Endocrinología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La monitorización continua de glucosa (MCG) consiste en la medición de forma continuada de la glucosa en el espacio intersticial, a través de sensores específicos, de manera automática y poco invasiva. Estos métodos ofrecen una imagen completa poniendo de manifiesto las excursiones glucémicas y han representado un gran avance en la última década para conseguir una optimización del control glucémico, facilitando así un ajuste más preciso del tratamiento insulínico y minimizando por tanto el riesgo de hipoglucemias y de hiperglucemias.

Objetivos. Descripción del perfil glucémico del paciente durante las 24 horas, aportando información sobre las fluctuaciones y tendencias de los niveles de glucosa en los distintos tramos del día.

Material y métodos. Se ha utilizado el sistema iPro™2 MCG Profesional de Medtronic, que es un sistema de lectura retrospectiva, ciego. El sensor tiene una vida media limitada entre 6 y 7 días y registra un total de 288 mediciones de glucosa al día.

Casos clínicos. **Caso 1:** mujer de 12 años remitida a nuestro Hospital por glucosuria e hiperglucemia detectada en analítica realizada por "mareos". S.O.G: Glucemia basal 118 mg/dl, a los 120': 191 mg/dl. HbA1c 5,7%. Estudio de inmunidad pancreática: IAA negativos, IA2 negativos, **GAD positivos**. Se instaura una alimentación en raciones de 10 g de hidratos de carbono, realización de controles glucémicos pre y postprandiales 2-3 veces por semana, y se coloca el sensor de MCG. **Caso 2:** mujer de 14 años con DM1 diagnosticada en 2011 (glucemia capilar al diagnóstico 460 mg/dl, ausencia de cetoacidosis, HbA1c: 11,7%). **IA2 positivos**, con GAD, IAA negativos. **HLA DQ8 y DR4 positivos**. En última visita a consulta presenta una **HbA1c de 10,8% e incongruencia con las cifras de glucemia capilar** aportadas por lo que se decide la MCG. **Caso 3:** varón de 9 años con alteración de S.O.G con negatividad reiterada de inmunidad pancreática. Última HbA1c: 5,6%. **SOG: 88 mg/dl glucemia basal, a los 120 minutos 262 mg/dl**. Estudio genético para genes GCK y HNF1A: no se detectan mutaciones. Se realiza MCG y perfiles glucémicos pre y postprandiales con normalidad de resultados. Actualmente sigue una dieta en raciones de hidratos de carbono sin medicación. **Caso 4:** varón de 3 años con DM1 diagnosticada hace 10 meses con glucemia capilar al diagnóstico de 268 mg/dl, cetonemia 6.4 mmol/L, ph 7.39, HbA1c:8.9%. **Ac AntiGAD positivos**, resto de anticuerpos negativos Última HbA1c 7%. Presenta aceptable control con **variabilidad glucémica**. Se realiza MCG. (Fig. 3)

Conclusiones. Los pacientes que pueden obtener un mayor beneficio de la utilización de los sistemas de MCG son aquellos que presentan hipoglucemias inadvertidas, nocturnas o graves; pacientes que presentan gran variabilidad del control glucémico independientemente del nivel de HbA1c y pacientes con niveles de HbA1c persistentemente elevados a pesar de realizar terapia insulínica intensiva y realizar un correcto autocontrol de sus glucemias capilares. El sistema ciego de MCG iPRO2 es un sistema rápido de insertar, cómodo de llevar y apenas precisa formación del paciente.

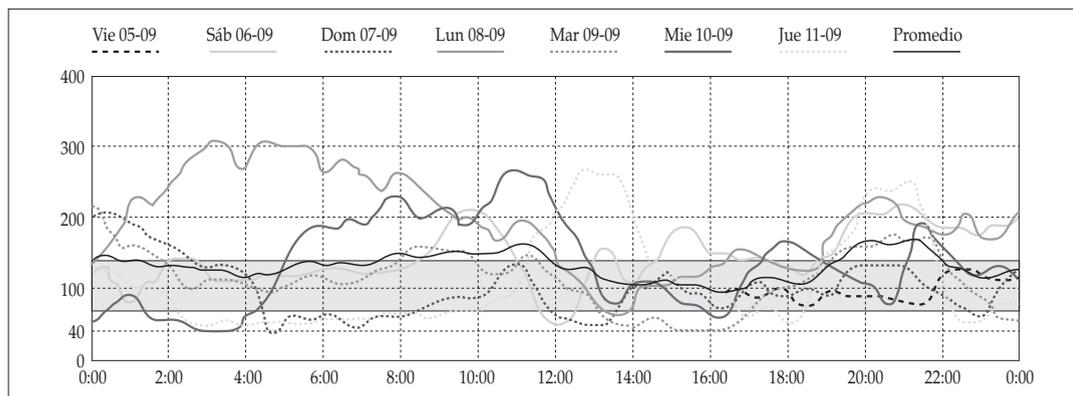


Figura 3.

SÍNDROME DE RESISTENCIA A LAS HORMONAS TIROIDEAS FAMILIAR A PARTIR DE UN CASO ÍNDICE. *Pérez Rodríguez M, Puente Ubierna L, Blanco Barrio A, Garrido Barbero M, Gabaldón Pastor D, Torres Mariño C, Gorría Redondo N, Aja García G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

Introducción. La resistencia a las hormonas tiroideas (RHT) es un síndrome autosómico dominante causado en más del 85% de los casos por una mutación en el receptor beta de las hormonas tiroideas (THRB). Se caracteriza por cifras elevadas de hormonas tiroideas junto con niveles de TSH normales o ligeramente elevados. Es una alteración muy poco frecuente, con una incidencia de uno por cada 50.000 nacidos vivos.

Caso clínico. Niña de 4 años derivada desde Atención Primaria, por hallazgo casual de T4 libre 2,9 ng/dl (valores normales: 0.96-1.86 ng/dl) y TSH 8,75 mcU/ml (valores normales: 0.57-4.13 mcU/ml) con autoinmunidad negativa. Como antecedente destacable, madre con hipertiroidismo que no precisaba tratamiento. En la exploración física, detectamos bocio grado IA, sin otros síntomas o signos de hipertiroidismo. Tras confirmación de elevación de cifras de T4 libre y TSH, se realiza ecografía y gammagrafía tiroideas con aumento del tamaño glandular. Se solicita el estudio genético del gen THRB (secuenciación de los exones 7-10), hallándose la mutación patogénica p.R243Q. en heterocigosis en el caso índice. Posteriormente, se realiza estudio familiar donde se objetiva la misma mutación del gen THRB en la madre y sus dos hermanos. La evolución de la paciente es favorable con descenso del tamaño del bocio y de las cifras de TSH sin tratamiento.

Conclusiones. El síndrome de RHT debe sospecharse al hallar concentraciones elevadas de hormonas tiroideas (T4 libre y/o T3 libre -T3 total) junto con cifras de TSH normales o discretamente elevadas. La entidad presenta escasa expresividad clínica en discordancia con las alteraciones analíticas, debido a la elevación de las hormonas tiroideas que compensan la hiposensibilidad de los receptores. Es recomendable realizar despistaje familiar. Cabe destacar la importancia de un diagnóstico precoz para evitar conductas terapéuticas iatrogénicas.

SEGUIMIENTO DE LAS COMPLICACIONES CRÓNICAS ASOCIADAS A LA DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN UN AREA DE SALUD. *Del Villar Guerra P^{1,4}, de Luis Román D², González Sagrado M³, Hernando Mayor JC¹, Centeno Malfaz F¹, del Villar Galán R¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Unidad de apoyo a la Investigación. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ³Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico Universitario. Valladolid. ⁴Servicio de Pediatría. Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero, Burgos.*

Objetivos. La historia natural de la diabetes mellitus tipo 1 (DM1) se caracteriza por una serie de complicaciones agudas. Esto incluye la hipoglucemia, la hiperglucemia, la cetoacidosis, y otras crónicas como las enfermedades macro/microvasculares. Sin embargo, poco se sabe sobre el desarrollo de las complicaciones crónicas de la aparición de la enfermedad a edades tempranas. El objetivo del presente estudio fue describir en pacientes que debutan con DM1 (menores de 19 años) el seguimiento y el desarrollo de complicaciones crónicas.

Métodos. Se realizó un diagnóstico, seguimiento y control de las enfermedades vasculares crónicas asociadas con DM1 en niños y adolescentes. Se siguieron las normas internacionales para el control evolutivo de las complicaciones crónicas asociadas a la DM1. El estudio se realizó durante los años 2001-2011 y se examinaron un total de 78 historias clínicas.

Resultados. Se realizaron electroneuromiografías en el 15,4% de los niños tras 5 del debut de DM1. Sin embargo, no se realizaron pruebas

clínicas para la neuropatía diabética. Para el cribado de la retinopatía diabética se realizó un screening en el 83,3% y el 88,5% de los casos en el primer año y a los 5 años de seguimiento, respectivamente. Para la nefropatía diabética la se realizó un screening en el 87,2% en el primer año y 5 años de seguimiento.

Conclusiones. Creemos firmemente que la detección temprana de estas complicaciones es fundamental para el diagnóstico precoz de las complicaciones crónicas asociadas a la DM1 en niños y jóvenes.

PRESENTACIÓN CLÍNICA EN PACIENTES CON DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN UN ÁREA DE SALUD. *Del Villar Guerra P^{1,4}, de Luis Román D², González Sagrado M³, Hernando Mayor JC¹, Centeno Malfaz F¹, del Villar Galán R¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Unidad de apoyo a la Investigación. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ³Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico Universitario. Valladolid. ⁴Servicio de Pediatría. Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero, Burgos.*

Objetivos. La presentación clínica de la diabetes mellitus tipo 1 (DM1) es muy variable y heterogénea, pueden ser debidas a complicaciones agudas graves que podemos sospechar la enfermedad de inmediato hasta formas asintomáticas o incluso detecciones ocasionales. El objetivo del presente estudio fue describir en pacientes que debutan con DM1 (menores de 19 años) el patrón clínico y las características del laboratorio en la presentación de la DM1.

Métodos. El estudio se realizó durante los años 2001 a 2011. Se examinó un total de 78 historias clínicas.

Resultados. La clínica inicial más frecuente en urgencias fue poliuria y polidipsia en el 92,1% (70 casos). Al ingreso, el 81,8% tenían una buen estado general (63 casos), regular esado general el 16,9% (13 casos) y el 1,3% mal estado general (1 caso) (NS). Ningún paciente tenía el nivel de conciencia de coma, daño neurológico o la muerte. La duración de los síntomas fue de 25,83 ± 26,14 días. El 34,2% de los pacientes (26 casos) presentó cetoacidosis diabética, siendo en el 7,9% graves (6 casos). En urgencias, el promedio de glucemia venosa fue 485,8 ± 183,8 mg/dl; HbA1c 11,5 ± 2,1%; péptido C 0,38 ± 0,2 nmol/L; pH sanguíneo 7,29 ± 0,1; bicarbonato de 18,08 ± 7,23 mmol/L; cetonemia 1,97 ± 3,17 mmol/L.

Conclusiones. Para el reconocimiento temprano de los síntomas de los pacientes se requiere una concienciación social y médica para evitar los tipos más graves de presentación de la DM1.

HISTORIA PERSONAL Y AMBIENTAL EN PACIENTES CON DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN UN ÁREA DE SALUD. *Del Villar Guerra P^{1,4}, de Luis Román D², González Sagrado M³, Hernando Mayor JC¹, Centeno Malfaz F¹, del Villar Galán R¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Unidad de apoyo a la Investigación. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ³Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico Universitario. Valladolid. ⁴Servicio de Pediatría. Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero, Burgos.*

Objetivos. Hay una clara evidencia de que los factores personales y ambientales aumentan el riesgo de diabetes mellitus tipo 1 (DM1). Muchos estudios muestran que aumentan el riesgo de desarrollar diabetes en personas susceptibles. El objetivo del presente estudio fue describir los antecedentes personales y ambientales en pacientes que debutan con DM1 (menores de 19 años).

Métodos. El estudio se realizó durante los años 2001 a 2011. Se examinó un total de 78 historias clínicas.

Resultados. El parto fue por cesárea en el 14,3% (9 pacientes). La estacionalidad al nacimiento y al diagnóstico de la DM1 fueron del 57,7% (45 casos) y del 35,8% (28 casos) en los meses de invierno, respectivamente. La edad gestacional fue de 4,8% para los prematuros

tardíos y un 1,3% para los embarazos antes de las 34 semanas. La edad media de las madres al nacer fue de $33,5 \pm 4,2$ años, y eran primíparas el 49,2% (31 casos) y mayores de 35 años el 30% ($p < 0,001$). El peso promedio fue de $3.218,73 \pm 465,57$ g. En general, 79,5% de los pacientes fueron amamantados y menores de 3 meses el 42,9%. Además, 24 de los pacientes (31,2%) tenían antecedentes de factores de riesgo ambientales: ictericia: 14 y 5 pacientes precisaron fototerapia; asma: 6; rinoconjuntivitis: 6; enfermedad autoinmune: 1 y ningún paciente tenía ecema.

Conclusiones. Si pudieron ser identificados y eliminados estos factores ambientales, es obvio que debería ser posible reducir el número de niños que desarrollan DM1.

ESTUDIO DE LOS ANTECEDENTES FAMILIARES RELACIONADOS CON DM1 EN NIÑOS Y ADOLESCENTES. *Del Villar Guerra P^{1,4}, de Luis Román D², González Sagrado M³, Hernando Mayor JC¹, Centeno Malfaz F¹, del Villar Galán R¹.* ¹Servicio de Pediatría, ³Unidad de apoyo a la Investigación. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico Universitario. Valladolid. ⁴Servicio de Pediatría. Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero, Burgos.

Objetivos. Ya es sabido que la diabetes mellitus tipo 1 (DM1) tiene un componente hereditario. En general, un porcentaje comprendido entre el 10-15% de los niños diabéticos tienen un pariente de primer grado afecto de la enfermedad. Sin embargo, poco se sabe acerca de lo que los antecedentes familiares pueden influir en la incidencia de DM1 en niños. El objetivo del presente estudio fue describir los antecedentes familiares en pacientes que debutan con DM1 (menores de 19 años).

Métodos. El estudio se realizó durante los años 2001 a 2011. Se examinó un total de 78 historias clínicas.

Resultados. En total, 42 (46,2%) pacientes tenían antecedentes familiares asociados con DM1. Se detectaron antecedentes familiares de DM1 en 17 pacientes (22,1%) (9 de primer grado: hermanos: 5 (6,4%); padre: 3 (3,8%), y la madre: 1 (1,3%)). Además, 27 de los pacientes (35,1%) tenían antecedentes familiares de diabetes tipo 2 y en todos estos casos, la relación era de segundo grado. Presentaron antecedentes de diabetes gestacional en 3 pacientes, 8 pacientes (10,4%) antecedentes de enfermedades patología tiroidea y un solo paciente (1,3%) antecedente de enfermedad celíaca. Por último, en 3 pacientes (3,9%) había antecedentes familiares de enfermedad autoinmune.

Conclusión. Nuestros resultados confirman igual que en estudios previos, que la mayoría de los niños debutan con DM1 sin ninguna asociación clara familiar (es decir, tener un pariente de primer grado). Sin embargo, este estudio da a conocer la importancia de otras enfermedades comórbiles (tiroideas, celíaca y enfermedades autoinmunes) en la aparición de la enfermedad en niños y adolescentes.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA DIABETES TIPO MELLITUS TIPO 1: UNA TENDENCIA PREOCUPANTE. *Del Villar Guerra P^{1,4}, de Luis Román D², González Sagrado M³, Hernando Mayor JC¹, Centeno Malfaz F¹, del Villar Galán R¹.* ¹Servicio de Pediatría, ³Unidad de apoyo a la Investigación. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico Universitario. Valladolid. ⁴Servicio de Pediatría. Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero, Burgos.

Objetivos. La diabetes mellitus tipo 1 (DM1) es una enfermedad de alarma mundial. La incidencia de DM1 varía en diferentes lugares geográficos, pero parece ir en aumento a nivel mundial. Aproximadamente, el 90% de los casos diagnosticados son niños y hasta un 10% de los adultos. En la mayoría de las veces la aparición de DM1 es en pacientes menores de 20 años. Por lo tanto, este aspecto constituye un

área de investigación en materia de estudios epidemiológicos en niños y adolescentes. El objetivo de este estudio fue describir la epidemiología de la DM1 en pacientes menores de 19 años.

Métodos. El estudio se realizó durante los años 2001 a 2011 se examinaron un total de 78 historias clínicas derivadas de la misma zona de salud.

Resultados. Aunque los casos diagnosticados de DM1 fueron variables cada año, la incidencia global fue alta ($17,07/100.000/\text{año}$; IC del 95%: 13,2-21). No se observaron diferencias entre sexos. La edad media general de inicio de la DM1 fue $114,1 \pm 54,4$ meses y no se observaron diferencias entre sexos (hombres: $116,8 \pm 57,8$ meses; mujeres: $111,3 \pm 51,3$ meses). Por grupos de edad la mayoría de los pacientes se encontraban dentro de 10-14 años ($n = 30$; 38,5%), seguido de 5-9 años ($n = 27$; 34,6%) y 0-4 años ($n = 11$; 14,1%) respectivamente.

Conclusiones. Los resultados de nuestro estudio sustentan una preocupante tendencia al alza de los casos de DM1 en niños. Un resultado significativo es el número de casos diagnosticados de DM1 en el grupo de 0-4 años de edad. Este hallazgo sugiere que el inicio de la enfermedad tal vez sea antes de lo que se pensaba. Si esta tendencia persistiera esto podría constituir un grave problema de salud pública.

DISEÑO Y VALIDACIÓN DE UN PANEL DE SECUENCIACIÓN MASIVA DIRIGIDA AL DIAGNÓSTICO DE LAS DIÁTESIS HEMORRÁGICAS HEREDITARIAS. *Bastida Bermejo JM¹, Álvarez Álvarez N², Riesco Riesco S², González Porras JR¹, Benito Bernal A², Manzano Del Amo S², Muriel Sánchez M², Mendoza Sánchez MC².* ¹Servicio de Hematología, ²Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. Las diátesis hemorrágicas hereditarias (DHH) se engloban dentro de un conjunto de desórdenes que ocurren como resultado de alteraciones en el proceso hemostático. El diagnóstico confirmatorio se consigue con el análisis genético y la identificación de la alteración molecular subyacente. Clásicamente éste se realizaba mediante secuenciación de genes candidatos, técnica laboriosa no aplicable a las DHH de base genética desconocida. El objetivo de este estudio es el diseño y validación de un panel de secuenciación masiva para el diagnóstico de las DHH y la identificación de nuevas mutaciones en este tipo de patologías.

Pacientes y métodos. Se diseñó un panel personalizado en el que se incluyeron 106 genes implicados en trombopatías y coagulopatías hereditarias. Se estudiaron 48 pacientes. Para el proceso de validación se utilizó la muestra de ADN de 8 pacientes no relacionados con DHH y la mutación responsable de la enfermedad ya conocida. Una vez validado se procedió al diagnóstico molecular de 40 pacientes afectados de DHH.

Resultados. Se obtuvo 100% de éxito en el proceso de validación. A continuación se procedió al estudio de pacientes afectados de DHH no filiados. Destacamos el diagnóstico de un niño con trombopenia de 2 años de evolución que presenta mutación en WAS (p.Arg268Gly fs ter40), un síndrome de plaqueta gris en 2 miembros de una familia con mutación en NBEAL2, 1 paciente con MYH9, un niño con sospecha de Enfermedad de von Willebrand que presenta la mutación p.Gln2208Arg en F8, compatible con hemofilia A leve y una niña de 13 años con trombopenia desde el nacimiento, agenesia renal y agenesia de cuerpo calloso con mutación en FLNA (p.Thr1232Ile) compatible con Heterotopia Nodular Periventricular. 7 mutaciones no estaban descritas previamente en la literatura.

Conclusiones. Este panel de secuenciación masiva permite la detección de forma rápida y automatizada de mutaciones nuevas o ya conocidas relacionadas con la enfermedad y por tanto facilita el diagnóstico molecular de los enfermos con DHH y su manejo clínico.

DIABETES INSÍPIDA, A PROPÓSITO DE UN CASO. *Martín Bahamontes C, Martín Alonso M, Prieto Matos P, Benito Bernal A, Riesco Riesco S, Garzón Gutería MT, Criado Muriel C, Onoda M. Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología Infantil. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. La poliuria es un síntoma relativamente frecuente que nos debe poner en alerta a los Pediatras, puesto que puede ser la primera manifestación de una afectación orgánica. Debemos sospechar una diabetes insípida ante un cuadro de poliuria y polidipsia que característicamente no se limite al día y asocie síntomas generales como astenia y pérdida de peso. La prueba de restricción hídrica permite clasificar la diabetes insípida.

Resumen del caso. Niña de 5 años derivada por su Pediatra por cuadro de poliuria diaria cuantificada de hasta 3.600 ml y polidipsia de 3.500 ml de inicio brusco. No presentaba antecedente de TCE ni clínica neurológica. La polidipsia se caracterizaba por persistir durante la noche. Además, asociaba síntomas generales como astenia y estancamiento ponderoestatural. Ante la poliuria de 11,36 ml/kg/h se decide ingreso para estudio. Para realizar el diagnóstico diferencial de los estados poliúricos, se determinaron los niveles basales de osmolaridad urinaria, osmolaridad plasmática, y sodio plasmático. Dado que los valores basales no fueron concluyentes para realizar el diagnóstico diferencial, se recurrió a la prueba de deprivación hídrica con desmopresina. Tras 8 horas de restricción hídrica, la ausencia de elevación de la osmolaridad urinaria confirmó la diabetes insípida y el aumento > 50% de la osmolaridad urinaria inmediatamente después de la administración de desmopresina permitió catalogarla de diabetes insípida central. Mediante RMN se objetivó una masa a nivel de la glándula hipofisaria cuya biopsia permitió confirmar el diagnóstico etiológico de germinoma.

Conclusiones. La diabetes insípida central es una enfermedad rara. Se debe al déficit de vasopresina por cualquier causa que dañe el eje hipotálamo-hipofisario, representando los tumores un 46% de los casos en niños. Además del tratamiento etiológico, el objetivo de tratamiento en estos pacientes es normalizar la diuresis mediante la administración de desmopresina, análogo sintético de la vasopresina, para de esta forma recuperar la calidad de vida.

REVISIÓN DE LA POBLACIÓN CON SÍNDROME DE TURNER DE CANTABRIA. *Naranjo González C, González Escartín E, Cueli Del Campo L, Pozas Mariscal S, Bertholt Zuber L, Luzuriaga Tomás C. Servicio Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El síndrome de Turner (ST), producido por alteración citogenética completa o parcial del cromosoma X, se caracteriza por hipogonadismo hipergonadotropo, talla baja y fenotipo característico.

Objetivos. Revisar datos clínicos de 39 pacientes con ST seguidas en nuestro hospital. Describir las comorbilidades asociadas y analizar la respuesta al tratamiento con GH.

Resultados. N=39. El 90% consultó por talla baja. Edad media en la primera consulta $7,07 \pm 3,5$ años. Genética: 41% monosomía 45X; 8% 46Xi (Xq); 5% 45X/46XY; 5% 45X/46XX; 41% otros mosaicismos. Fenotipo característico en el 95%. Comorbilidades: tres pacientes cardiopatía congénita (dos de ellas coartación aorta), 38% patología ocular, 28% alteración de la audición, 18% uñas encarceradas, 8% riñón en herradura, 64% patología ósea. Densitometría ósea realizada en 21 pacientes (patológica en el 53%). Patología tiroidea en el 44% de las pacientes (tiroiditis autoinmune 87%). En 27 pacientes se realizó Sobrecarga Oral de Glucosa (74% tolerancia deteriorada, dos DM2). Alteración lipídica el 18%. Desarrollo psicomotor normal 57%; retraso leve 30% y moderado

13%. Pubertad espontánea 46%. Tratamiento con estrógenos 59%. Tratamiento con GH en 33 pacientes, 6 asociando oxandrolona. Analizamos respuesta al tratamiento en 28 pacientes. Edad media al inicio $9,18 \pm 2,8$ años, EO $7,98 \pm 2,68$ años, SDS talla $-3,05 \pm 0,6$. Duración media del tratamiento $76,7 \pm 29$ meses (18-127), 5 continúan en tratamiento. Velocidad de crecimiento máxima el 1º año de tratamiento $7,9 \pm 1,8$ cm/año. Talla genética $157,67 \pm 5,5$ cm. Talla final (N=23) $151,64 \pm 4,5$ cm (145,2-162,9), SDS $-1,89 \pm 0,7$. Ganancia en SDS de talla (talla inicio/talla final) $1,3 \pm 0,64$. La talla genética se relaciona con la talla final (Pearson $p < 0,05$). El incremento de talla en SDS al finalizar el tratamiento se relaciona con una menor edad cronológica y ósea inicial, y con una mayor duración del tratamiento (Pearson $p < 0,05$). No encontramos correlación entre talla al nacimiento y talla final. De las pacientes adultas (edad > 18 años), el 58% están en seguimiento por Endocrinología; tienen pareja estable 60% y 13% recibieron tratamiento de fertilidad sin éxito.

Conclusiones. El ST tiene más patología que la talla baja y fallo ovárico, trastornos que mejoramos con GH y estrogenización respectivamente. Resulta esencial tratar las posibles comorbilidades desde el diagnóstico y un posterior seguimiento integral en la edad adulta.

Viernes 7 de noviembre - Sala 2.7

Moderadores: Pedro Gómez de Quero y Javier López Ávila

USO DE DEXMETETOMIDINA EN UCIP. EXPERIENCIA INICIAL. *Fernández Carrión F, Tapia Gómez A, Santos Herráiz P, González Salas E, Betés Mendicutte M, Gómez de Quero Masía P, Serrano Ayestarán O, Sánchez Granados JM. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. La dexmedetomidina (DEX) es un agonista selectivo de los receptores alfa-2 que produce ansiolisis, sedación consciente y analgesia, sin causar depresión respiratoria. Aprobado en adultos como sedante en UCI, se ha descrito su uso compasivo en niños con ventilación mecánica (VM) que presentan sedación difícil y dosis elevadas de sedantes y analgésicos, o como tratamiento del síndrome de abstinencia a opioides y/o benzodicepinas, con buenos resultados. Presentamos nuestra experiencia inicial con DEX.

Casos clínicos. Se ha utilizado DEX en cinco ocasiones, en tres pacientes. Un varón de siete años con traumatismo cervical y rotura laríngea (sedación difícil), una mujer de 14 años con linfoma B que precisa VM por distrés respiratorio agudo (sedación difícil), y una mujer de dos años y medio que requiere tres cirugías por fístula de líquido cefalorraquídeo tras implante coclear (sedación difícil, tratamiento de síndrome de abstinencia). En los cinco episodios, los pacientes requerían dosis elevadas de opioides y sedantes en perfusión continua, además de bolos i.v., para conseguir un nivel de sedación y acoplamiento a la VM adecuados. Se comenzó el tratamiento con bolo de DEX de $0,5-1 \mu\text{g}/\text{kg}$ (en 3 ocasiones), y perfusión continua, dosis inicial $0,2-0,5 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$, titulando el efecto hasta dosis máxima entre $0,7-1,2 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$. En todos los casos se pudo disminuir las dosis de opioides y sedantes tras iniciar DEX, aumentando el nivel de sedación y mejorando el acoplamiento a la VM, aunque el nivel medio de la monitorización BIS disminuyó de media solo 10 puntos. Como complicaciones atribuibles a DEX, solo en una ocasión la niña de dos años y medio presentó hipotensión arterial moderada, sin repercusión clínica, que revirtió tras iniciar descenso de la perfusión de Midazolam.

Conclusiones. Dexmedetomidina puede ser útil en niños con ventilación mecánica que presentan sedación difícil, facilitando la retirada de VM, y disminuyendo las dosis necesarias de opiáceos y benzodicepinas, con lo que podrían disminuir complicaciones como el delirium y

el síndrome de abstinencia. También podría utilizarse como tratamiento sintomático del síndrome de abstinencia severo. Una dosis media entre 0,7-1,2 µg/kg/h suele ser efectiva. Se necesitan estudios multicéntricos que confirmen estos hallazgos.

SÍNDROME SHOCK TÓXICO: EXPERIENCIA EN NUESTRO SERVICIO DE PEDIATRÍA. *Ramajo Polo A, Fernández Carrión F, Élices Crespo R, Tapia Gómez A, Sánchez Vélez T, González Salas E, Betés Mendicute M, Sánchez Granados JM. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. El síndrome del shock tóxico (SST), descrito en 1978, es una enfermedad grave, aguda e infrecuente en niños, debida a infecciones por *Staphylococcus* o *Streptococcus*, que provocan una reacción inflamatoria por producción de toxinas. Ambos cuadros clínicos son difíciles de diferenciar debido a su similitud, estando caracterizados por fiebre, eritrodermia difusa, hipotensión y fallo multisistémico. El diagnóstico de sospecha es clínico, siendo confirmado con el aislamiento del germen en lugar estéril. El tratamiento se basa en medidas agresivas de soporte vital y antibioterapia con betalactámicos y clindamicina, precisando el uso de inmunoglobulinas o corticoides en casos graves. Presentamos la casuística del síndrome de shock tóxico en la unidad de cuidados intensivos de nuestro servicio.

Casos clínicos. Revisamos 3 casos clínicos, 2 niños y una niña, con edades de 9, 14 y 2 años respectivamente. Todos presentaron un cuadro clínico con fiebre elevada, hipotensión, y fallo multiorgánico (coagulopatía, hipertransaminasemia, afectación respiratoria y alteraciones metabólicas en todos los casos, e insuficiencia renal en un caso, déficit neurológico en otro y afectación gastrointestinal, otro). Los niños presentaron eritrodermia uno, vasodilatación, otro, y la niña una celulitis tras varicela. En la analítica se objetivaron leucocitosis y parámetros de infección elevados. En cuanto a la etiología, un niño tuvo hemocultivo positivo a *Staphylococcus aureus* (caso definitivo), el otro frotis nasal positivo para el mismo germen (caso probable), y la niña, a pesar de sospecha elevada de *Streptococcus pyogenes* y títulos elevados de ASLO, cultivos negativos (caso probable). Todos los pacientes recibieron tratamiento con medidas de soporte vital, drogas inotrópicas, ventilación mecánica en dos casos, y antibioterapia con acción anti-betalactamasas y clindamicina. Por la gravedad del cuadro, se administraron corticoides en un caso e inmunoglobulinas en otro. Todos presentaron buena evolución clínica, sin secuelas.

Conclusiones. El SST es una enfermedad grave cuyo pronóstico mejora con un diagnóstico y tratamiento precoces. Se sospechará ante un cuadro de shock con eritrodermia o vasodilatación, o cuando el foco infeccioso sea cutáneo. Además del tratamiento agresivo del shock y antibioterapia de amplio espectro, se debe administrar un inhibidor de la síntesis proteica como Clindamicina.

REVISIÓN CASUÍSTICA DE LOS EPISODIOS DE CASI-AHOGAMIENTO POR INMERSIÓN NO INTENCIONAL EN UN HOSPITAL TERCIARIO. *Fernández Provencio V¹, Rodríguez Boderó S¹, Jiménez Jiménez P¹, Gacimartín Valle P¹, Pérez España A¹, Urbaneja Rodríguez E¹, Garrote Molpeceres R¹, Pino Vázquez MA². ¹Servicio de Pediatría, ²UCIP. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Los ahogamientos por inmersión no intencional (AINI) son causa importante y creciente de morbilidad infantil, con una incidencia media de 1,5 casos/100.000 habitantes/año. Su fisiopatología es consecuencia del daño hipóxico-isquémico. El pronóstico depende de características ambientales y la precocidad y calidad asistencial inicial.

Objetivos. Estudio de las características clínico-epidemiológicas, terapéuticas y evolutivas de los pacientes diagnosticados de AINI hospitalizados en nuestro servicio en los últimos 5 años.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de dichos pacientes en el período referido a partir de la revisión de las historias clínicas.

Resultados. Se constataron 7 casos, 57% (4) varones y 43% (3) mujeres, con mediana etaria de 36 meses (13-48), todos en período estival (2 picos horarios: 13-17h y 20-23h). 85% (6) sucedieron en piscinas particulares. Los familiares encontraron inconscientes al 85% (6), iniciando maniobras de RCP básica; 62% (5) recobraron la consciencia antes de llegar los servicios de emergencias en un tiempo medio de 3-4min, y el restante, 10min tras su llegada. Clínicamente el 112 constató distrés respiratorio en 57% (4), vómitos en 28% (2), alteraciones neurológicas en 28% (2), encontrando al más grave en PCR. A todos se les efectuó analítica sanguínea, gasometría y radiografía torácica. En todos se objetivaron alteraciones radiológicas y acidosis e hipoxemia, en el 62% (5) hiponatremia y en el paciente sumergido en agua salada hipernatremia. Un 62% (5) requirió estancia en UCIP con duración mediana de 5 días (1-18), recibiendo al ingreso soporte ventilatorio con oxigenoterapia de alto flujo (OAF) el 43% (3), un paciente O2 en GN y el paciente en PCR precisó VM e hipotermia inducida. El resto (2) ingresaron en planta para observación, sin precisar O2, requiriendo uno de ellos protección gástrica por vómitos en posos de café. El 43% (3) ha presentado secuelas: 28% (2) de tipo respiratorio, y, el paciente en PCR, daño neurológico, precisando estimulación en centro base.

Conclusiones. En nuestra serie, aunque corta, objetivamos, al igual que en la literatura, que los pacientes con evolución más tórpida y desarrollo de secuelas fueron los que permanecieron mayor tiempo sumergidos (menor vigilancia), precisando maniobras de RCP más prolongadas y requiriendo ingreso en UCIP de mayor duración. Un tiempo de inmersión > 10 min, inicio de RCP > 3 min, acidosis, hiponatremia e hipotermia al llegar a urgencias aumentan la mortalidad. Es necesario aumentar las medidas de protección y capacitar a familiares en reanimación cardiopulmonar para evitar estos episodios y mejorar su pronóstico al optimizar su asistencia.

RELACIÓN DEL SISTEMA DE CLASIFICACIÓN DE LA UNIDAD DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA E INGRESO HOSPITALARIO.

Suárez Alonso J, Merayo Fernández L, Guerra Díez JL, Álvarez Álvarez C, Leonardo Cabello MT, Cuesta González R, Cabero Pérez MJ, Álvarez Granda L. Unidad de Urgencias de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Los sistemas de clasificación permiten priorizar pacientes con diferentes niveles de gravedad. Entre los indicadores de calidad de estos sistemas figura la adecuación del motivo de consulta a su nivel urgente y la relación entre los pacientes que precisan ingreso hospitalario y su nivel de clasificación.

Objetivo. Analizar el porcentaje de ingreso hospitalario por nivel de gravedad establecido en la Unidad de Urgencias de Pediatría. Establecer los tiempos de estancia en la unidad hasta su ingreso hospitalario. Correlacionar dichos tiempos con el nivel de gravedad.

Material y métodos. Realizado un estudio transversal retrospectivo. Seleccionados pacientes ingresados en planta de hospitalización pediátrica, neonatal y en la observación de urgencias entre el 1 y 31 de octubre de 2013 procedentes de la Urgencia de Pediatría. Recogidos datos de edad, sexo, nivel de clasificación, tiempo de estancia en urgencias, localización del ingreso. Análisis estadístico mediante SPSSv.15.

Resultados. Ingresos durante el periodo de estudio 160, desde la Unidad de Urgencias de Pediatría 142 (88,75%). Niños 89 (62,7%), niñas

53 (37,3). La edad media fue de $3,39 \pm 3,75$ años (mediana 2 años). El 58,5% eran menores de 2 años, el 21,1% entre 2 y 6 años y el 20,4% mayores de 6 años. Localización del ingreso: 65,5% en Corta Estancia, 25,4% planta de hospitalización pediátrica, 9,2% planta de hospitalización neonatal. Los motivos de consulta más prevalentes fueron la dificultad respiratoria (13,4%) y el síndrome febril asociado o no a otros síntomas (17,7%). Respecto a su clasificación urgente, consta su nivel en el 95,7% de los casos: nivel 1: 2,1% (3); nivel 2: 18,3% (26); nivel 3: 41,5% (59); nivel 4: 28,9% (41); nivel 5: 2,8% (4). No clasificados 6,3% (9). El porcentaje de ingreso según nivel de gravedad en el total de pacientes valorados en urgencias fue: nivel 1: 100%, nivel 2: 19,55%; nivel 3: 7,84%; nivel 4: 1,48%; nivel 5: 2,09%, no clasificados: 7,32. En el 57% de los casos su llegada a la unidad se produjo entre las 8 y 15 horas, mientras que respecto a la hora de ingreso el 49,3% se realizó entre las 15 y 00 horas. La media de estancia en urgencias fue de $138,11 \pm 84,82$ minutos sin diferencias entre los 3 grupos de edad. Existe una correlación estadísticamente positiva entre el nivel de clasificación y la estancia en la unidad de urgencias.

Conclusiones. Los sistemas de clasificación en las unidades de urgencias establecen niveles de prioridad que se adecuan a la posibilidad de ingreso hospitalario. Los porcentajes obtenidos por niveles son similares a los estudios recientes sobre indicadores de calidad de los sistemas de clasificación. La existencia de una correlación positiva entre el nivel de gravedad y el tiempo hospitalario constituye un pilar importante de adecuación del nivel establecido a su patología.

INTOXICACIÓN POR INGESTA DE LEVOTIROXINA. *Del Olmo Fernández M, Javaloyes Soler G, Ariza Sánchez ML, Cabanillas Boto M, Muñoz Sesmero M, Maldonado Ruiz E, Cantero Tejedor MT, De la Torre Santos SI. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

Introducción. La intoxicación por ingesta accidental de Levotiroxina no es frecuente, siendo la edad pediátrica el grupo con mayor afectación. La sintomatología predominante ocurre a nivel cardiovascular, del sistema nervioso simpático y gastrointestinal. Dosis por debajo de 5 mg no suelen producir clínica. Los síntomas pueden aparecer inmediatamente o hasta 72 horas postingesta. Durante los primeros 3-5 días es necesaria la monitorización diaria de los niveles de TSH, T4 libre, y sobre todo T3 libre, que va a orientar sobre la necesidad de instaurar tratamiento, así como la determinación de constantes vitales (TA, FC, Tª). Posteriormente tras el alta hospitalaria se espaciarán los controles analíticos hasta la completa normalización de la función tiroidea.

Descripción del caso. Paciente varón de dos años de edad que acude al servicio de urgencias a la media hora de haber ingerido de forma accidental 20 comprimidos de Levotiroxina de 112 microgramos (2,3 mg; 210 microgramos/kg). Se realiza lavado gástrico y administración de carbón activado. Permanece ingresado durante 5 días en los que se encuentra asintomático, realizándose monitorización de constantes y niveles diarios de TSH, T3 y T4 libres (Tabla IV).

Conclusión. A pesar de no ser muy frecuente, la intoxicación por Levotiroxina puede llegar a ser una entidad potencialmente grave, por lo que es importante conocer su manejo terapéutico. La T3 libre es un marcador precoz para valorar la evolución y eficacia del tratamiento.

TABLA IV.

	22/8/14	23/8/14	23/8/14	24/8/14	25/8/14	26/8/14	3/9/14
TSH	2.953	1.572	0.387	0.339	0.203	0.153	3.352
T4 libre	1.49	2.4	2.09	2.1	1.73	1.37	1.08
T3 libre	3.47	4.52	4.26	3.78	4.01	3.5	2.84

INCIDENCIA DE REACCIONES ANAFILÁCTICAS EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA. *Marcos Temprano M, Tobar Mideros MC, Ortega Vicente E, Galbis Soto S, Abad Arevalillo S. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Existen pocos datos sobre la incidencia de anafilaxia en la población pediátrica, y los que hay son difícilmente comparables debido a la gran variabilidad en los criterios de selección.

Objetivos. Conocer la incidencia, características clínicas, etiología y el manejo de las anafilaxias en el Servicio de Urgencias.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de los informes de Urgencias entre 01/01/2013 y 01/09/2014 con diagnóstico de angioedema, anafilaxia o shock anafiláctico, según criterios diagnósticos de la GALAXIA. Se analizan: edad, sexo, antecedentes personales, síntomas, agente causal, tratamiento y estancia hospitalaria.

Resultados. De los 65 pacientes recogidos el 61,5% fueron varones. La mediana de edad fue de 6 años, dándose el 21,5% de las reacciones en mayores de 10 años y el 27,7% en menores de 3 años. El 20% referían antecedentes de asma y 17% de dermatitis atópica. 25 (38,5%) pacientes estaban diagnosticados de alergia alimentaria y un 10,7% de alergia medicamentosa. En la mitad de los casos existía un alérgeno sospechoso, siendo los alimentos los más frecuentes (60,6%) y entre ellos los frutos secos (45%), la leche (20%) y el huevo (20%). Los medicamentos se postularon como posible agente causal en un 15% y la picadura de insectos en un 14,2% de los casos, y en un único caso la reacción fue desencadenada por una vacuna. Los síntomas y signos presentados fueron: angioedema (88%), urticaria (57%), respiratorios (23%), digestivos (8%), hemodinámicos (1,5%) y neurológicos (1,5%). Solo hubo un éxitus. En cuanto al tratamiento, un único paciente había utilizado el autoinyector de adrenalina previo a acudir a Urgencias. Solo se pautó adrenalina intramuscular en un 15,5% de los pacientes, siendo los corticoides (90,7%) y los antihistamínicos (86%) los tratamientos más utilizados. La estancia media en Urgencias fue de 3,7 horas. Solo 8 pacientes precisaron hospitalización, uno de ellos en UCI.

Comentarios. Los alérgenos más frecuentemente implicados en la anafilaxia son los alimentos, y llama la atención que un 90% de las reacciones de nuestra serie se dieron en pacientes con diagnóstico previo de alergia alimentaria. A pesar de que la adrenalina es el tratamiento de elección, en nuestro estudio al igual que en otras series parece estar infrutilizada. Es aconsejable el entrenamiento de pacientes y familiares en la identificación de reacciones alérgicas y en el uso de autoinyectores de adrenalina.

HOSPITALIZACIÓN POR INTOXICACIÓN MEDICAMENTOSA. *Del Olmo Fernández M, Javaloyes Soler G, Bartolomé Porro JM, Peña Valenceja A, De la Torre Santos S, Uruña Leal C, Alberola López S¹, Andrés de Llano JM. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. ¹CS Jardínillos, Palencia.*

Introducción. La intoxicación medicamentosa es un problema potencialmente grave que afecta con gran frecuencia a pacientes pediátricos.

Objetivo. Evaluar las características de los niños que presentan intoxicación medicamentosa y su comparación con la población adulta.

Población y métodos. Se obtuvieron todos los registros de los pacientes que presentaron intoxicación medicamentosa en el Complejo Asistencial Universitario de Palencia, en los que el diagnóstico principal de la Clasificación Internacional de Enfermedades 9MC corresponde a los números 960 a 969 a través del Conjunto Mínimo Básico de Datos entre los años 1993 al 2103 ambos inclusive. Se realizó un análisis de regresión de Joinpoint para valorar la tendencia a lo largo del tiempo.

Resultados.

	Adultos	Niños	p
Nº altas	635	135	
Edad mediana en años (Pc 25-75)	36 (26 a 48)	2 (1 a 3)	
Medicamento	Psicotropos (69%)	Analgésicos (50%)	
Suicidio (%)	69%	1,50%	p<0,001
Sexo (Varón/Mujer)	4/6	6/4	p<0,001
Ambito (urbano/rural)	66/34	62/38	p=0,4
Traslados/éxitus	3%/1%	0%/0%	p=0,07
Distribución por meses			p=0,9
Distribución por días			p=0,3

Existe a lo largo de los años de estudio una tendencia descendente en los ingresos pediátricos con un porcentaje anual de cambio del -5,3% y una tendencia ascendente en los ingresos de adultos con un porcentaje anual de cambio del 2,7%.

Conclusión. Las características de los ingresos por intoxicación medicamentosa son muy distintas entre las poblaciones pediátrica y adulta. Existe una tendencia descendente en los ingresos pediátricos frente a la ascendente en los adultos en los 21 años estudiados.

ESCOMBROINTOXICACIÓN: A PROPÓSITO DE 2 CASOS. *Guillén Pérez MA, Mombiedro Arizmendi MC, Gacimartín Valle P, Torres Montori A, Velasco Morgado R, González García H, Redondo Pérez N. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La escombroidtoxicación (EI) es una intoxicación alimentaria relacionada fundamentalmente con la ingesta de pescado de la familia de los escómbridos (atún, merluza, caballa, sardina, etc) debido a la presencia de cantidades elevadas de histamina. Si bien es más frecuente con la ingesta de pescado crudo, también puede producirse por el consumo del producto enlatado o curado. La inadecuada conservación favorece la proliferación bacteriana que convierte el aminoácido histidina en histamina. Representa la intoxicación alimentaria por consumo de pescado más frecuente en nuestro medio.

Casos clínicos. Presentamos dos casos clínicos de EI atendidos en nuestro servicio de urgencias. Se trata de dos hermanos de origen magrebí, un varón de 6 años y una mujer de 10. Ambos consultaban por cuadro brusco de eritema facial, inyección conjuntival intensa y taquicardia tras la ingesta de atún. Su padre presentaba la misma sintomatología y fue atendido también en nuestro hospital. A la exploración destacaba en ambos pacientes eritema facial, inyección conjuntival, urticaria localizada en tronco y en extremidades y taquicardia. A los dos se les administró tratamiento con antihistamínicos orales y corticoides i. m. (1 mg/kg/dosis) con evolución clínica muy favorable y desaparición de los síntomas a las 4 horas.

Conclusiones. La intoxicación por histamina es aún una gran desconocida debido a que su sintomatología es generalmente leve y

autolimitada, y en muchas ocasiones es confundida con cuadros alérgicos. Es pues preciso conocerla y tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial en urgencias. Existe controversia sobre la necesidad de la administración de corticoides. La mayoría de los estudios no recomiendan su uso sistemático en casos leves. El tratamiento de elección son los antihistamínicos. Incidir en la importancia de la prevención, manteniendo una adecuada conservación del pescado, ya sea fresco, enlatado o curado.

APOYO DE LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS EN PACIENTES TRASPLANTADOS (2003-2014). *Onoda M, Martín Bahamontes C, Gómez de Quero Masía P, Benito Bernal AI, Riesco Riesco S, Santos Herraiz P, González Salas E, Payo Pérez R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. Los pacientes hemato-oncológicos sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) pueden presentar complicaciones agudas que precisen su ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP). Además, requieren numerosos procedimientos a lo largo de su evolución que exigen sedoanalgesia. Para ello el apoyo de una UCIP es fundamental. Nuestro objetivo es determinar y valorar la función de nuestra unidad respecto a estos pacientes durante los últimos once años.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo desde 2003 hasta 2014 de los pacientes trasplantados que han requerido ingreso en la UCIP para procedimientos y/o complicaciones agudas.

Resultados. Desde 2003 al 2014 47 pacientes trasplantados precisaron apoyo de la UCIP. En estos once años se han realizado un total de 1.528 procedimientos bajo sedoanalgesia en nuestra unidad. 301 corresponden a los pacientes incluidos en el estudio (media de 6,4 procedimientos/niño) siendo los más frecuentes el aspirado de médula ósea, punción lumbar, canalización de vía central, administración de quimioterapia intratecal, toma de biopsias y endoscopias. Por otra parte 15 de las aféresis para los progenitores hematopoyéticos se han realizado en la unidad. En este periodo de tiempo se han producido 19 ingresos de 13 pacientes a causa de patología aguda grave tales como insuficiencia respiratoria (6), sepsis (4) y estatus (3).

Conclusiones. El paciente hemato-oncológico trasplantado requiere un manejo multidisciplinar, siendo la UCIP un pilar importante. En los últimos once años casi un 20% de las sedaciones corresponden a este tipo de pacientes, y un 27% precisaron ingresos adicionales por enfermedad aguda grave. La naturaleza de estos pacientes requiere múltiples procedimientos diagnóstico-terapéuticos que obligan a ser extremadamente sensibles en el manejo del dolor y ansiedad.

REVISIÓN DE CASOS DE LINFOMA DE HODGKIN EN HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE VALLADOLID. *Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, Mombiedro Arizmendi MC, Bermúdez Hormigo I, González García H, Álvarez Jiménez T, Pino Vázquez MA, Álvarez Guisasaola FJ. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. Los linfomas son el tercer grupo de tumores más frecuentes en la infancia, tras las leucemias y los tumores del sistema nervioso central. Además, son la neoplasia más frecuentemente diagnosticada entre los 15 y 19 años. Dentro de ellos, casi un 50% corresponden a linfomas tipo Hodgkin (LH). Conocer las características fundamentales de este subtipo de linfomas en nuestra población infantil puede facilitar el diagnóstico precoz de los mismos y optimizar su tratamiento específico.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo sobre los LH diagnosticados y tratados en nuestro hospital en los últimos 14 años. Se excluyeron linfomas no Hodgkin y pacientes con LH diagnosticados en nuestro centro pero que posteriormente fueron seguidos en otras unidades de Hemato-Oncología Pediátricas.

Resultados. Durante dicho período se registraron 9 pacientes con LH seguidos íntegramente en nuestro centro. El 56% (5) fueron mujeres. El año 2014 es el que agrupa mayor número de casos, con un 33% (3) del total. La mediana de edad al debut de la enfermedad fue de 13 años (rango 5-14), con una mediana de edad actual de 22 años (rango 11-29). Se encontraron antecedentes familiares de cáncer en el 33% (3). En un 67% (6) las serologías fueron compatibles con infección previa por virus de Epstein-Barr. En el 56% (5) la enfermedad se inició en forma de adenopatía supraclavicular, en el 22% (2) con clínica respiratoria (disnea o tos), en el 11% (1) como conglomerado adenopático laterocervical, y en otro 11% (1) el LH apareció 4 años después del inicio de tratamiento inmunosupresor debido a antecedente de trasplante hepático. El 44% (4) asoció síntomas B (fiebre, sudoración nocturna o pérdida de peso). El 33% (3) se clasificaron como estadio II, el 45% (4) como estadio III y el 22% (2) como estadio IV. El subtipo más frecuente fue esclerosis nodular en el 67% (6), seguido de celularidad mixta en el 22% (2) y de nodular de predominio linfocítico en el 11% (1). Todos siguieron los protocolos internacionales establecidos para su tratamiento. El 56% (5) alcanzó la remisión completa (dos de ellos requirieron autotransplante de progenitores hematopoyéticos), el 33% (3) sigue en tratamiento actualmente y un único paciente (en el que existían antecedentes de trasplante hepático) falleció por progresión de la enfermedad.

Conclusiones. Como se describe en la literatura, la mayoría de nuestros pacientes con LH se diagnosticaron por la aparición de adenopatías patológicas durante la segunda década de la vida, siendo el subtipo más frecuente el de esclerosis nodular, con una supervivencia global del 90% a largo plazo. Destacamos el aumento del número de casos diagnosticados en el último año respecto a períodos anteriores.

Sábado 8 de noviembre - Sala Menor

Moderadores: M^a Manuela Muriel y Gonzalo de la Fuente

TUMORES GERMINALES EN LA INFANCIA. *Manzano del Amo S, Benito Bernal A, Riesco Riesco S, Martín Bahamontes C, Martín Alonso M. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico de Salamanca.*

Introducción. Los tumores germinales representan el 2% de las enfermedades malignas en la infancia. Existen diferentes tipos histológicos. Pueden ser gonadales o extragonadales. La clínica dependerá de la localización del tumor primario.

Resumen de los casos. A continuación presento cuatro casos clínicos de pacientes con tumores germinales de distintas localizaciones. El *primer caso*, es un paciente de 10 meses diagnosticado de tumor germinal del seno endodérmico testicular en estadio II. Clínicamente presentaba un aumento del testículo izquierdo. Se realizó orquiectomía izquierda radical con estudio anatomopatológico, persistiendo los marcadores tumorales elevados, por lo que precisó varios ciclos de quimioterapia, con negativización posterior de marcadores tumorales y evolución favorable. El *segundo caso*, es una paciente de 2 años diagnosticada de tumor germinal del seno endodérmico de localización pélvica con metástasis pulmonar, estadio IV. Clínicamente presentó trombosis de la vena cava y venas ilíacas. Se realizó resección de la masa con biopsia y recibió quimioterapia, respondiendo parcialmente, persistiendo marcadores tumorales elevados. Ante la evolución desfavorable, se realizó trasplante autólogo. El *tercer caso*, es un paciente de 13 años diagnosticado de tumor germinal

mixto de glándula pineal. Clínicamente, presentaba cefalea y vómitos. Se realizó TAC craneal, objetivándose tumor del SNC, biopsiándose la lesión. Presentaba marcadores tumorales elevados que posteriormente negativizaron. Recibió quimioterapia y radioterapia en lecho tumoral, con evolución favorable. El *cuarto caso*, es una paciente de 5 años, diagnosticada de germinoma hipofisiario. Debutó con diabetes insípida, en la RMN se objetivó un tumor hipofisiario y se realizó biopsia. Marcadores tumorales negativos. Recibió quimioterapia y posteriormente radioterapia en lecho tumoral, con evolución favorable.

Conclusiones. El pronóstico depende no solo del tipo histológico sino también del estadio tumoral, de ahí la importancia del diagnóstico precoz. Los marcadores tumorales ayudan tanto al diagnóstico como al seguimiento. El tratamiento combinado con quimioterapia y radioterapia es curativo hasta en el 90% de los tumores germinales de la infancia.

REVISIÓN DE CASOS DE TUMOR DE WILLMS DIAGNOSTICADOS Y TRATADOS EN LOS ÚLTIMOS 15 AÑOS EN EL SERVICIO DE ONCOLOGÍA INFANTIL DEL HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE VALLADOLID. *Mombiedro Arizmendi MC, Bermúdez Hormigo I, Alonso Jiménez T, Guillén Pérez MA, Velasco Morgado R, Orellana Castillejo N, González García H, Álvarez Guisasaola FJ. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.*

Objetivo. A través de esta revisión pretendemos conocer las distintas presentaciones clínicas que llevaron al diagnóstico de Tumor de Willms en nuestro hospital así como la gran variabilidad en el curso de la enfermedad que existe dentro de este grupo de tumores.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de 6 casos de Tumor de Willms diagnosticados y tratados en nuestro servicio en los últimos 15 años. Las variables estudiadas han sido: edad al diagnóstico, sexo, forma clínica de presentación, estadio prequirúrgico, tratamiento quimioterápico administrado, técnica quirúrgica realizada, anatomía patológica tumoral, grupo de riesgo postquirúrgico, evolución postquirúrgica y supervivencia.

Resultados. 5 de los 6 casos son mujeres. La mediana de edad fue de 4 años 8 meses. La forma de presentación clínica varía desde paciente asintomático con hallazgo casual hasta afectación extrarrenal intrarraquídea. El estadiaje prequirúrgico más frecuente encontrado fue el tipo I, estando presente en 4 casos. Se encontraron en dos de los casos presentaciones prequirúrgicas complicadas, una de ellas un Tumor de Willms extrarrenal y otro Tumor de Willms bilateral. La técnica quirúrgica preferentemente elegida fue la nefrectomía total con gran variabilidad en su estudio anatomopatológico. Presentan supervivencia a los 5 años el 66,6% de los pacientes de nuestra revisión, siendo el único fallecido varón, con evolución a metástasis pulmonares y óseas.

Conclusiones. Con la realización de este estudio se puede observar que dentro de los Tumores de Willms hay gran diversidad de presentaciones y cursos clínicos, muchos de ellos en sus formas más infrecuentes. Por ello, para su adecuado manejo se precisa de un diagnóstico radiológico preciso, así como de una buena colaboración entre equipo oncológico y quirúrgico para la puesta en marcha del tratamiento más eficaz.

PARÁLISIS FACIAL COMO PRIMER SÍNTOMA DE UNA LEUCEMIA AGUDA SUBYACENTE. *Fernández Martínez B¹, González García J¹, Moreno Pavón B¹, Rodríguez Rodríguez M¹, García González V¹, García Díaz MF¹, Bueno Pardo S¹, Suárez Castañón C². ¹Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. ²Centro de Salud El Coto. Gijón.*

Introducción. La parálisis facial (PF) es una entidad bien conocida en adultos, sin embargo su aparición es menos común en niños. En el

diagnóstico diferencial se debe contar con el amplio conjunto de causas que pueden producir una PF, dentro de éstas podemos encontrar neoplasias, como la leucemia aguda, aunque es una situación infrecuente.

Caso clínico. Niño de 10 años que acude al servicio de urgencias, derivado desde el centro de salud, por presentar de forma brusca PF periférica derecha. Previamente asintomático. No presenta fiebre, otalgia, cefalea ni traumatismo previo. No refiere picadura de garrapata ni ingesta de medicamentos. En la exploración física se aprecia desviación de la comisura bucal hacia la izquierda, imposibilidad de cerrar el ojo derecho y arrugar la frente en mitad derecha. Resto de exámenes neurológico y sistémico dentro de límites normales. Se decide realización de hemograma y serologías con los siguientes hallazgos inmediatos: hemoglobina 11 g/dl, leucocitos 12.390/ μ L (neutrófilos 1.120/ μ L, linfocitos 2.780/ μ L, monocitos 6.200/ μ L). Ante el elevado número de monocitos se realiza un frotis que demuestra la presencia de blastos, hallazgo sugestivo de leucemia aguda. Ante este diagnóstico el paciente fue derivado al centro de referencia para completar estudios e iniciar el tratamiento correspondiente.

Conclusiones:

- La incidencia de PF es de 2,7 por 100.000 en pacientes menores de 10 años y 10,1 por 100.000 entre los 10 y 20 años de edad.
- Entre las causas de PF se incluyen: formas congénitas, traumáticas, enfermedades infecciosas e inflamatorias, metabólicas, anomalías vasculares y neoplasias. Sin embargo, la mayoría de los casos pertenecen a la forma idiopática (parálisis de Bell).
- Es preciso excluir las diferentes causas descritas mediante una cuidadosa historia clínica y las pruebas complementarias pertinentes.
- La leucemia aguda no suele presentarse como una PF en niños, como en el caso descrito. Para un mejor pronóstico es preciso un diagnóstico y tratamiento precoces, por lo que debemos considerar la realización de hemograma y extensión de sangre en aquellos niños con PF.

PARÁLISIS FACIAL COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA. *Vázquez Canal R¹, Pérez Poyato MS², Pérez Gordon J¹, Barbarin Echarri S¹, García Albalá A¹, Otero Vaccarello O¹, Domínguez Carral J¹, Cagigas Daza MP¹.* ¹Servicio Pediatría; ²Servicio Pediatría, Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La leucemia mieloide aguda es una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica. Representa el 20% de las leucemias infantiles con una incidencia de 8 nuevos casos/millón de habitantes/año. Constituye una entidad heterogénea en cuanto a sus características morfológicas. Presentamos un caso de leucemia mielomonocítica aguda que en su debut se manifiesta por múltiple afectación extramedular a nivel de tejido celular subcutáneo, sistema nervioso central, testículo y, de manera muy importante, en miocardio.

Caso clínico. Paciente de 2 años de edad ingresado en su hospital de referencia por cuadro de parálisis facial derecha que posteriormente evoluciona hacia afectación bilateral. Recibe tratamiento con corticoides y es dado de alta a los siete días con estudio complementario normal. Cinco días después comienza con cefalea, edema palpebral bilateral, parálisis facial izquierda y limitación para la movilidad cervical objetivándose en el hemograma leucocitosis de 18.890/mcl sin afectación de serie roja ni plaquetaria. En el estudio morfológico en sangre periférica se observa un 24% de células blásticas y el aspirado de médula ósea confirma la infiltración por un 52% de células blásticas morfológicamente compatible con leucemia mielomonocítica. El estudio citogenético revela la presencia de la traslocación del gen MLL y la biología molecular detecta positividad de WT1 (gen de tumor del

Wilms) y negatividad para las mutaciones NPM1 (nucleofosmina) y FLT3. El estudio de extensión muestra infiltración leucémica en sistema nervioso central, testículo derecho y muy importante a nivel de miocardio con derrame pericárdico, colapso de aurícula derecha y engrosamiento de pared de todas las cavidades cardíacas, generalizado e irregular en el ecocardiograma. Se inicia tratamiento según protocolo SHOP-LMA 2007 precisando soporte inotrópico con milrinona durante 6 días. Posteriormente se mantiene estable desde el punto de vista hemodinámico. Presenta mejoría progresiva de la infiltración miocárdica entrando en primera remisión completa hematológica el día +21 de tratamiento con enfermedad mínima residual de 10^{-4} por citometría del flujo. En el momento actual ha completado tratamiento de inducción y primer ciclo de consolidación estando pendiente de trasplante de progenitores hematopoyéticos procedente de su padre HLA idéntico.

Comentarios. Los subtipos morfológicos FAB M4 y M5 (mielomonocítica y monocítica respectivamente) de leucemia mieloide aguda son los que presentan mayor riesgo de afectación extramedular, infiltrando en un 15-20% de los casos sistema nervioso central, en menos de un 10% el tejido celular subcutáneo, siendo excepcional la infiltración leucémica del miocardio. La afectación extramedular supone un factor pronóstico importante en los pacientes con LMA, sumado a los dos principales que son las alteraciones genéticas y la respuesta al tratamiento.

NEURALGIA COMO PRESENTACIÓN CLÍNICA DE TUMORES.

González García LG, Fernández Morán M, García González N, Villegas Rubio JA, Díaz Zabala M, Fernández Vilanova A, Carrera García L, Antuña García MJ. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. El dolor de características neuropáticas constituye un motivo de consulta infrecuente en la edad pediátrica. En su diagnóstico diferencial deben incluirse los procesos tumorales, la esclerosis múltiple, o las metabopatías. A continuación se presentan dos casos de tumores malignos que se presentaron en forma de cialgia y neuralgia del trigémino.

Material y métodos. Cialgia como presentación de Sarcoma de Ewing: Varón de 17 años, previamente sano, con cialgia izquierda de 6 semanas de evolución; dolor localizado en región lumbo-sacra irradiado por la parte posterior del muslo hasta la planta del pie izquierdo. Asociaba parestesias en glúteo izquierdo. El tono y la fuerza estaban conservados, con reflejos osteotendinosos presentes y simétricos, siendo el signo de Lasègue positivo a 40°. Recibió tratamiento con tramadol, paracetamol, ibuprofeno, gabapentina, y amitriptilina no consiguiéndose control del dolor hasta el inicio de morfina en perfusión tras su ingreso. Se realizó TC que mostró una lesión lítica expansiva de 4 x 6 cm en el ala sacra izquierda que se extendía al cuerpo del sacro y una masa de tejidos blandos asociada que se introducía a través de los agujeros sacros izquierdos y que ocupaba parcialmente el canal raquídeo. El diagnóstico final fue por biopsia de la lesión de Sarcoma Ewing del sacro. El estudio de extensión fue negativo. Recibió tratamiento quimioterápico, trasplante autólogo de progenitores de sangre periférica y radioterapia. En la evolución a los 2 años y medio se encuentra libre de enfermedad y asintomático. Neuralgia del trigémino como presentación de rhabdomyosarcoma: Varón de 12 años con neuralgia del trigémino y dolor en articulación témporo-mandibular izquierda de dos meses de evolución. Presenta dolor que le despierta por la noche, limitación de apertura bucal a 45°, incapacidad para la alimentación y pérdida de peso. Valorado en Urgencias hospitalarias en varias ocasiones, Pediatría de Atención Primaria, Cirugía Maxilofacial y ortodoncista por lo que recibe tratamiento analgésico con

paracetamol asociado a codeína e ibuprofeno y es portador de férula de descarga. Finalmente se realiza TC que muestra tumoración de 4 x 3 cm en espacio masticatorio izquierdo, que infiltra parótida y que alcanza la base del cráneo introduciéndose por el foramen oval. Diagnóstico final por biopsia de radomiosarcoma embrionario de espacio masticatorio izquierdo localizado. Recibió tratamiento con quimioterapia y radioterapia. En la evolución presenta recaída a los 5 meses tras la finalización del tratamiento con metástasis pulmonares, recibiendo actualmente quimioterapia de 2ª línea. Limitación de apertura bucal a 30º de forma permanente.

Resultados. El dolor neuropático es infrecuente en la edad pediátrica, como ejemplo en la neuralgia del trigémino solo el 1% de los casos se dan en pacientes menores de 20 años. El dolor neuropático en la edad pediátrica debe orientar al clínico a un diagnóstico preciso y sin demoras, poniendo por objetivo descartar las causas orgánicas, dada la importancia de un tratamiento precoz cuanto estas se presentan.

MASAS MANDIBULARES EN NIÑOS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS. *Manzano del Amo S, Lázaro Ramos J, Benito Bernal A, Riesco Riesco S, Pérez Rojo JL, Hernández Salazar A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico. Salamanca.*

Introducción. Las tumoraciones en la región maxilar son patologías de difícil diagnóstico y tratamiento debido a las características anatómicas de la región. Ante una masa en seno maxilar el estudio inicial más importante es la TAC. Las lesiones benignas de los tumores no odontogénicos constituyen el grupo más frecuente en la niñez.

Resumen del caso. Paciente de 10 años que presenta una masa 2x2 cm en rama mandibular derecha de 2 semanas de evolución, no es dolorosa ni móvil, hace un mes refiere hipoestesia en labio inferior, no presenta otra sintomatología. Se pautó Amoxicilina e Ibuprofeno 10 días sin resolución, por lo que ingresó para estudio. En los antecedentes personales destaca angioma en hemicara izquierda. Las analíticas realizadas (incluyendo marcadores tumorales y serologías) fueron negativas. En la TAC se informa como masa sólida vascularizada adherida a hueso y en la gammagrafía ósea depósito de marcada intensidad. Finalmente, ante la duda diagnóstica y no mejoría del cuadro clínico se realizó resección de la lesión, cuyo resultado anatomopatológico es compatible con hemangioma juvenil. Paciente de 3 años que presenta una tumoración en ángulo mandibular izquierdo asociado a edema facial de dos meses de evolución, refractario al tratamiento con dos tandas de antibioterapia oral con Amoxicilina-Clavulánico y antiinflamatorios. Afebril, sin sintomatología acompañante. La TAC sugiere un proceso de carácter agresivo con destrucción de la cortical, hay que considerar la posibilidad de tumores óseos. Se realizó biopsia siendo el resultado compatible con displasia fibrosa ósea.

Conclusiones. La mayoría de las lesiones maxilares son benignas y de apariencia lítica, bordes lisos y crecimiento expansivo. La TAC es necesaria para la valoración de la erosión cortical y destrucción ósea. Resulta imprescindible el estudio anatomopatológico para el diagnóstico de certeza. Es muy importante tener en cuenta las repercusiones estéticas en el paciente, por ello, en el caso de resección total la reconstrucción simultánea se hace necesaria.

HEMANGIOMA CONGÉNITO SUBGLÓTICO CON OCUPACIÓN DEL 75% DE LA LUZ TRAQUEAL. *Garrido Barbero M¹, Angulo García ML¹, Arribas Montero I¹, Urquiza Fisico JL¹, Gutiérrez Moreno M¹, Hernández Frutos E¹, Navazo Eguía AP², Rodríguez Blanco S³.* *Servicio de Pediatría, ²Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario de Burgos. ³Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León.*

Introducción. El hemangioma subglótico se trata de una malformación vascular detectada en los lactantes, en los primeros días de vida. El estridor es el síntoma de presentación más frecuente, pudiendo aparecer otros síntomas como tos, cianosis y ronquidos con menor frecuencia. Las lesiones son típicamente unilaterales, blandas y compresibles, submucosas y de color rojizo. El grado de obstrucción de la vía aérea es variable, desde aquellos que son asintomáticos hasta los que ocupan un 90% de la luz laríngea. La fibrobroncoscopia es la técnica de elección para el diagnóstico definitivo.

Caso clínico. Paciente mujer de mes y medio con dificultad respiratoria de 18 días de evolución, que precisa oxigenoterapia en alto flujo, heliox, dexametasona oral y nebulizaciones de adrenalina, con empeoramiento clínico tras retirada de corticoterapia e incremento del trabajo respiratorio; por lo que se decide traslado a la UCIP del Hospital Universitario de Burgos para realización de fibrobroncoscopia. Se objetiva en la fibrobroncoscopia la presencia de un hemangioma subglótico que reduce en más de un 75% el espacio aéreo, apreciándose tumoración subglótica posterior y discreto edema en la comisura posterior supraglótica. Ante esta imagen se decide iniciar ventilación no invasiva en modalidad CPAP (interfase facial, PEEP de 5 cmH₂O) y tratamiento farmacológico con propranolol a dosis máxima de 3 mg/kg/día, siendo bien tolerado desde el punto de vista metabólico y hemodinámico; con lo que se consigue mejoría de la dinámica respiratoria y disminución del área de lesión en los controles posteriores, hasta desaparición de la misma a los 4 meses del diagnóstico.

Conclusiones. Los hemangiomas en los primeros meses de vida tienen tendencia a crecer con estabilización posterior, tendiendo a regresar alrededor del primer o segundo año de vida. Es importante el diagnóstico, puesto que aunque involucionen pueden causar compromiso respiratorio. El diagnóstico definitivo sigue siendo la fibrobroncoscopia. El tratamiento generalmente es conservador, ya que suele regresar antes de los dos años de vida, preservando el tratamiento quirúrgico para casos seleccionados.

ENFERMEDAD FALCIFORME-TALASEMIA (HbS β +) : A PROPÓSITO DE UN CASO. *Mínguez Rodríguez B, Rodilla Rojo EN, Mendoza Sánchez MC, Campanón Toro MV, González González M, Manzano del Amo S, Álvarez Álvarez N, Muriel Ramos M. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. La drepanocitosis es una enfermedad genética AR caracterizada por la presencia de hemoglobina falciforme (HbS) en los eritrocitos. La enfermedad falciforme-talasemia (menos del 1% de los pacientes) engloba el subtipo HbS β +. Presentamos un paciente afectado de esta patología. Los hematíes falciformes, menos elásticos y rígidos, predisponen a fenómenos vasooclusivos y hemólisis en situaciones de deshidratación y estrés, responsables de las manifestaciones clínicas.

Caso clínico. Lactante de 16 meses, con padres de origen nigeriano, que consulta en Urgencias por inflamación de rodilla izquierda y rechazo de la marcha de 3 días de evolución acompañado de fiebre de 38°C. En las pruebas complementarias se detecta una PCR elevada (3,71 mg/dl) sin leucocitosis. Ante la sospecha de artritis séptica de rodilla se decide ingreso para tratamiento con cefotaxima y cloxacilina i.v., que recibe durante 14 días con buena evolución. Durante el ingreso se objetiva anemia microcítica (Hematíes: 6,07x10⁶/ μ L, Hb: 9,9 g/dl, VCM 49,9 fL). Se amplía el estudio complementario de la anemia y, al ser de raza negra, se decide realizar también despistaje de drepanocitosis. En la electroforesis de hemoglobinas se objetiva HbF 5,8%, Hb A2 5,5%, HbS 71,7%. El frotis sanguíneo muestra anemia con anisopoiquilocitosis con dianocitos, hematíes en hoz y esquistocitos, compatible con

TABLA V.

	Hematíes	VCM	HbA2	HbF	HbS	Frotis
Padre	5,3x10 ⁶ /μL	81,7 fl	3,3%	0,2%	38,3%	Serie roja sin alteraciones.
Madre	5,7x10 ⁶ /μL	63,69 fl	3,6%	0,4%	No se detecta	Microcitosis con poiquilocitos. Sugerente de rasgo talasémico.
Hermana (madre)	5,8x10 ⁶ /μL	63 fl	3,6%	0,6%	No se detecta	Microcitosis sin hematíes falciformes. Sugerente de rasgo talasémico.

drepanocitosis con rasgo talasémico asociado (HbSβ⁺). Resultados del estudio familiar: Tabla V.

Conclusiones. La drepanocitosis es una patología poco frecuente en nuestra región, aunque debido a la inmigración su prevalencia está aumentando. Es importante pensar en ella ante un paciente de raza de riesgo y clínica compatible. Existen múltiples variantes genéticas de la enfermedad. Aunque la presentada en este caso sea poco frecuente requiere un estrecho seguimiento por su pediatra y la Unidad de Hematología por su elevada morbi-mortalidad.

CARACTERIZACIÓN CLÍNICO-BIOLÓGICA DE LOS NIÑOS CON LEUCEMIA AGUDA EN EL COMPLEJO ASISTENCIAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA EN LOS ÚLTIMOS 18 AÑOS. *García Suquía M, Muriel Ramos M, Mendoza Sánchez C, Hortal Benito-Sendín A, Roncero Toscano M. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Objetivo. A partir del estudio de los niños con leucemia aguda en el Complejo Asistencial Universitario de Salamanca pretendemos determinar variables epidemiológicas comunes, identificar sus características clínico-biológicas y su importancia pronóstica y comparar los resultados de nuestra población con los pacientes diagnosticados de leucemia a nivel global.

Material y métodos. Realizamos un estudio epidemiológico descriptivo, retrospectivo de los pacientes con leucemia linfoblástica aguda infantil seguidos en este centro en los últimos 18 años, a partir de sus historias clínicas y del seguimiento en las consultas de Hospital de Día. Analizando los datos con el *Test exacto de Fisher* y la *Chi cuadrado de Pearson*.

Resultados. Entre los 66 casos de niños con leucemia encontramos una incidencia similar a la estimada con una distribución en cuanto a edad y sexo sin cambios respecto a las grandes series de pacientes. Destacar las diferencias estadísticamente significativas en el análisis por edad y tipo de leucemia predominando las edades de alto riesgo entre los pacientes con leucemias mieloides frente a las linfoides, y entre las de estirpe T frente a la B. Encontramos antecedentes familiares de neoplasias hematológicas hasta en el 10% de nuestros pacientes frente a un 1-2% en población sana. No existen diferencias en cuanto a la edad materna ni peso al nacimiento entre nuestros pacientes vs niños sanos, factores de riesgo descritos en otras publicaciones. No obstante llama la atención una frecuencia materna de abortos de repetición hasta 3 veces superior en estos pacientes. No encontramos diferencias en las características clínico-biológicas de los pacientes de nuestra muestra frente a datos globales, aunque cabe destacar que una mala respuesta a la prednisona implica peor pronóstico con mayor riesgo de fallecimiento ($p < 0,01$) y que la respuesta al tratamiento es la principal variable pronóstica. La supervivencia global que presentan estos pacientes es ligeramente superior a la encontrada en otras series con una menor tasa de recaídas.

Conclusiones. 1) La elevada frecuencia de antecedentes familiares de leucemia sugiere la presencia de factores genéticos de predisposición y/o susceptibilidad en estas familias. 2) La supervivencia de los niños

con leucemia con mala respuesta a la prednisona y/o refractarios al tratamiento de primera línea es muy baja, siendo éste el factor pronóstico más importante. 3) La incidencia de leucemia aguda registrada en este centro en el periodo comprendido entre 1996 y 2013 es similar a la descrita en nuestro país, y las características que presentan estos pacientes son superponibles a las encontradas en la literatura. 4) La supervivencia global de nuestra serie ha sido ligeramente superior a la estimada con una menor tasa de recaídas lo que pone de manifiesto la importancia de que sean centros de referencia los que traten a estos pacientes para mejorar en lo posible su pronóstico.

ANÁLISIS DE CASOS DE HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS PEDIÁTRICAS A LO LARGO DE DOS DÉCADAS. *Blázquez CJ, Gutiérrez S, Pérez B, Palacios ML, Segura D, Alonso MA, Rodríguez J. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivo. Revisar datos epidemiológicos, curso evolutivo, factores de mal pronóstico, tipo de tratamiento y secuelas en los pacientes diagnosticados de Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL) en edad pediátrica, en el Hospital Universitario Central de Asturias, en los últimos 22 años.

Material y métodos. Se obtuvo información retrospectiva a través del análisis de las historias clínicas de los pacientes, con la colaboración del servicio de archivos y codificación diagnóstica de nuestro centro. 12 pacientes < 18 años fueron diagnosticados de HCL desde enero de 1992 hasta agosto de 2014, estudiándose las siguientes variables: edad, sexo, síntomas al debut, clasificación de la enfermedad, alteraciones analíticas, tratamiento, secuelas y tasa de supervivencia.

Resultados. 12 pacientes pediátricos fueron diagnosticados en ese periodo; 7 fueron varones. Se obtuvo información clínica de 9 de ellos. La media de edad al diagnóstico fue de 6 años (DS: 7,61) y la mediana: 5 años. Más del 80% debutaron con lesiones líticas que se manifestaban como dolor óseo (y mialgias) localizadas más frecuentemente en calota craneal (5 casos); el resto en fémur (2 casos), vértebra (2 casos) y costillas (2 casos). Solo en 1 caso ocurría afectación multisistémica al diagnóstico (lactante < 2 meses); La afectación fue monosistémica multifocal en dos y en 6 monosistémica unifocal. Los factores de mal pronóstico (edad < 2 años, tres o más órganos involucrados y alteraciones analíticas diversas) condicionaron el uso de corticoides y citostáticos en cuatro de ellos. De los 5 restantes, en 3 se utilizó un tratamiento único (radioterapia o cirugía), en 1 tratamiento sintomático y en otro se desconoce. De los 9 pacientes estudiados ninguno fue éxitus a día de hoy y solo 3 presentaron complicaciones: diabetes insípida en dos de ellos, afectación traumatológica y pulmonar.

Conclusión. La HCL es una rara enfermedad. La mayoría de los casos son diagnosticados por lesiones osteolíticas a nivel de calota craneal y suelen ser monosistémicas. Ser < 2 años, la afectación multisistémica, hemoglobina < 10g/dl, leucocitos < 4000/uL, pruebas hepáticas alteradas entre otras, indicaron un tratamiento más agresivo. La secuela más frecuente en nuestro estudio es la diabetes insípida.

ALFA TALASEMIA POR HEMOGLOBINOPATÍA GROENE HART.

Manzano del Amo S, Álvarez Álvarez N, Mendoza Sánchez MC, Muriel M, Rodilla Rojo EN, Ramajo Polo A, Mínguez Rodríguez B, Riesco Riesco S. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico. Salamanca.

Introducción. La talasemia es un trastorno genético en el que se produce disminución o ausencia de la síntesis de una o varias cadenas de globina. En función de la cadena afecta se denominan alfa o beta talasemias. La mayoría de las alfa talasemias son producidas por deleciones genéticas, y solamente un 5-10% son debidas a mutaciones.

Resumen del caso. Paciente de 4 años y 10 meses remitido de Atención Primaria para valoración por persistencia de microcitosis e hipocromía. Recibió tratamiento con hierro oral por hipoferritinemia normalizándose ésta. Presenta un estudio de Hb A2 y Hb F normal, Ac celíaca normal, sangre oculta en heces negativa. Analítica: Hemograma: Hem 5,81 /mcl Hb: 12,7 g/dl Hto 39,5%, VCM 68 fl, CHCM 21,8 g/dl, Leucocitos: 10.700/mcl Plaquetas: 522.000, Índice de Mentzer 11,7. Ante la sospecha de alfa talasemia se realiza estudio genético cuyo resultado detectó una Alfa talasemia heterocigótica no deleción por hemoglobinopatía Groene Hart Heterocigota.

Conclusiones. La anemia microcítica que no responde al tratamiento con hierro debe hacernos pensar en una talasemia y solicitar la Hb A2 para el despistaje de β -talasemia. Si ésta es normal, realizar un estudio genético ante la sospecha de alfa talasemia. La Hb Groene Hart es una alfa talasemia no deleción ocasionada por una mutación en codón 119 gen alfa1 (Pro>Ser) que da lugar a una disminución de la afinidad de la Hb por la AHSP (Proteína estabilizadora de cadenas alfas de la Hb). Esto provoca hiperinestabilidad y precipitación de las cadenas alfas. En España esta variante representa el 20% de las alfas talasemias no deleción y debería considerarse en programas de cribado de microcitosis para evitar formas graves de la enfermedad mediante el consejo genético.

Sábado 8 de noviembre - Sala 2.3

Moderadores: M^a Aránzazu Hernández y Laura Gallego

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ ASOCIADO A INFECCIÓN POR CHLAMYDIA PNEUMONIAE. *Orellana N, Gacimartín P, Galbís S, Rodríguez S, Pérez A, Fernández V, Marugan JM, Melero A. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré es la causa más frecuente de parálisis neuromuscular aguda infantil, con una incidencia de 2/100.000 habitantes. Se trata de una poliradiculoneuropatía inflamatoria vinculada a mecanismo autoinmune. Aproximadamente 2/3 de los pacientes tienen como antecedente un desencadenante previo, siendo el más común infección respiratoria o gastrointestinal de origen viral o bacteriana provocando una respuesta idiosincrásica y reacción cruzada contra los gangliosidos de tejido nervioso.

Caso clínico. Varón de 6 años que consulta por cuadro de cinco días de evolución de astenia, dolor en miembros inferiores y disestesias, estando afebril. Como antecedente refiere faringoamigdalitis dos semanas previas. En la exploración física se objetiva disminución de reflejos osteotendinosos (ROT) en piernas, incluyendo aquileos, sin otros hallazgos. Ante la sospecha clínica se ingresa para observación y estudio. Desarrolla parálisis flácida progresiva con abolición de ROT en extremidades inferiores, con estudio electromiográfico el segundo día y pruebas de neuroimagen compatibles con la normalidad. Se realiza estudio de LCR constatando disociación albumino-citológica.

En días posteriores presenta pérdida progresiva de la deambulación autónoma, asociando debilidad proximal en extremidades superiores, leve disfonía y dificultad para la deglución a líquidos. El electromiograma de control al séptimo día es compatible con poliradiculoneuropatía (patrón desmielinizante de predominio proximal). Dada la evolución se inicia tratamiento con Inmunoglobulinas i.v (400 mg/kg) durante cinco días. Tras la finalización y estabilización clínica se decide alta con seguimiento en Neuropediatría, iniciando ejercicios de Rehabilitación, con evolución favorable al mes. El resultado del estudio microbiológico reveló serología IgM positiva para *Chlamydia pneumoniae*, por lo que recibió antibioterapia con Azitromicina durante tres días

Conclusión. La etiología precisa del síndrome es desconocida, por ello debemos tener en cuenta posibles agentes infecciosos implicados que aunque en menor frecuencia, están descritos en la literatura, como en nuestro caso *Chlamydia pneumoniae*.

SÍNDROME DE APERT, PRESENTACIÓN DE UN CASO. *Fernández Morán M, González García LG, Solís Sánchez G, Arias Llorente RP, Díaz Zabala M, Fernández Vilanova A, Fernández Colomer B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La existencia de malformaciones cráneo-faciales en un recién nacido (RN) pueden presentarse en un amplio número de síndromes. Presentamos el caso de un varón con un cuadro polimalformativo, que fue trasladado a nuestro centro para estudio, con diagnóstico de síndrome de Apert.

Material y métodos. Describimos el caso de un RN varón a término, trasladado a nuestra UCIN por distrés respiratorio inmediato y síndrome polimalformativo a estudio. Sin antecedentes familiares de interés, con una edad paterna de 44 años y materna de 39 años. Se trataba de una gestación controlada y bien tolerada. Las ecografías prenatales fueron normales con un cribado prenatal de bajo riesgo. El parto fue por cesárea por sospecha de pérdida del bienestar fetal, test de Apgar 6/10. El paciente presentaba importantes malformaciones craneofaciales: aspecto toscó, turricefalia, occipucio plano, orejas de implantación baja, hipertelorismo y proptosis. En el tercio medio facial destacaba hipoplasia con raíz nasal ancha, punta nasal bulbosa y estenosis de coanas. Así mismo asociaba sindactilia completa de 2^o y 5^o dedos de ambas manos y ambos pies. La ecografía transfontanelar mostraba disgenesia de cuerpo caloso con ausencia de rodete y parte del cuerpo (descrito en el 23% de los casos). El electroencefalograma fue normal. El TC cráneo-facial mostró diástasis de las suturas sagital y occipital izquierda con persistencia la sutura metópica y presencia de un fragmento óseo interfrontal. También se objetivó cierre precoz de la porción lateral de la sutura coronal en ambos lados así como de la sutura occipital izquierda e hipoplasia de ambas ramas ascendentes de la mandíbula. Durante su ingreso precisó ventilación mecánica no invasiva durante las primeras horas de vida debido a la estenosis de coanas, sin presentar otras complicaciones.

Conclusiones. El síndrome de Apert es un síndrome asociado a craneosinostosis, con una incidencia estimada de 6 a 15 por cada millón de nacimientos. Está causado en muchos casos por una mutación alélica del FGFR2, que causa la fusión prematura de las suturas craneales. La mayor parte de casos son esporádicos, pudiendo tener una herencia autosómica dominante, aunque en los casos *de novo* existe relación con la edad paterna elevada. La complejidad del manejo terapéutico de estos pacientes hace necesario un abordaje multidisciplinar; la cirugía correctora de la bóveda craneal, que debe ser lo más precoz posible para permitir el crecimiento cerebral.

NARCOLEPSIA EN LA INFANCIA A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO. *Javaloyes G, Del Olmo Fernández M, Ariza Sánchez M, Cabanillas Boto M, Castañeda Cabrero C¹, León Alonso-Cortés JM¹, Maldonado Ruiz E, Peña Valenceja A. Servicio de Pediatría, ¹Servicio de Neurofisiología. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.*

Objetivos/Introducción. La narcolepsia es una patología con muy baja incidencia en la infancia y con una alta repercusión en la vida del paciente. Debido a su baja frecuencia, a la ausencia de la clínica clásica y a la presencia de otros posibles diagnósticos más comunes en la infancia, en ocasiones el diagnóstico se retrasa o incluso no se llega a él. El objetivo de este trabajo es recordar la importancia de esta patología a propósito de un caso clínico.

Material y métodos. Paciente de 11 años con clínica de hipersomnia diurna de 3 años de evolución. Se realizó estudio consistente en anamnesis clínica, exploración física, electroencefalograma (EEG), polisomnografía y test de latencias múltiples.

Resultados. La exploración física no mostró datos patológicos. El EEG no mostraba anomalías focales o paroxísticas, pero sí una gran somnolencia con periodos de duración variable de intrusión del sueño en vigilia. La polisomnografía fue normal. El test de latencias múltiples evidenciaba una latencia de sueño acortada con presencia de entradas patológicas en sueño REM (SOREMP).

Conclusiones. Ante la clínica de la paciente y los resultados de las pruebas realizadas, se diagnosticó de narcolepsia iniciando tratamiento con metilfenidato y dando una educación en el manejo de esta entidad tanto a la paciente como a sus familiares. En el tratamiento de la narcolepsia es fundamental el inicio precoz, basándose en educación del paciente y su entorno y la prevención de problemas psicossociales, muy frecuentes en esta patología, ya que el tratamiento farmacológico es poco efectivo. Para ello es imprescindible, ante un niño con hipersomnia u otro síntoma del espectro de la narcolepsia, realizar un amplio diagnóstico diferencial en el que no debe olvidarse esta patología.

MUERTE SÚBITA INESPERADA EN EPILEPSIA TIPO CONVULSIONES FEBRILES PLUS LIGADA A MUTACIÓN EN SCN1A NO DESCRITA PREVIAMENTE. *Hedra Fernández A, Cancho Candela R, Garrote Agradados JA*, Valencia Soria C, Alcalde Martín C, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría, *Unidad de Genética; Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. La incidencia de la muerte súbita inesperada en epilepsia (SUDEP, *sudden unexpected death in epilepsy*) es de unos nueve casos por mil pacientes/año; no se conocen las causas subyacentes, aunque se especula con el papel de arritmias cardíacas, miocardiopatía postictal, depresión del sistema nervioso autónomo o insuficiencia respiratoria relacionada con la crisis. La politerapia y el origen idiopático/genético de la epilepsia son factores de riesgo para SUDEP.

Caso clínico. Mujer que inicia crisis febriles a los 12 meses de vida, inicialmente típicas, con atipicidad posterior (agrupación de crisis, con febrícula) con presentación progresiva a partir de los 3 años de edad de crisis afebriles de semiología diversa, en particular crisis clónicas generalizadas. Recibió tratamiento de modo sucesivo con valproico, combinado de modo sucesivo con levetiracetam y clobazam, consiguiendo control de crisis con biterapia de valproico y topiramato. Se procedió a estudio genético del gen SCN1A, hallándose una mutación *de novo* (no presente en estudio genético de progenitores) en el gen SCN1A en c.2731 C>T (p.Leu911Phe), no descrita previamente en la literatura. La paciente no mostró deterioro cognitivo. A los 4 años y 4 meses, tras 4 meses libre de crisis, la paciente fallece durante la noche

de forma súbita, inesperada y no presenciada, en contexto de cuadro catarral leve afebril. La necropsia no objetivó hallazgos patológicos.

Conclusiones. Las mutaciones en el gen SCN1A se relacionan con diversos tipos de epilepsia, en particular con síndrome de Dravet, convulsiones febriles plus y otras epilepsias generalizadas. Ante la nueva descripción de la mutación c.2731 C>T (p.Leu911Phe), si bien no puede concretarse su relación patogénica específica con SUDEP, debe tenerse en cuenta respecto la aparición de muerte súbita ante una posible detección en futuros pacientes.

INFARTO CEREBRAL EN PACIENTE PEDIÁTRICO ¿QUÉ HAY DETRÁS? *Hortal Benito-Sendín A, García-Cuenllas Álvarez L, Plata Izquierdo B, Gallego Delgado L, Hernández Fabián A, García Serrano E, Elices Crespo R, de Pedro del Valle S. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. El embolismo paradójico hace referencia al paso a la circulación arterial de un trombo venoso a través de un defecto cardíaco, habitualmente situado en el septo interauricular. Es un fenómeno raro, representando entorno al 2% de todos los casos de isquemia arterial.

Caso clínico. Paciente de 13 años sin antecedentes de interés que, tras realizar ejercicio físico y buceo, presentó un episodio brusco consistente en desconexión del medio (10 minutos de duración), debilidad de extremidades inferiores, desviación de comisura bucal, dislalia y bradipsiquia, con recuperación total 1 hora después. A lo largo de los 2 días siguientes presentó también dos episodios de migraña con aura visual. En la exploración física destacó un desdoblamiento del 2º ruido, siendo el resto normal. Como pruebas complementarias se realizaron: estudios de coagulación y de autoinmunidad normales, EEG basal normal y una RMN cerebral en la que se objetivaron 3 infartos en ganglios de la base. Se realizó ecocardiografía que mostró una CIA tipo ostium secundum con repercusión hemodinámica. Se llevó a cabo una RM cardíaca en la que se descartó un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial como causa adicional de dilatación de cavidades derechas. Debido a la clínica descrita, comenzó tratamiento con AAS sin recidivas. Finalmente se procedió al cierre percutáneo del defecto con dispositivo Amplatzer con evolución posterior favorable.

Conclusiones. La embolia paradójica debe ser descartada en todo paciente con embolismo arterial sin foco embolígeno conocido. Se deben descartar estados de hipercoagulabilidad, alteraciones vasculares y cardíacas. En nuestro caso la CIA y un fenómeno de valsulva pueden justificar la causa del infarto cerebral mediante un embolismo paradójico. El cierre de CIA mediante un dispositivo percutáneo es la mejor opción terapéutica.

DISTONÍA PAROXÍSTICA POR DÉFICIT DEL TRANSPORTADOR DE GLUCOSA CEREBRAL TIPO 1. *Madrigal Díez C¹, Mazas Raba R¹, Domínguez Carral J², González Lamuño D³, Sancho Gutiérrez R⁴. ¹Pediatría Atención Primaria Cantabria. ²Neuropediatría, ³Metabolismo Infantil, ⁴Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El síndrome de deficiencia del transportador de glucosa cerebral (GLUT-1) es un error del metabolismo del transporte de la glucosa al cerebro. Presentamos el caso de una niña con una forma de presentación atípica en forma de episodios paroxísticos de distonía.

Caso clínico. Paciente de sexo femenino, padres sanos no consanguíneos, fruto de un embarazo y parto normal, sin antecedentes perinatales de interés y una somatometría normal al nacimiento. A los 3 años es valorada en consulta de neuropediatría por alteración

de la marcha. Describen claudicación de miembro inferior derecho y en menor medida en miembro inferior izquierdo por movimientos anormales en forma de "sacudidas", que parecen empeorar con el cansancio y en ocasiones son más prolongadas provocando deformidad de la extremidad. Estos movimientos se repiten agrupados durante 4-5 días en hasta un total de 5 ocasiones. Además, se identifica un discreto retraso del desarrollo psicomotor de predominio en el lenguaje. Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica y gasometría normal. Estudio de metabolismo intermediario normal. Resonancia magnética cerebral y de columna normal. Electromiograma normal. Video-EEG: Frecuentes descargas epileptiformes focales de complejos punta-onda localizadas sobre la región central con difusión a regiones fronto-temporales con predominio en hemisferio izquierdo, sin manifestaciones motoras asociadas. Actividad cerebral de fondo con cierta escasez de elementos específicos del sueño. Citoquímica de LCR: glucosa 46 mg/dl, proteínas 23 mg/dl, células 0, lactato 14 mg/dl. Glucemia simultánea 94 mg/dl. Ratio glucosa LCR/sangre: 0,48. Ante el diagnóstico de déficit parcial de transportador de glucosa cerebral (GLUT1), se inicia dieta cetogénica y desaparecen las distonías, consiguiendo una deambulación normal, libre y sin caídas.

Discusión. El síndrome de deficiencia del transportador de glucosa cerebral GLUT-1, descrito por primera vez en 1991 por el profesor De Vivo, se caracteriza por epilepsia infantil, retraso del desarrollo y retardo mental, microcefalia adquirida y un trastorno motor que se manifiesta como ataxia, distonía o coreatetosis y espasticidad. Posteriormente a la descripción de este fenotipo clásico se han descrito otros cuadros clínicos asociados al déficit de GLUT-1 que dan a conocer la amplitud fenotípica de este síndrome, siendo el dato común en todas sus presentaciones la existencia de hipoglicorraquia con una relación baja de glucosa en LCR respecto a la de sangre. Presentamos una niña con discinesia paroxística por déficit de GLUT-1, un fenotipo de esta enfermedad descrito recientemente, que se caracteriza por una discinesia (distonía o coreatetosis) desencadenada por la actividad física y que cede con el reposo y aporte de glucosa. La mayoría de los pacientes no sufren retraso mental o en grado leve, presentan una exploración neurológica normal entre los episodios paroxísticos, y la mitad presenta una epilepsia de inicio más precoz que la discinesia y buena respuesta a antiépiléticos. Esta forma atípica de presentación se caracteriza por hipoglicorraquia con un ratio glucosa LCR/suero más elevado que el fenotipo clásico. El tratamiento de elección es la dieta cetogénica, dieta rica en grasas y baja en carbohidratos, que proporciona cuerpos cetónicos como combustible alternativo en el cerebro. Con esta terapia se consigue una mejora notable de las crisis epilépticas y los trastornos del movimiento pero es poco eficaz sobre el desarrollo neurológico y la función cognitiva.

Conclusiones. El fenotipo del síndrome del transportador de glucosa GLUT-1 es muy variable y se han descrito varias formas atípicas, algunas de las cuales no cursan necesariamente con epilepsia. La punción lumbar es la prueba diagnóstica más importante y debe realizarse ante cualquier niño con una clínica sugerente para evitar un retraso en el diagnóstico y la instauración temprana de la dieta cetogénica, que sigue siendo el tratamiento de elección en la actualidad.

DESCRIPCIÓN DE NUEVA MUTACIÓN DEL GEN SCN1A Y SU RELACIÓN CON CRISIS FEBRILES. *Moreno Pavón B, Rodríguez Rodríguez M, Serrano Acebes P, González García J, Fernández Martínez B, Barrio Traspaderne E, García Díaz ME, Pardo de la Vega R. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.*

Objetivo. Contribuir a la difusión de las características clínicas de las convulsiones febriles que pueden constituir una señal de alarma

de posible inicio de una patología epiléptica. Se expone el caso de una paciente con crisis febriles de presentación atípica, en la que el estudio genético muestra una mutación de novo en el gen del canal de sodio SCN1A no descrita previamente.

Caso clínico. Niña de 2 años que presenta durante el primer año de vida tres status febriles coincidiendo con procesos infecciosos, con pruebas de imagen, LCR, EEG y estudios metabólicos normales. En el estudio genético presenta una mutación de novo en el Gen SCN1A no descrita previamente, aunque probablemente patológica (cambio c.2362 G>T que da lugar a un codón de parada p.Glu788Term (E788X) en heterocigosis). Recibe tratamiento con ácido valproico y presenta en la actualidad un desarrollo psicomotor acorde con su edad y EEG normal intercrisis. Durante el segundo año de vida ha tenido 5 crisis generalizadas tónico-clónicas coincidiendo con episodios de febrícula-fiebre y una única crisis afebril a los 23 meses de edad.

Conclusiones. Ante la presencia de crisis febriles precoces, prolongadas o muy numerosas (>4) en el primer año de vida, crisis febriles hemiclónicas, parciales o mioclónicas y antecedentes de crisis febriles plus en la familia, debemos tener en cuenta la posibilidad de encontrarnos ante el inicio de una epilepsia con posible origen genético y considerar la conveniencia de realizar estudios de neuroimagen, electroencefalográficos y genéticos, prestando especial atención al estudio de canalopatías.

LA NIÑA QUE OLÍA A PESCADO: TRIMETILAMINURIA. *Hedrería Fernández A, Alcalde Martín C, Cancho Candela R, Merinero Cortés B*, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. *Centro de Diagnóstico de Enfermedades Moleculares. Universidad Autónoma de Madrid.*

Introducción. la trimetilaminuria (TMAU) es un error congénito del metabolismo leve consistente en un déficit de flavin-monooxigenasa-3 (FMO3) hepática, lo que conlleva una excesiva excreción en orina, sudor y aliento de trimetilamina (TMA), un compuesto volátil característico por su olor a pescado que se forma por la degradación bacteriana intestinal de productos ricos en colina (especialmente pescado azul, aunque también huevos, hígado y legumbres).

Caso clínico. En el transcurso de un ingreso por neumonía, los padres de una paciente de 3 años, sin antecedentes relevantes, refieren anecdóticamente que la niña presenta mal olor corporal sistemáticamente tras la ingesta de pescados y moluscos, de forma más intensa cuando presenta alguna infección. Ante la sospecha de TMAU, se realiza test de sobrecarga con ingesta de pescado azul (jurel), con elevación en los niveles de TMA en orinas seriadas, orientativas de TMAU moderada. Se realiza estudio genético identificándose mutación en el gen de la FMO3 c.929C>T (p.Ser310Leu) descrita y asociada a la enfermedad, así como otras tres mutaciones en el mismo gen de relevancia clínica incierta: c.441C>T (p.Ser147Ser), c.472G>A (p-Glu158Lys) y c.923A>G (p.Glu308Gly). Se ofrecen recomendaciones dietéticas evitándose alimentos que contengan altas cantidades de colina: pescado (especialmente azul y marino), cefalópodos (pulpo, calamar) y crustáceos; huevos, hígado, riñón y otras vísceras, productos de soja, judías, guisantes, cacahuetes y colza, aunque asegurando ingesta de colina mínima recomendada para su edad (300 mg/día).

Conclusiones. Ante la presencia de mal olor corporal en un niño tras la ingesta de pescado debe sospecharse TMAU y realizar cuantificación de TMA en orina tras ingesta de pescado azul. El tratamiento ha de ser dietético, con restricción de colina especialmente en procesos infecciosos, inflamatorios, calor (sudoración), estrés, menstruación y procesos alérgicos.

LA INVESTIGACIÓN PEDIÁTRICA EN LA UNIVERSIDAD DE SALAMANCA: EL RELEVO DE GUILLERMO ARCE A ERNESTO SÁNCHEZ-VILLARES (1950-1964). *Velasco Morgado R, Mombiedro Arizmendi MC. Área de Historia de la Ciencia, Universidad de Valladolid. Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. La universidad española de los años 50 se encontraba en una precaria situación que, agravada por la Guerra Civil y la posguerra, hundía sus raíces en la no tan lejana crisis finisecular del XIX. En el contexto de la Dictadura, la llegada de Ruiz-Giménez al Ministerio de Educación y, en Salamanca, el nombramiento de Antonio Tovar como rector, significaron un aire nuevo para el viejo estudio. En la presente comunicación, trataremos de vislumbrar los ecos de este cambio en la cátedra de Pediatría, que parece materializarse en el declive físico del reputado Guillermo Arce (1901-1970) y la pujanza investigadora de su discípulo Ernesto Sánchez y Sánchez-Villares (1922-1995).

Material y métodos. Para el presente trabajo, se hizo uso de un disperso conjunto de fuentes primarias: el Archivo personal de Ernesto Sánchez-Villares, el Archivo Histórico de la Universidad de Salamanca, el Archivo General de la Administración, el Archivo de la Fundación Juan March y las memorias impresas de la Universidad de Salamanca. Asimismo, se recurrió a las fuentes orales mediante el método de la entrevista semidirigida y al análisis cuantitativo de las publicaciones de la cátedra.

Resultados y conclusiones. La decadencia física de Arce, afecto de Parkinson, evolucionó durante los años 50 apartándole de las labores docentes e investigadoras de su cátedra. Sus adjuntos: Ángel López-Berges Bermejo (1920-2012) y Ernesto Sánchez-Villares, fueron acatando progresivamente esta responsabilidad. Éste último había completado su formación Munich con Alfred Wiskott (1898-1978), y en su servicio había adquirido no solo una formación clínica puntera, sino un interesante perfil de investigador, que incluía ciertas habilidades de laboratorio (fundamentalmente en bioquímica, hematología y microbiología). A su alrededor se creó un equipo de investigación con una producción más que notable que estudiamos en esta comunicación. Daremos cuenta, asimismo, de las relaciones de Sánchez-Villares con otros catedráticos de la Facultad (Pumarola Busquets, Balcells, Granjel...), con los pediatras de la región (creación de la SCALP) y con otras cátedras de Pediatría, así como el establecimiento de nexos internacionales y la influencia de esta compleja red de relaciones científicas en el desarrollo de la investigación de la cátedra salmantina.

Sábado 8 de noviembre - Sala 2.4

Moderadores: Ana Remesal y José María Garrido

TERATOMA SACRO-COCCÍGEO DE DIAGNÓSTICO NEONATAL, A PROPÓSITO DE UN CASO. *González García LG¹, Fernández Morán M¹, González García N¹, Montalvo Ávalos C², Díaz Zabala M¹, Villegas Rubio JA¹, Antuña García MJ¹, Arias Llorente RP¹.* ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Las neoplasias congénitas representan entre 0.5 y 2% de todas las neoplasias en Pediatría, suponiendo un reto su diagnóstico precoz. El teratoma sacro-coccígeo es la neoplasia más frecuente en el periodo neonatal, con una incidencia de 1 de cada 40.000 nacidos vivos. Describimos el caso de un varón diagnosticado en el periodo neonatal de un teratoma sacro.

Material y métodos. Se describe el caso de un varón de 32 semanas de edad gestacional que ingresó en nuestra Unidad por prematuridad,

distrés respiratorio y tumoración sacra a estudio. Entre los antecedentes obstétricos encontramos que era hijo de una madre de 29 años con hipotiroidismo gestacional y varicela durante el 5º mes de embarazo. Las ecografías prenatales fueron normales. El parto fue por cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal, con un test de Apgar de 6/8. En la exploración destacaba tumoración sacra de 14 x11 cm que englobaba en su interior el orificio anal. La extremidad inferior derecha se encontraba en extensión y abducción completas, sin motilidad ni respuesta a estímulos. La extremidad inferior izquierda presentaba movilidad reducida. Se realizaron pruebas de imagen (ecografía y resonancia) que mostraron una masa pélvica con límite superior en la primera vértebra sacra; de 7x7x6 cm, que englobaba el recto, con compresión sobre uretra y uréterohidronefrosis bilateral asociada. Se evidenció displasia de las dos articulaciones coxofemorales. El estudio de marcadores tumorales mostró una alfa fetoproteína de 178.480 ng/ml y βHCG de 89,5 mUI/ml. Resección de la tumoración el cuarto de día de vida, presentando imposibilidad para realizar deposiciones de forma espontánea por compresión tumoral hasta este día. La motilidad en la extremidad inferior izquierda mejoró a nivel de cadera y rodilla tras la resección, así como desapareció la uréterohidronefrosis, persistiendo leve ectasia pielocalicial bilateral. El estudio anatómico-patológico de la tumoración mostró que se trataba de un teratoma inmaduro grado 3, estadio I. A los 33 días de vida reingresó por infección urinaria por *E. coli* multiresistente. En su evolución, destaca que está en seguimiento y tratamiento por Traumatología por displasia de caderas; en seguimiento por Cirugía Plástica por úlcera perianal con probable hipoestesia en silla de montar, por el Servicio de Rehabilitación por paresia de la extremidad inferior derecha, y por Oncología Pediátrica, realizando ecografía y marcadores tumorales de forma periódica.

Conclusiones. El teratoma sacro-coccígeo es una entidad infrecuente pero con una elevada morbi-mortalidad neonatal, pese a la histología benigna de la mayor parte de estos tumores. En el diagnóstico diferencial de una masa fetal presacra deben incluirse el teratoma, el sarcoma, el mielomeningocele o el quiste neuroentérico. El abordaje multidisciplinar es imprescindible para el manejo de estos pacientes, que pueden presentar diferentes secuelas dependiendo de la localización y extensión de la masa, que condicionen de forma significativa su vida.

PROBABLE FALSO NEGATIVO EN EL CRIBADO NEONATAL DE HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO EN RECIÉN NACIDO GEMELO. *Mombiedro Guillén Pérez MA, Velasco Morgado R, Jiménez Jiménez P, Galbis Soto S, de la Huerza López A, Matías del Pozo V, Hernan Sanz JL, Bahillo Curieses P. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Introducción. El hipotiroidismo congénito (HC) es la causa de retraso mental prevenible más frecuente en nuestro medio. Es fundamental, por tanto, disponer de un adecuado cribado neonatal que permita el diagnóstico y tratamiento precoces. Se ha descrito la posibilidad de compensación de la función tiroidea entre gemelos cuando uno de ellos es hipotiroideo afectando al resultado del cribado a las 48 horas de vida.

Caso clínico. Recién nacido pretermino (31+4) pequeño para su edad gestacional, segundo gemelo que ingresa en nuestra unidad por prematuridad. Antecedentes familiares: padres y hermano de cuatro años sanos. No patología tiroidea conocida. Antecedentes embarazo: gestación gemelar espontánea bicorial biamniótica. Detección de CIR segundo gemelo desde semana 12. Maduración con corticoides. Cesárea programada. Apgar 7/8. Reanimación con CPAP PEEP 5 FiO₂ 21%. Somatometría al nacimiento: peso 812 g (<<P3) Talla 34 cm (<P3) PC 25 cm (<P3). Antecedentes personales: distrés respiratorio leve, síndrome apnéico-bradicárdico, hipoglucemia transitoria, hiperbilirrubinemia no

isoimmune, anemia multifactorial, tapón meconial, hipospadias, hernia inguinal derecha, déficit de vitamina D. En el primer cribado neonatal de HC a las 48 horas de vida el resultado fue normal, repitiéndose al mes de vida por bajo peso, con resultado positivo (TSH 217.90 mUI/ml T4 libre 0,43 ng/dl). Gammagrafía tiroidea con tiroides de tamaño y localización normales. Se instaura tratamiento sustitutivo con levotiroxina (12 µg/kg/día) con normalización progresiva de función tiroidea. En el primer gemelo el screening de hipotiroidismo fue normal en los dos controles.

Conclusiones. Se plantea la necesidad de instauración de un cribado de hipotiroidismo en gemelos a las dos semanas de vida con el objetivo de detectar falsos negativos del primer cribado y realizar, en caso de hipotiroidismo, un diagnóstico y tratamiento lo más precoz posible.

MIOFIBROMA NEONATAL, A PROPÓSITO DE UN CASO. *Fernández Morán M, González García LG, García González N, Oviedo Gutiérrez M, Vega Mata N, Villegas Rubio JA, Antuña García MJ, Fernández Colomer B.* Servicio de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La existencia de masas en la cabeza y cuello de los niños supone un reto diagnóstico para el clínico. Su diagnóstico diferencial abarca desde lesiones benignas a lesiones malignas; siendo su tratamiento y seguimiento muy diferente. Describimos el caso de un neonato que presenta una masa supraciliar, cuyo diagnóstico final fue un miofibroma.

Material y métodos. Se presenta el caso de una recién nacida a término, que ingresa en neonatología para estudio de masa supraocular que no había sido diagnosticada en las ecografías prenatales. La exploración física fue normal, salvo por la presencia de una masa supraocular derecha de 4 x 4 cm de consistencia blanda, no adherida a planos profundos, que oculta el ojo y dificulta la apertura palpebral. La ecografía de la lesión, mostraba una masa heterogénea pero de predominio ecogénico, que media 45x40x37 mm, localizada en la región supraciliar, con extensión al párpado superior derecho. No existía extensión intraorbitaria, y el globo ocular era normal. En el interior de la lesión, existía un abundante flujo arterial y venoso. Esos datos hacían pensar en una masa de posible origen vascular (hemangioma). El resto de pruebas complementarias (hemograma y bioquímica y ecografía abdominal) fueron normales. Se le realizó una exploración oftalmológica que fue normal. Tras ser valorada también por cirugía infantil, se instauró, ante la sospecha de hemangioma, tratamiento con propanolol oral y timolol colirio. Fue reevaluada a las 48 horas tras el alta, para valorar la eficacia del tratamiento pautado, comprobando que la masa no había sufrido cambios; por lo que se decidió realizar exéresis de la masa, siendo intervenida bajo anestesia general sin incidencias. El estudio anatomopatológico de la masa reveló que se trataba de un miofibroma. La evolución está siendo favorable, siendo controlada por oncología infantil.

Conclusiones. El miofibroma es un tumor benigno mesenquimal, que normalmente aparece como una masa indolora y única en la piel y tejido subcutáneo de la cabeza y cuello. El tratamiento es la exéresis quirúrgica. Es importante descartar que sea una miofibromatosis. En ésta, hay múltiples lesiones que pueden afectar también a músculos, huesos y órganos internos, por lo que es preciso un seguimiento posterior.

MANEJO CONSERVADOR DE UN NEUROBLASTOMA NEONATAL. *Fernández Morán M, González García LG, García González N, Villegas Rubio JA, Antuña García MJ, Díaz Zabala M, Fernández Vilanova A, Coto Cotallo GD.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El diagnóstico diferencial de una masa suprarrenal en el periodo peri-neonatal es amplio, desde procesos benignos como la hemorragia suprarrenal y otras malformaciones; hasta malignos como el neuroblastoma. La causa más frecuente de este hallazgo es la hemorragia suprarrenal, siendo muy difícil de diferenciarlo del neuroblastoma, ya que en ocasiones puede haber un sangrado intratumoral. Presentamos el caso de un neonato con diagnóstico final de neuroblastoma congénito y seguimiento posterior conservador.

Material y métodos. Describimos el caso de una recién nacida a término, que ingresó en Neonatología para estudio al descubrir en la ecografía prenatal de la semana 30, una masa dependiente de la suprarrenal izquierda de 3x3 cm, con sospecha de neuroblastoma o hemorragia suprarrenal. Al nacimiento, la exploración física por aparatos era normal, sin apreciarse masas ni megalias abdominales. El hemograma y la bioquímica sanguínea eran normales. Inicialmente los análisis de catecolaminas en orina fueron normales. La ecografía abdominal mostraba una masa suprarrenal 32x38x32 mm con límites bien definidos, de ecogenicidad heterogénea compatible con hematoma suprarrenal o neuroblastoma. En la resonancia magnética se aprecia que la masa es hiperintensa en la secuencia de difusión, siendo la primera probabilidad diagnóstica un neuroblastoma, que se confirma en la gammagrafía con MIBG. Debido a los criterios clínicos de bajo riesgo, se decidió tener una actitud expectante, ya que la mayoría de los neuroblastomas neonatales tienen regresión espontánea. Durante su seguimiento por Oncología Infantil, se realizaron mediciones de las catecolaminas en orina, habiendo una elevación en la semana tres del ácido vanilmandélico y la dopamina, que disminuyeron posteriormente. Los controles ecográficos, mostraron una disminución progresiva de la masa hasta su desaparición.

Conclusiones. Un quinto de los neuroblastomas se diagnostican en el periodo prenatal o en los 3 primeros meses de vida. La mayoría de los neuroblastomas surgen en la glándula suprarrenal durante el 3º trimestre de gestación. Una gran parte de estos tumores están localizados y tienen características de buen pronóstico; en estos casos se aboga por observación, debido a la alta tasa de regresión, por lo que en su seguimiento se pueden valorar realizar estudios radiológicos, como ocurre en el caso que exponemos.

LA SOSPECHA CLÍNICA POR ENCIMA DE TODO: FALSO NEGATIVO PARA FIBROSIS QUÍSTICA EN CRIBADO NEONATAL. *Hedra Fernández A¹, Crespo Valderrábano L¹, Vegas Álvarez AM¹, Calvo Romero C², Zamora Martínez T³, Alonso Ramos MJ⁴, Centeno Malfaz F¹.* ¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ²Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid. ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ⁴Instituto de Biología y Genética Molecular. Universidad de Valladolid.

Introducción y objetivos. Desde la introducción en Castilla y León del programa de detección precoz de fibrosis quística (FQ) con cribado universal mediante determinación de tripsinógeno inmunorreactivo (TIR) en marzo de 1999 se han diagnosticado 58 pacientes hasta la actualidad, con una incidencia calculada de 1/4380 nacidos/año. La cifra de falsos positivos fue de 170/año. El objetivo es presentar el que hasta el momento ha sido el único caso de FQ en esta Comunidad Autónoma en el que la determinación de TIR fue negativa.

Material y métodos. Caso clínico. Niña de 9 años remitida a consulta de Digestivo Infantil por retraso ponderoestatural y diarrea crónica. Se revisan historia clínica, analíticas, pruebas de imagen y evolución.

Resultados. Niña de 9 años y cuatro meses sin antecedentes familiares ni perinatales de interés y pruebas de cribado neonatal

negativas, remitida para estudio por presentar desde el año de vida retraso ponderoestatural y deposiciones blandas diarias de color blanquecino y aspecto grasiento. Al examen físico presenta palidez cutánea, aspecto hipotrófico y hepatomegalia de 3 cm bajo reborde costal. En el estudio realizado se objetiva hipertransaminasemia leve, presente también en analíticas previas. La ecografía abdominal informa de hepatomegalia de contornos irregulares y ecogenicidad aumentada y grosera sugestiva de cirrosis hepática. Ante estos hallazgos se amplía estudio incluyendo biopsia hepática, en la que presenta hallazgos compatibles con FQ (esteatosis lobulillar, ensanchamiento de espacios porta, proliferación de conductos biliares, moderada fibrosis asociada y moderado infiltrado inflamatorio mixto de predominio crónico). Iontoforesis posterior positiva (122 mmol/L de cloruro). Se completa estudio de FQ con radiografía de tórax (hiperinsuflación y opacidades lineales), TAC torácico (bronquiectasias cilíndricas de distribución difusa), colangioRMN (vía biliar normal y esteatosis hepática difusa) y espirometría (insuficiencia respiratoria obstructiva moderada). En estudio del gen CFTR se objetiva mutación homocigota F508del. Desde el diagnóstico recibe tratamiento nutricional, digestivo y respiratorio con mejoría clínica y recuperación ponderoestatural.

Conclusiones. Los programas de cribado neonatal han supuesto una importante mejora en la detección precoz de muchas enfermedades por su alta sensibilidad. Sin embargo, debe mantenerse la sospecha clínica de todas estas entidades, incluso con pruebas de cribado neonatal negativas, puesto que, aunque muy infrecuentes, pueden encontrarse falsos negativos.

INFECCIONES CONGÉNITAS, IMPORTANCIA DE UN DIAGNÓSTICO PRECOZ. *Muñoz Lozón A, Revilla Orías MD, Gálvez Criado R, Puerta Pérez MP, Zoido Garrote E, García Aparicio C, Andrés Andrés AG, Rosón Varas M. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. Las infecciones congénitas tipo TORCH constituyen una importante causa de morbi-mortalidad en Pediatría. La enfermedad suele pasar inadvertida en la madre. En el recién nacido presentan una expresión clínica similar pero muy variable.

Casos clínicos. Presentamos una revisión de la forma de presentación de las infecciones congénitas controladas en la consulta de Infectología Pediátrica de nuestro centro en los últimos cuatro años. **Caso 1:** Seroconversión materna a toxoplasma en el tercer trimestre, tratado con Espiramicina los últimos 10 días de gestación. Recién nacido asintomático. **Caso 2:** Diagnóstico materno de sífilis durante el embarazo tratada con Penicilina G de forma incorrecta. Recién nacido asintomático. **Caso 3:** Detección de ventriculomegalia cerebral fetal con serología TORCH negativa. Postnatalmente se objetivan además calcificaciones intraparenquimatosas y quistes en la matriz germinal. Recién nacido asintomático. Diagnóstico de infección por citomegalovirus. **Caso 4:** Sospecha de CIR desde el tercer trimestre, resto de controles durante la gestación sin alteraciones. Recién nacido asintomático. Diagnóstico de citomegalovirus congénito. **Caso 5 y 6:** Embarazo gemelar, segundo gemelo con diagnóstico de CIR. Diagnóstico de infección congénita por citomegalovirus en cribado realizado por prematuridad (32 semanas), ambos asintomáticos.

Comentarios. La detección temprana de las infecciones congénitas es de vital importancia para iniciar el tratamiento oportuno pero no siempre es fácil. El cribado indiscriminado de infecciones TORCH es caro y con escaso rendimiento diagnóstico. Un alto índice de sospecha y el conocimiento de las características clínicas más relevantes de cada tipo de infección son fundamentales para diagnóstico precoz.

ALCALOSIS METABÓLICA POR EXCESO DE INGESTA DE BICARBONATO. *Cueli L, Palacios M, González E, Garde J, Naranjo C, Alegría I, Alegría E, González Lamuño D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La alcalosis metabólica es una entidad clínica poco habitual cuya causa más frecuente es la pérdida de hidrogeniones por vía digestiva (ej. vómitos, con la consecuente pérdida de HCl) o por vía renal, secundario a pérdida de potasio (ej. hiperaldosteronismo, síndrome de Bartter). En otras ocasiones, es debido a un aumento de bicarbonato de origen exógeno, como el caso que presentamos.

Caso clínico. Lactante de 7 meses de vida, sin antecedentes de interés, con cuadro de 3 días de evolución de deposiciones líquidas sin productos patológicos (2-3 al día) y vómitos alimenticios, afebril, en tratamiento con suero de rehidratación oral en su domicilio, sin tolerancia oral en las últimas 24 horas y empeoramiento progresivo, con irritabilidad, decaimiento, somnolencia y rechazo de las tomas, por lo que acuden al Servicio de Urgencias para valoración. A la exploración física presenta regular estado general, muy irritable, postrado, ojeroso, con palidez cutáneomucosa, relleno capilar de 2 segundos, mucosa oral pastosa, signo del pliegue negativo, sin lesiones exantemáticas ni petequiales. Fontanela normotensa. Auscultación cardiopulmonar normal, abdomen no distendido, blando, con dolor difuso a la palpación, sin defensa ni visceromegalias, con aumento del peristaltismo intestinal. Se extrae gasometría capilar: pH 7,72, pCO₂ 30,5 mmHg, HCO₃ 42,7 mmol/L, BE 18 mmol/L, Láctico 19 mg/dl, Glu 121 mg/dl, Na 156 mmol/L, K 2,2 mmol/L, Cl 104 mmol/L; Confirmación bioquímica: Na 162 mEq/L, K 2,5 mEq/L, Cl 108 mEq/L, con Urea 96 mg/dl y Creatinina 0,98 mg/dl. Iones en orina: Na 20 mEq/L, K 81 mEq/L, Cl 35 mEq/L. Rehistoriando a la familia refieren preparar una solución de rehidratación oral casera con 3 cucharadas soperas de azúcar y 1 cucharada sopera cargada de bicarbonato sódico en un litro de agua. Ante la sospecha de alcalosis metabólica secundaria a exceso de aporte de bicarbonato se inicia rehidratación endovenosa, con corrección lenta de los parámetros bioquímicos, permaneciendo estable, con diuresis conservada (2,7 ml/kg/hora), y mejoría clínica en las primeras horas. Se completa estudio con Magnesio 2 mg/dl, Aldosterona 20,7 pg/ml (normal), Renina 26,8 pg/ml (elevado) y Actividad de renina 5,85 ng/ml/hora.

Conclusiones. La deshidratación hipernatrémica que presentaba nuestro paciente impidió la compensación renal del exceso de bicarbonato que recibía a través de un SRO casero. Estas condiciones llevaron a una alcalosis metabólica normoclorémica hipopotásémica. Se descarta tubulopatía, ante la natriuria y kaliuria concordantes con natremia y kaliemia, con magnesio normal e índice Ca/Cr normal, así como síndrome de Bartter, en el cual es característica la alcalosis metabólica hipoclorémica e hipopotásémica, presentando nuestro caso cloremias normales en todo momento.

EXPOSICIÓN A LÚES INTRAÚTERO: REVISIÓN CASUÍSTICA EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS EN UN HOSPITAL COMARCAL. *Rodríguez Rodríguez M, Moreno Pavón B, Fernández Martínez B, González García J, Fernández Fernández EM, Fernández González N, García González V, Gómez González B. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes, Gijón.*

Introducción. La sífilis, aunque prevenible y tratable a día de hoy, sigue constituyendo un problema sanitario a nivel mundial, con una incidencia estimada de 12 millones de nuevos infectados/año.

Material y método. Revisión descriptiva retrospectiva de los neonatos con exposición intraútero a lúes ingresados en el servicio de neonatología en los últimos 5 años. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos, de manejo y evolución.

Resultados. Se registraron 6 pacientes (4 mujeres y 2 varones), ingresados por serología positiva para *Treponema pallidum*. De ellos, 5 tuvieron gestaciones controladas y 4 fueron gestaciones a término. Dos de las madres no recibieron tratamiento durante la gestación. Para el manejo y tratamiento de los pacientes se siguieron en todo caso protocolos de la CDC. Como datos patológicos, que pudieran estar en relación con la lúes, un niño tuvo un crecimiento intrauterino retardado y otros 2 fueron prematuros de 35 semanas. A todos se les realizó analítica sanguínea y en 2 pacientes se completó chequeo de sífilis congénita (fondo de ojo, ecografía craneal y radiografía de huesos largos) sin encontrar en ningún caso hallazgos patológicos. En cuanto al tratamiento recibido, un niño no recibió tratamiento al considerar sus niveles de anticuerpos equiparables a los de la madre en el momento del parto; otro recibió una sola dosis de penicilina intramuscular por seguimiento dudoso y en los demás se completó tratamiento intravenoso durante 7-10 días (por no haber recibido tratamiento durante la gestación o ser éste considerado fracaso por no descenso de pruebas no treponémicas maternas). En todos los casos la evolución posterior fue buena, con descenso de los anticuerpos en el primer año de vida.

Conclusiones. En nuestra serie encontramos que la mayoría de las gestaciones con lúes materna son controladas y reciben tratamiento durante la gestación pero el seguimiento y eficacia de este tratamiento no siempre son apropiados, por lo que con frecuencia el recién nacido precisa exploraciones complementarias y tratamiento. Aunque con una serie de medidas relativamente simples aplicadas a la atención materno-fetal, las secuelas de la lúes congénita son muy escasas en nuestro medio, ésta sigue representando a día de hoy una carga de morbilidad y gasto sanitario no despreciable.

DEPOSICIONES SANGUINOLENTAS EN EL RECIÉN NACIDO. Bermúdez Hormigo I, Mombiedro Arizmendi C, López Wilches M, Paz Payá T, De la Hueriga López A, Matías del Pozo V, Hernanz Sanz JL. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. La hemorragia digestiva baja con presencia de sangre en heces en el recién nacido, es un signo que se asocia a múltiples patologías. Es indispensable una buena anamnesis y exploración física para orientar la conducta a seguir en cada uno de los casos.

Descripción de casos. Exponemos cinco casos de neonatos ingresados en nuestra unidad que presentaron deposiciones sanguinolentas en un intervalo de 15 días. Tres de ellos eran recién nacidos pretérmino. En todos los casos se había administrado profilaxis antihemorrágica con vitamina K intramuscular en las primeras 24 horas de vida. Uno de ellos recibía lactancia materna exclusiva, y los 4 restantes mixta. En la exploración se observó sangrado umbilical y fisura anal en uno de los casos, siendo normal en el resto. Todos presentaban buen estado general. Se solicitó analítica sanguínea con bioquímica, hemograma y coagulación que fueron normales. En el estudio inicial de heces se solicitó cultivo de rotavirus, adenovirus y bacterias que fueron negativos; se amplió el estudio con determinación de parásitos, enterobacterias y *Clostridium difficile* que resultaron negativos igualmente. En los tres primeros casos se incluyó un Rast a proteínas vacunas, que resultó negativo; no obstante se recomendó dieta exenta de proteínas vacuna a la madre y en los dos niños que recibían lactancia mixta se sustituyó la fórmula por hidrolizado de proteínas. Todos los neonatos evolucionaron favorablemente con normalización de las deposiciones.

Conclusiones. Dada la agrupación de casos en un intervalo corto de tiempo y descartando otras causas podemos concluir el origen infeccioso como posible etiología, aunque no recibimos confirmación microbiológica.

Moderadores: Sonia de Arriba y María José Hernández Lozano

NEUMONÍAS ADQUIRIDAS EN LA COMUNIDAD EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE SALAMANCA. Sánchez-Villares Lorenzo C, Fernández Luis S, Álvarez Álvarez N, Roncero Toscano M, Castro Corral L, Abad Moreno N, Serrano Ayestarán O, Sánchez Granados JM. Servicio de Urgencias Pediátricas. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción y objetivos. La neumonía adquirida en la comunidad (NAC) es una causa importante de morbi-mortalidad en niños, con una incidencia global anual en países desarrollados de 14.5 por 100.000 habitantes entre 0 y 16 años. El objetivo fue analizar las características clínicas, epidemiológicas; así como el diagnóstico y tratamiento de los pacientes con NAC, diagnosticados en el Servicio de Urgencias Pediátricas del Hospital de Salamanca.

Materiales y métodos. Estudio transversal y observacional de las NAC diagnosticadas en pacientes entre 0 y 14 años entre el 1 de septiembre de 2013 y 31 de Agosto 2014. Se analizaron los datos obtenidos mediante el programa estadístico SPSS 20.

Resultados. La muestra fue de 107 pacientes, 66% menores de 6 años. 55 precisaron ingreso, 14 de ellos por neumonía atípica (NA) por *Mycoplasma pneumoniae* (Mp), frente 7 y 6 casos los dos años previos. El 86% presentaban fiebre, 48% distrés respiratorio y 38% hipoxemia. 9 casos se asociaban a dolor abdominal, y en uno el dolor abdominal era la única manifestación. El 76% con auscultación pulmonar patológica. El 50% de las radiografías eran compatibles con patrón alveolar, el resto con patrón intersticial o bronconeumonía. Se obtuvo el diagnóstico etiológico en 26 pacientes, 22 mediante serologías de NA (19 por Mp); 3 por neumococo (hemocultivo, antígeno en líquido pleural, antígeno en orina) y uno con tuberculosis pulmonar. El 32% recibió antibioterapia empírica para NA, 21% para neumonía indeterminada y 45% para neumonía típica. De los últimos, el 46% precisaron añadir posteriormente macrólidos por no mejoría clínica. En 7 se complicó con derrame pleural. De las 40 serologías solicitadas, el 50% eran IgM positivas para Mp (19% de la muestra total). De las NAC por Mp, el 43% fueron tratadas inicialmente como neumonía típica; un caso se asoció a Síndrome de Stevens-Johnson y otro a glomerulonefritis aguda postinfecciosa (GNAP).

Conclusiones:

- Se observó mayor incidencia de NAC por Mp ingresadas con respecto a los 2 años previos.
- Varios pacientes con NA confirmada por serología, cumplían criterios de neumonía típica. En estos pacientes, habría que valorar iniciar tratamiento empírico frente a ambas etiologías, aunque se necesitan otros estudios concluyentes. Así mismo ante la mala evolución de un paciente con sospecha de neumonía típica con tratamiento empírico adecuado, se debe sospechar complicación o en el contexto de brote epidémico de Mp, añadir un antibiótico con buena respuesta frente al mismo.

LACTANTE CON ESTRIDOR SÚBITO. NO TODO ES CRUP. Arribas Arceredillo M¹, Valencia Soria MC¹, Pérez Gutiérrez E¹, Puente Montes S¹, Crespo Valderrábano L¹, Sánchez Garrido M¹, Vegas Álvarez AM¹, Herrero Agustín J². ¹Servicio Pediatría, ²Servicio Otorrinolaringología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Objetivos. El estridor es un síntoma de obstrucción de vía aérea superior. La obstrucción de vía aérea puede estar localizada a nivel

supraglótico, glótico o infraglótico. La presentación clínica de estridor en el lactante varía considerablemente y debe ser considerado como un síntoma importante, de potencial obstrucción vital de la vía aérea e implicar una conducta diagnóstica y terapéutica precoz. Su etiología es múltiple y resulta indispensable el análisis semiológico exhaustivo y la realización de estudios complementarios. Esto nos permite confirmar el carácter del estridor, apreciar su gravedad y proponer una conducta diagnóstica y terapéutica adecuada.

Material y métodos. Caso clínico. Lactante de 12 meses que acude a Urgencias Pediátricas de nuestro centro por presentar estridor inspiratorio. Se revisaron historia clínica, analítica, pruebas de imagen, tratamiento realizado y evolución.

Resultados. Se presenta lactante de 12 meses con estridor de predominio inspiratorio intermitente de mes y medio de evolución. Antecedente de posible atragantamiento con hueso de lechazo unas horas antes de comenzar con la clínica. Es atendido en urgencias en varias ocasiones descartando la presencia de cuerpo extraño en vía aérea tras realización de fibroscopia. Por lo que, es tratado de forma ambulatoria con sospecha de laringitis. Presenta empeoramiento del cuadro precisando ingreso hospitalario. El paciente es ingresado en planta presentando mejoría parcial con tratamiento médico. Tras pruebas complementarias, se repite fibroscopia donde objetiva una masa compatible con hemangioma retrocricoideo juvenil y es trasladado a Servicio de Otorrinolaringología del hospital de referencia para cirugía. Durante el abordaje quirúrgico se evidencia granuloma retrocricoideo por cuerpo extraño (hueso de lechazo) y se procede a la extirpación del mismo con desaparición de la clínica posterior.

Conclusiones. Ante un lactante con estridor persistente debemos hacer un diagnóstico diferencial amplio que incluya el cuerpo extraño en vía aérea y otros cuadros como crup laríngeo, epiglotitis, disfonías o afonías, etc. Es muy importante realizar una anamnesis detallada para poder orientar la actitud diagnóstica y terapéutica que llevaremos a cabo. En el caso descrito, a pesar de la sospecha clínica, las pruebas diagnósticas descartaban la presencia de cuerpo extraño y sugerían la presencia de hemangioma retrocricoideo por lo que se lleva a cabo la intervención quirúrgica en la que finalmente se objetiva la presencia de granuloma retrocricoideo por el hueso de lechazo.

HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA EN UN LACTANTE DE UN MES EN RELACIÓN A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA: SD. DE HEINER. *Guevara Caviedes N, Zoido Garrote E, García Aparicio C, Puerta Pérez P, García Ruiz de Morales JM, Naranjo Vivas D, Gómez Sáez F, Oulego Erroz I. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

Introducción. El síndrome de Heiner (SH) es una bronconeumopatía por hipersensibilidad a la leche de vaca, no mediada por IgE, que cursa con episodios recurrentes de hemorragia pulmonar, hemosiderosis y anemia ferropénica. Su diagnóstico se apoya en la clínica descrita junto con una prueba positiva de precipitinas contra la proteína de la leche de vaca y la mejoría clínica con la eliminación de la dieta de la leche de vaca. Apenas existen casos descritos en las últimas décadas.

Caso clínico. Varón de un mes sano que de forma aguda tras una toma de leche artificial presenta sangrado en cavidad bucal seguido de cianosis y parada cardiorrespiratoria constatada por una enfermera que se encontraba presente, quien inicia RCP básica con recuperación de la circulación espontánea a los 2 minutos. Es trasladado a UCIP. A su llegada está pálido e inestable cardiorrespiratoriamente. La radiografía de tórax muestra infiltrados alveolares difusos bilaterales compatibles con hemorragia alveolar. Precisa intubación y ventilación mecánica. Se consideraron como posibles causas la hemosiderosis

pulmonar idiopática (HPI), capilaritis pulmonar o SH. Por ello se administró metilprednisolona a dosis de 4 mg/kg/día y se retiró de la dieta las proteínas de leche de vaca. El TC pulmonar fue compatible hemorragia alveolar difusa sin evidenciarse lesiones estructurales ni malformaciones vasculares pulmonares. Se realizó broncoscopia con LBA que mostró >95% de macrófagos con abundantes hemosiderofagos confirmando el diagnóstico de hemorragia alveolar. La evolución posterior fue buena, extubándose a los 7 días sin recurrencia de la hemorragia. Se realizó estudio inmunológico completo hallándose título elevado de precipitinas IgG contra leche de vaca, leche de vaca f2, caseína f76, α -lactoalbumina f7 y β -lactoalbumina f78, en comparación con el suero materno con IgE específicas de leche de vaca negativas. Además presenta títulos elevados de inmunocomplejos circulantes que son negativos en la madre. El resto de los estudios inmunológicos fueron normales. El paciente permaneció asintomático en los 7 meses de seguimiento con el hidrolizado y descenso de la pauta de corticoides.

Comentarios. Ante un lactante expuesto a proteína de leche de vaca con infiltrados pulmonares recurrentes y/o hemorragia pulmonar y anemia ferropénica hay que considerar la posibilidad de SH. El cuadro clínico es indistinguible de la HPI. Solo el estudio inmunológico y la respuesta a la exclusión de las proteínas de la leche de vaca permiten confirmar el diagnóstico.

ANILLOS VASCULARES: COMPARACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS PECULIARES. *Hortal Benito-Sendín A¹, Plata Izquierdo B¹, García-Cuenllas Álvarez L¹, Torres Peral R¹, Roncero Toscano ML¹, García Suquía M¹, Santos Montón C², García Serrano E¹.* ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción. El arco aórtico derecho (AAD) es una entidad rara secundaria a una involución anómala del doble arco aórtico embriológico. Sus variantes pueden condicionar sintomatología compresiva por formación de anillos vasculares alrededor de la tráquea y/o esófago. Presentamos dos casos clínicos de diagnóstico prenatal de AAD y su seguimiento postnatal.

Casos clínicos. *Caso 1:* Paciente en seguimiento cardiológico por diagnóstico fetal de AAD. En ecocardiografías postnatales se observa un corazón estructuralmente normal con un arco aórtico situado a la derecha de la tráquea, con primer tronco orientado hacia a la izquierda. En el plano subcostal se aprecia aorta abdominal a la izquierda de la columna. Permanece asintomática hasta los 3 años, momento en el que es valorada en Consulta de Digestivo por atragantamientos ocasionales y tos crónica. Se realiza un tránsito esofagogastroduodenal que muestra una compresión extrínseca posterior al esófago atribuible a un AAD. La valoración por TAC posterior confirma un AAD con troncos supraaórticos en espejo que no forma anillo vascular (no se evidencia anillo ductal) pero comprime el esófago. Se ha mantenido conducta expectante dado el riesgo-beneficio de una intervención frente a convivir con una disfagia ocasional. *Caso 2:* paciente recién nacida valorada en consulta de cardiología infantil por diagnóstico fetal de anillo vascular completo consistente en AAD y arteria subclavia aberrante, sin otras malformaciones asociadas. Valorada al nacimiento y al mes de vida, se encuentra asintomática, por lo que por el momento se mantiene conducta expectante.

Conclusiones. El diagnóstico fetal de AAD obliga a un seguimiento postnatal del paciente para descartar clínica por compresión y anomalías cardíacas asociadas. La sola presencia de un anillo vascular no justifica su intervención, ya que la sintomatología, si ocurre, tiende a mejorar con el crecimiento.

ADMINISTRACIÓN DE HELIOX MEDIANTE SISTEMA DE ALTO FLUJO EN LA BRONQUIOLITIS GRAVE. *Tapia Gómez AM, Onoda M, Sánchez Granado JM, Serrano Ayestarán O, González Salas E, Gómez De Quero Masía P, Fernández Carrión F, Payo Pérez R. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. Las medidas de soporte son la base del tratamiento de la bronquiolitis aguda, incluyendo cualquier medida para asegurar una oxigenación adecuada y la disminución del trabajo respiratorio. El papel del Heliox en el manejo de esta patología no está definido aunque en casos seleccionados podría ser beneficioso. Así mismo, se han comunicado datos sobre la utilidad de oxigenoterapia de alto flujo. Sin embargo, el uso combinado de estas dos terapias no está documentado y permanece incierto.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de lactantes ingresados en la unidad de cuidados intensivos pediátrica (UCIP) con diagnóstico de bronquiolitis por VRS durante las epidemias comprendidas entre 2010 y 2014, a los que se les aplicó durante algún momento del ingreso, Heliox mediante sistema de alto flujo. Se registraron la frecuencia respiratoria, frecuencia cardíaca, saturación periférica de oxígeno y capnografía transcutánea para su posterior análisis en el momento de inicio de la terapia, en la primera hora y a las tres horas. Para el análisis estadístico se utilizó el test de t-student con una diferencia significativa de $p < 0.05$.

Resultados. Se incluyeron un total de 14 pacientes. Las indicaciones del uso de Heliox en alto flujo fueron: 1 caso de fracaso de oxigenoterapia en alto flujo, 4 casos de fracaso de Heliox, 8 casos en los que se inició Heliox mediante alto flujo sin otro soporte respiratorio previo y 1 caso de rescate tras extubación. Tras su administración se registró una mejoría significativa en los parámetros mencionados anteriormente en todos los sujetos, salvo en uno de ellos que requirió ventilación mecánica no invasiva (VMNI) modo BIPAP antes de las 3 horas. Además uno de los pacientes, a pesar de presentar mejoría significativa en las variables recogidas, precisó posteriormente cambio de soporte respiratorio a VMNI modo BIPAP.

Conclusiones. La administración de Heliox mediante cánulas nasales de alto flujo podría ser eficaz en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria secundaria a bronquiolitis. En nuestra experiencia, resultó una alternativa eficaz tanto de primera elección como de rescate ante fracasos de la ventilación no invasiva y de la extubación salvo en dos casos.

ESOFAGITIS EOSINOFÍLICA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS EN LOS ÚLTIMOS CINCO AÑOS EN EL ÁREA DE SALUD DE VALLADOLID OESTE. *Hedra Fernández A, Vegas Álvarez AM, Crespo Valderrábano L, Puente Montes S, Pérez Gutiérrez ME, Alcalde Martín C, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción y objetivo. La esofagitis eosinofílica (EE) es una entidad de reciente descripción, con una incidencia creciente en nuestro medio. El objetivo del presente estudio es conocer el número de pacientes diagnosticados de EE en nuestro medio describiendo sus antecedentes, evolución clínica y tratamiento.

Material y método. Estudio retrospectivo descriptivo de la muestra de pacientes diagnosticados de EE entre el 01/10/2009 y el 01/10/2014 en el Área de Salud de Valladolid Oeste. Recogida de datos a partir de historias clínicas. Análisis estadístico mediante SPSS 18.0.

Resultados. Se recogen 14 casos (64% varones). La edad media al diagnóstico es de 10,3 años ($DE \pm 2,8$), presentando antecedentes

familiares de primer grado de alergia ambiental (61,5%), dermatitis atópica (35,7%), asma (7,7%) o alergia a alimentos (7,7%), pero ninguno de ellos de EE. Entre los antecedentes personales, los pacientes habían presentado rinoconjuntivitis (35,7%), asma (28,6%) y dermatitis atópica (21,4%). El 21,4% de los pacientes había tenido alergias alimentarias ya superadas. Al diagnóstico el 21,4% era alérgico al huevo y el 42,9% a algún otro alimento (pescado, marisco o frutos secos). El 50% era alérgico a algún tipo de polen y el 35,7% a algún otro tipo de alérgeno ambiental. En ningún paciente se constató déficit de IgA. La mediana de tiempo de sintomatología previa al diagnóstico fue de 6 meses (RI 16,5). Los síntomas al diagnóstico fueron: atragantamiento (53,8%), disfagia (53,8%), impactación alimentaria (30,8%), abdominalgia (30,8%), regurgitación (23,1%), pirosis (15,4%) y vómitos (7,7%). Los hallazgos endoscópicos al diagnóstico fueron estrías longitudinales (84,6%), punteado blanquecino (69,2%), traquealización mucosa (53,8%), estenosis (7,7%) y erosiones (7,7%). En todos los casos se contabilizaron más de 20 eosinófilos por campo. Todos ellos recibieron tratamiento médico con fluticasona deglutida durante al menos dos meses, asociados a inhibidores de la bomba de protones en el 84,6% de los casos. Se instauró dieta de restricción alimentaria en el 61,5% según las pruebas complementarias de alergias. El 38,5% presentó recaída en una media de 14,2 meses desde la finalización del tratamiento, indicándose una segunda endoscopia en todos los pacientes de este grupo tras un tiempo medio de 20 meses desde la primera endoscopia.

Conclusiones. La EE es una entidad que afecta predominantemente a varones y se asocia a alergia alimentaria o ambiental. Su presentación clínica es variada e inespecífica por lo que puede retrasarse el diagnóstico si no se cuenta con un adecuado margen de sospecha. El tratamiento médico y dietético es efectivo, aunque existe un alto porcentaje de recurrencia.

DÉFICIT DE GLUCOSA 6 FOSFATO DESHIDROGENASA EN PACIENTE CON PROCESO INFECCIOSO. *Del Villar Guerra P, Manso Ruiz de la Cuesta R, Santamaría Marcos E, Bartolomé Albistegui MJ, Bartolomé Cano ML, Camina Gutiérrez AB, Barbadillo Izquierdo E. Servicio de Pediatría. Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero, Burgos.*

Objetivo. La deficiencia de la glucosa 6 fosfato deshidrogenasa (G6PD) es el trastorno enzimático más frecuente del glóbulo rojo. Tanto la disminución como la ausencia de la actividad enzimática aumenta la vulnerabilidad de los glóbulos rojos al estrés oxidativo provocado por algunos fármacos o ingesta de habas. Nuestro objetivo es presentar el caso de un niño que debutó como crisis hemolítica aguda debida a favismo.

Material y métodos. Descripción y revisión de un caso.

Resultados. Presentamos el caso de un paciente varón de 3 años valorado en urgencias por presentar marcada palidez mucocutánea, coluria, hiporexia y dolor abdominal. *Antecedentes familiares y personales:* primer hijo de padres sanos, procedentes de Marruecos. Actualmente viven en España. Embarazo y parto sin incidencias, resto sin aspectos reseñables. *Antecedentes patológicos de interés:* ingresado a los 2 años por anemia (Hb 6,3 g/dl, VCM 69 f/L y Hto 20%) e hiperbilirrubinemia de 62 mg/dl como consecuencia de una hepatitis A. *Exploración física:* afebril, pálido, soplo sistólico II/VI, sin otras alteraciones. Peso 11,6 kg, T³ 37,4°C, frecuencia cardíaca 145 lpm, TA 134/64. *Exploraciones complementarias:* Se objetiva anemia (Hb 7,8 g/dl, Hto 24%), VCM 77 fL, reticulocitos totales 191 (5,8%), sin alteraciones en las otras series hematológicas. Frotis periférico: cuerpos de Heinz. PCR: 2 mg/L. Bioquímica: bilirrubina total 3,1 mg/dl, directa 0,72 mg/dl, indirecta 2,38 mg/dl. Metabolismo del hierro: ferritina elevada, resto normal. Haptoglobina 0 mg/dl, LDH 725 U/L, vitamina B 12 321 pg/ml y ácido fólico 14,2

ng/ml. Coagulación, orina y gasometría: normales. Coombs directo total: negativo. Serologías negativas. *Evolución:* ante la sospecha de anemia hemolítica sin filiar se rehistoria a la familia refiriendo ingesta de habas el día anterior al ingreso. Se amplía el estudio de anemia hemolítica confirmando nuestra sospecha de favismo ya que el estudio de la actividad enzimática de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa resultó positivo. La evolución clínico-analítica del paciente ha sido satisfactoria.

Conclusiones. En la edad pediátrica la causa más frecuente de anemia es la ferropenia y en el contexto de una infección es la parainfecciosa. La causa más común de anemia hemolítica aguda en pacientes con déficit de G6PD es la infección (*Salmonella* spp, *E. coli*, Spt beta hemolítico, *Rickettsia* spp, virus de la hepatitis e *Influenza A*). Las manifestaciones clínicas en la edad pediátrica de la deficiencia de G6PD pueden ser muy variables por lo cual es necesario tenerlas presente dentro del diagnóstico diferencial de las anemias hemolíticas.

DEFICIENCIA DE GLUCOSA 6 FOSFATO DESHIDROGENASA EN NIÑO CON SÍNDROME DE DOWN. REPORTE DE UN CASO. *Mombiedro Arizmendi MC, Bermudez Hornigo I, Alonso Jiménez T, Guillén Pérez MA, Velasco Morgado R, Abad Arevalillo S, González García H, Álvarez Guisasaola FJ. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.*

Introducción. La deficiencia de la glucosa 6-fosfato deshidrogenasa es un trastorno enzimático del glóbulo rojo de herencia recesiva ligada al cromosoma X. Esta enzima protege al eritrocito frente a situaciones de estrés oxidativo y si se encuentra disminuida o ausente se produce la rápida desnaturalización y precipitación de la hemoglobina en su interior causando hemólisis. Afecta con mayor frecuencia a regiones del Mediterráneo, Arabia y Asia. Su diagnóstico definitivo precisa de la demostración de la actividad reducida de la enzima.

Objetivo. Presentar el caso de un niño con síndrome de Down procedente de América latina, que debutó como crisis hemolítica severa debida a favismo y proceso infeccioso concomitante.

Caso clínico. Varón 11 meses de vida, natural de Ecuador. Antecedente de síndrome de Down e hiperbilirrubinemia en el periodo neonatal sin causa evidente. No tiene historia familiar de anemia hemolítica ni de consanguinidad. Debutó con un cuadro de ictericia y anemia severa con cifras mínimas de hemoglobina de 5g/dl, hematocrito de 15%, VCM de 103 fl y reticulocitos del 9,11%. Presentó repercusión hemodinámica moderada que precisó transfusión de concentrado de hemafías. Se detectó en la anamnesis ingesta de habas las 48 horas previas junto un proceso febril concomitante. La primera determinación cualitativa de la enzima Glucosa 6 fosfato deshidrogenasa fue normal, pero en su nueva determinación a las 6 semanas fue compatible con el déficit.

Conclusión. La deficiencia de G6PD puede ser muy variable, puede presentarse a cualquier edad, afectar a cualquier etnia y asociarse a cromosopatías. Su expresión clínica cursa desde anemia crónica a crisis hemolíticas severas por lo cual es imprescindible tenerla en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de las anemias hemolíticas. La determinación de la actividad de la enzima debe repetirse varias semanas después de la crisis hemolítica y normalización de la cifra de reticulocitos para evitar errores diagnósticos.

SISTEMA DE NOTIFICACIÓN Y APRENDIZAJE PARA LA SEGURIDAD DEL PACIENTE. ESTRATEGIA EN PEDIATRÍA. *Guerra Díez JL, Rodríguez Cundín MP*, Mozota Ortiz JR*, Cabero Pérez MJ, Álvarez Álvarez C, Álvarez Granda L. Servicio de Pediatría, *Servicio de Preventiva. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. Cumpliendo con el plan de calidad del Sistema Nacional de Salud, en el marco de la Estrategia de Seguridad del Paciente, se está implantando en los Hospitales sistemas de notificación de eventos adversos en pacientes y sus medidas correctoras.

Objetivo. Describir el cronograma de implantación del sistema de notificación de eventos adversos. Analizar las notificaciones realizadas en el Servicio de Pediatría. Mejorar la seguridad de los pacientes a partir del análisis de situaciones o incidentes que pueden desencadenar o no daño en el paciente.

Método. Sistema informatizado de notificación de incidentes y/o eventos adversos. El Servicio de Pediatría forma parte de la comisión de análisis de eventos adversos liderado desde el Servicio de Medicina Preventiva. La notificación es voluntaria, anónima y asegura la confidencialidad de profesional y paciente.

Descripción. Durante el mes de abril de 2012 y previo a la puesta en marcha del sistema se realizó una formación exhaustiva a las personas que forman parte del grupo de análisis, en los que figuran "gestores del sistema", con capacidad de acceder a las notificaciones. Posteriormente se realiza una divulgación en cascada a todas las unidades y servicios del hospital, de forma práctica y sentando claras las bases del sistema. Inicio y puesta en marcha del sistema en mayo de 2012. Mensualmente se realiza una reunión en la que los miembros del grupo del sistema de notificación analizan y plantean sistemas de corrección que son plasmados posteriormente en la práctica clínica. (Fig. 4). En el servicio de Pediatría se han realizado 9 notificaciones; 3 por problema en traslado de muestras al laboratorio, 2 relacionadas con la identificación del paciente, 2 por error en la comunicación entre unidades o transmisión de información, 1 por material inadecuado (vía periférica), 1 por problema de fármaco procedente de farmacia; 8 realizadas desde la unidad de Urgencias, 1 desde hospitalización. Todas han sido analizadas por el núcleo de seguridad y trasladadas a la Jefatura de Pediatría. Se han realizado medidas correctoras a través de protocolos de identificación de pacientes y registro adecuado de muestras.

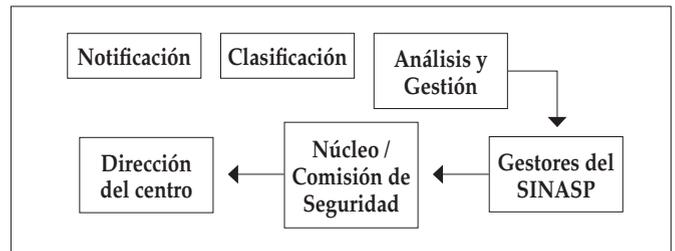


Figura 4.

Comentarios. Los sistemas de notificación de eventos adversos permiten identificar problemas relacionados con la práctica clínica diaria, analizarlos e implantar medidas correctoras. Es necesario extender entre los profesionales sanitarios la cultura de seguridad de notificar para el análisis, aprendizaje e implementación de mejoras a nivel local que permita reducir la posibilidad de producir un evento adverso.

Sábado 8 de noviembre - Sala 2.7

Moderadores: José Sánchez Granados y Teresa de la Calle

MANIFESTACIONES MUCOCUTÁNEAS POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE. *Fernández Luis S, Sánchez-Villares Lorenzo C, Álvarez Álvarez N, Élices Crespo R, Martínez Figueira L, del Rey Tomás Biosca M, Mendoza Sánchez MC, Sánchez Granados JM. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. *Mycoplasma pneumoniae* es una causa importante de neumonía adquirida en la comunidad. Se han descrito manifestaciones extrapulmonares, entre ellas las mucocutáneas, que aparecen en el 12-20% de las infecciones por dicho patógeno.

Objetivo, materiales y métodos. Estudio observacional y prospectivo, durante el periodo de septiembre de 2013 a septiembre de 2014. El objetivo fue analizar las características clínicas y la evolución de los pacientes con afectación mucocutánea, atribuible a infección aguda por *Mycoplasma* confirmado por serología en el Hospital Universitario de Salamanca.

Resultados. **Caso 1: Dermatitis neutrofílica.** Paciente de 11 años con lesión ulcero-costrosa en mucosa labial, lesiones nodulares, eritemato-violáceas, dolorosas en miembros inferiores y fiebre. No síntomas constitucionales. Las lesiones progresaron hacia placas eritemato-violáceas y ampollas de hasta 4 cm. Presentaba aumento de reactantes de fase aguda, *Streptococcus pyogenes* positivo en faringe, serología positiva para *M. pneumoniae* y dermatitis neutrofílica compatible con síndrome de Sweet en la biopsia. El resto de pruebas fueron negativas incluido frotis de sangre periférica. Se trató con amoxicilina-clavulánico, azitromicina y corticoides durante 2 semanas con escasa respuesta. Actualmente en tratamiento con Ciclosporina. **Caso 2: Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ).** Niño de 8 años tratado con azitromicina por neumonía atípica que ingresa por decaimiento, lesiones vesiculo-ulcerosas en mucosa labial, glándula y conjuntiva, con alguna lesión vesiculosa aislada en tronco y miembros. Presentaba aumento de reactantes de fase aguda y serología positiva para *M. pneumoniae*. El resto de estudios microbiológicos fueron negativos, incluyendo PCR para VHS en mucosa oral. Se trató con fluidoterapia, analgesia y corticoides tópicos, con buena evolución. **Caso 3: Eritema nodoso (EN).** Niño de 8 años con lesiones nodulares, violáceas y dolorosas en ambas regiones pretibiales, sin otros síntomas. Previamente, recibió tratamiento con azitromicina por faringoamigdalitis. Presentó serología positiva para *M. pneumoniae* y prueba de tuberculina negativa. Progresivamente presentó fiebre y nuevas lesiones en cara posterior de piernas y glúteos, precisando tratamiento con corticoide para su resolución.

Comentarios. Ante manifestaciones mucocutáneas sin causa aparente, aisladas o asociadas a clínica respiratoria, debemos pensar en *M. pneumoniae* como posible etiología. *Mycoplasma* no es la causa más frecuente en ninguna de las tres entidades, pero está descrita como probable en todas ellas, principalmente en el SSJ. En el caso presentado de dermatitis neutrofílica, no podemos asegurar que la infección por *M. pneumoniae* sea la única responsable del cuadro. Hay que descartar otras enfermedades asociadas, principalmente hematológicas o inflamatorias que pueden manifestarse posteriormente, por lo que es necesario el seguimiento de estos pacientes.

INFECCIONES OSTEOARTICULARES EN LA INFANCIA. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA. González García J, Calle Miguel L, Pérez Méndez C, García Norriella B, Fernández Martínez B, Rodríguez Rodríguez M, Moreno Pavón B, García González V. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Objetivos. Análisis de las infecciones osteoarticulares en la población pediátrica en un hospital de nivel II-B y sus características clínicas.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo a partir de la revisión de las historias clínicas de los pacientes pediátricos diagnosticados de infecciones osteoarticulares en el Hospital de Cabueñes (Gijón, Asturias) entre el 1 de junio de 2013 y el 30 septiembre de 2014. Se estudiaron los antecedentes personales, hallazgos clínicos y pruebas complementarias, tratamiento recibido y evolución clínica.

Resultados. Se registraron 5 casos de infecciones osteoarticulares (dos osteomielitis, dos piomiositis y una artritis séptica) en niños con edades entre 18 meses y 12 años (mediana 8 años). En 3 casos había antecedente de traumatismo leve en la zona afectada. La artritis séptica debutó como claudicación de la marcha y fiebre de un día de evolución; el resto presentó clínica osteomuscular entre 1-4 días de evolución y posterior aparición de fiebre, con al menos 24 horas de diferencia. Dos pacientes presentaban signos inflamatorios locales. Se detectaron entre 8.480 y 23.800 leucocitos/mm³ en sangre periférica (mediana de 9.150 células/mm³, 74% neutrófilos) y valores de proteína C reactiva (PCR) entre 21,3 y 132,9 mg/L (mediana 76,8 mg/L) y de Velocidad de Sedimentación Globular (VSG) entre 20 y 105 mm (mediana de 55 mm). Fueron confirmatorias para el diagnóstico la realización de una gammagrafía ósea en un caso (osteomielitis del tarso), resonancia magnética en tres (piomiositis del obturador externo y del cuadrado femoral y osteomielitis del fémur) y el análisis bioquímico del líquido sinovial en la artritis séptica de la rodilla. Se solicitó hemocultivo en todos los pacientes, siendo positivo en uno (*Staphylococcus aureus*). Todos los casos recibieron antibioterapia intravenosa empírica adecuada entre 10 y 14 días, con mejoría clínica y normalización de los reactantes de fase aguda, completando entonces con antibioterapia oral entre 22 y 29 días de tratamiento. La evolución clínica hospitalaria y en el seguimiento posterior realizado en Consultas Externas fue favorable, no detectándose secuelas osteoarticulares en ningún paciente hasta el momento actual.

Conclusiones. Las infecciones osteoarticulares son infrecuentes en la infancia, pero importantes por la posibilidad de secuelas permanentes. La clínica insidiosa e inespecífica nos obliga a mantener un alto índice de sospecha para la solicitud de pruebas de imagen y el inicio de una antibioterapia intravenosa precoz. En nuestro estudio, el parámetro analítico más sensible fue el aumento de los reactantes de fase aguda; solo se obtuvo un hemocultivo positivo.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI CON AFECTACIÓN MULTIORGÁNICA. Hedrera Fernández A, Alcalde Martín C, Vegas Álvarez AM, Puente Montes S, Silva Rico JC*, Fraile Astorga G, Salamanca Zorzuela B, Centeno Malfaz F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. *Centro de Salud de Laguna de Duero. Valladolid.

Introducción. La enfermedad descrita por Kawasaki en 1960 cuenta con unos criterios diagnósticos clásicos de fiebre y signos mucocutáneos. Además, la vasculitis de vasos pequeños y medianos subyacente puede dar lugar a complicaciones multiorgánicas como las que se describen en el presente caso.

Caso clínico. Niña de 19 meses, sin antecedentes relevantes, remitida desde su Centro de Salud por presentar desde hace 48 horas fiebre (39,5°C), adenopatía laterocervical derecha de 3x2 cm de consistencia leñosa, exantema macular circinado y leve hiperemia conjuntival bilateral no exudativa. Se mantiene tratamiento antibiótico previo, persistiendo fiebre, con elevación de PCR hasta 285 mg/L. Al ingreso presenta clínica renal de hematuria, proteinuria en rango no nefrótico, edemas en palmas y plantas, tensión arterial en límite alto (125/86 mmHg) e hiponatremia (129 mmol/L), con función renal y diuresis conservadas. Descartadas las posibles causas de síndrome nefrítico, se restringen los aportes hídricos, con resolución del cuadro renal a los cinco días. Desde el punto de vista hepático, al ingreso presenta patrón de colestasis, que resuelve espontáneamente a las 24 horas. Al cuarto día de ingreso, inicia insuficiencia cardíaca, presentando edemas, taquicardia sinusal, taquipnea, elevación de BNP (929 pg/ml), troponina I (0,44 ng/ml) y dímero D (3.226 ng/ml). En la ecocardiografía se objetivan signos de miopericarditis aguda (derrame

pericárdico 5 mm, insuficiencia tricuspídea y mitral leve/moderada sin afectación coronaria. Hematológicamente, presentó anemia normocítica normo/microcítica y trombocitosis transitorias durante el ingreso. A los cinco días de fiebre, añade a la clínica inicial induración de palmas y plantas, orofaringe hiperémica, lengua aframbuesada y, finalmente, descamación periungueal en manos, cumpliendo así los criterios clásicos de Kawasaki e iniciándose tratamiento con gammaglobulina intravenosa y ácido acetilsalicílico a dosis antiagregantes. Buena respuesta al tratamiento, permaneciendo afebril desde la primera dosis de gammaglobulina, con normalización progresiva clínica y analítica (descenso de BNP a 131 pg/ml, troponina I a 0,03 ng/ml, PCR<1). Ante la afectación multisistémica se pauta tratamiento con prednisona oral. En ecocardiograma de control a las 2 semanas del cuadro tras suspensión de la prednisona se objetivó un aumento ligero (4 mm) del derrame pericárdico por lo que se reinició el tratamiento corticoideo con pauta descendente posterior prolongada, con normalización en controles posteriores.

Conclusiones. La enfermedad de Kawasaki se caracteriza por una vasculitis que da lugar a un cuadro general inflamatorio con afectación principalmente cardíaca –sobre todo coronaria, pero no en todos los casos–, si bien puede presentar afectación multiorgánica (cardíaca, renal, hepática, hematológica) que puede llevar a confusión y retrasos diagnósticos. La instauración precoz del tratamiento con gammaglobulina intravenosa consigue la remisión de los síntomas clásicos y de las complicaciones.

PATOLOGÍA ÓTICA URGENTE: PREVALENCIA Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN UNA UNIDAD DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA. Caunedo Jiménez M, Pérez Gordon J, Ruiz Castellano N, Vega Santa-Cruz B, Barbarín Echarri S, Álvarez Álvarez C, Guerra Díez JL, Álvarez Granda L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Establecer el diagnóstico de otitis media aguda (OMA) sigue resultando complejo para el pediatra por la elevada frecuencia de pacientes que consultan por manifestaciones óticas. El diagnóstico diferencial con otras entidades se sustenta en la anamnesis y signos objetivados en la otoscopia. Sin embargo los síntomas clínicos no son definitivos y la interpretación de la otoscopia resulta, en ocasiones, difícil.

Objetivos. Establecer la prevalencia de síntomas óticos en la atención urgente. Describir la sintomatología referida por el paciente y la exploración física. Establecer la frecuencia de diagnósticos y el tratamiento recibido.

Material y métodos. estudio descriptivo retrospectivo de pacientes valorados en la Unidad de Urgencias de Pediatría con sintomatología ótica entre el 1 de junio y el 8 de noviembre del 2013. Se clasifican los pacientes por sexo y edad. Se recogen datos clínicos y de exploración ótica. Se registra diagnóstico y tratamiento. Se realiza análisis estadístico por SPSS.

Resultados. Número de atenciones urgentes: 13.954 pacientes, seleccionados 579 (4,15%). El 52,7% niños y 47,3% niñas. Edad media 56,80 ± 41,37 meses. El 25,8% menores de 2 años, 47,0% entre 2 y 6 años, 27,2% mayores de 6 años. Clínica: el 53,8% no presentaban fiebre ni febrícula. El 81,9% asocia otalgia, y el 17,5% supuración. En la exploración ótica el signo predominante fue la supuración en conducto auditivo externo (CAE), seguido del eritema y abombamiento timpánico. Un 14,3% muestra un CAE eritematoso y el 13,9% tímpano deslustrado. Destaca un 3,4% de exploraciones normales, 12 perforaciones timpánicas y 8 otorragias. Solamente fueron derivados a Otorrinolaringología de forma urgente un 3% de los casos, y solo 2 casos precisaron ingreso hospita-

rio. El tratamiento pautado con mayor frecuencia fue antibiótico más antiinflamatorio (45,9%), principalmente Amoxicilina o Amoxicilina Clavulánico. Recogidos 63 cultivos de secreción resultando positivos 53 (84,12%). Los diagnósticos por orden de frecuencia fueron: otitis media aguda (60,4%), otalgia inespecífica (18,9%), otitis externa (15,4%), y otitis catarral (2,5%); otros: otitis serosa, micótica, miringitis bullosa, otorragia, colesteatoma.

Conclusiones. La OMA sigue siendo el diagnóstico más frecuente entre los pacientes que acuden a Urgencias Pediátricas con síntomas óticos. Otras patologías menos frecuentes como el colesteatoma o la otitis micótica pueden presentar síntomas similares. La otalgia fue el motivo principal de consulta seguido de la supuración. Existe un porcentaje no despreciable de pacientes con exploración normal. La derivación al especialista en otorrinolaringología es mínima, al igual que la tasa de ingreso.

ACTITUD TERAPÉUTICA DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE OTITIS MEDIA AGUDA EN UNA UNIDAD DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA Y CONTROL EVOLUTIVO EN ATENCIÓN PRIMARIA. Caunedo Jiménez M, Pérez Gordon J, Ruiz Castellano N, Vega Santa-Cruz B, Barbarín Echarri S, Álvarez Álvarez C, Guerra Díez JL, Álvarez Granda L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Los síntomas óticos constituyen un motivo de consulta muy frecuente en las unidades de Urgencias. La actitud terapéutica depende de la edad, los síntomas y el tiempo de evolución. Se recomienda realizar un control evolutivo en Atención Primaria (AP) para determinar la necesidad de realizar modificaciones en su régimen terapéutico.

Objetivos. Revisar el tratamiento prescrito en pacientes diagnosticados de Otitis Media Aguda (OMA). Analizar el seguimiento en Atención Primaria en estos pacientes.

Material y métodos. Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes diagnosticados de OMA en Urgencias de Pediatría entre el 1/6/2013 y 8/10/13. Recogidos datos de sexo, edad (meses), tratamiento pautado, consulta de seguimiento en AP, modificaciones de tratamiento y complicaciones.

Resultados. Consultan por síntomas óticos 579 pacientes, diagnosticados de OMA 344 (59,4%) 55,8% niños y 44,2%. Edad media de 43,8 ± 33,25 meses. Recibieron antibioterapia 296 (86,8%). El fármaco de primera elección fue Amoxicilina en 75,3%, amoxicilina-clavulánico en 15,5%, cefixima 5,1% macrólidos 1%, otros antibióticos en el 3,1%. Un 52,8% de los pacientes con OMA son controlados posteriormente en AP; el 19,5% dentro de las primeras 24 horas, el 18,3% entre las 24 y 48 horas y el 62,2% pasadas las 48 horas del diagnóstico. En la mayoría de los casos el pediatra de AP no modifica la pauta de tratamiento, solo en el 9,8% añade tratamiento antibiótico y en un 3% lo retira. Se diagnosticaron 2 complicaciones, una mastoiditis y una trombosis del seno venoso.

Conclusiones. Los pacientes de nuestra serie diagnosticados de OMA reciben tratamiento antibiótico en un alto porcentaje, manteniendo una actitud expectante en el 13,2%. Las guías recomiendan un control evolutivo a las 24-48 horas pero un 47,2% no acuden a Atención Primaria tras el diagnóstico inicial en la Unidad de Urgencias. De los que acuden, un 87,2% no precisan modificaciones terapéuticas. El tratamiento de elección sigue siendo la amoxicilina, aunque las nuevas recomendaciones establecen criterios de inicio con amoxicilina clavulánico en pacientes con determinadas características. El 0,58% presentó complicaciones, estos pacientes habían recibido antibioterapia tras el diagnóstico de OMA.

¿HAY CONCIENCIA DE TRATAR EL DOLOR A NIVEL EXTRA-HOSPITALARIO? *Del Rey Tomás-Biosca M, Martínez Figueira L, Gómez Recio L, Sánchez Granados JM, Serrano Ayestarán O, Betes Mendicute M, González Salas E, Ramaño Polo A. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. El dolor es un síntoma que acompaña a múltiples enfermedades infantiles, y por tanto, constituye un motivo frecuente de consultas pediátricas, ya sea ocasionado por accidentes o por otras patologías médicas. El objetivo principal del siguiente estudio es valorar si los pacientes pediátricos derivados de un primer nivel de asistencia médica al servicio de urgencias reciben algún tipo de analgesia y si esta es adecuada a la intensidad del dolor que presentan.

Material y métodos. Estudio observacional prospectivo durante un periodo de 6 semanas en el que recogimos los datos de 84 niños que acudieron a la urgencia pediátrica del hospital universitario de Salamanca que habían sido derivados tanto de atención primaria como de emergencias sanitarias u otros hospitales de la misma comunidad autónoma. Clasificamos los datos obtenidos en función de la etiología del dolor, la edad (mayores o menores de 5 años) y la intensidad del dolor utilizando las escalas de Wong-Baker para niños pequeños y la escala numérica para niños mayores. Se consideró dolor leve: <3, moderado: 3-5 e intenso: 5-10.

Resultados. De un total de 84 pacientes el 44% presentaban dolor leve (37), el 47% dolor moderado (40) y el 8% restante dolor intenso (7). Un 24% (20) del total recibió algún tipo de analgesia. Según la intensidad del dolor un 22% de los que presentaban dolor leve fueron tratados, un 22% de los moderados y un 43% en el grupo de dolor intenso. Los traumatismos fueron la causa de dolor más frecuente (60 pacientes), siendo tratados el 23% de ellos, el dolor de los 24 casos restantes fue debido a otras patologías médicas y fueron tratados el 25%. De forma global, menos de la mitad (40%) recibió una analgesia adecuada a la intensidad del dolor que presentaba, ninguno dentro del grupo de dolor intenso. Estratificando por la procedencia, 72 pacientes fueron derivados de atención primaria (24% recibió analgesia), 10 atendidos por emergencias sanitarias (20% tratados) y 2 procedentes de otros hospitales (de los cuales la mitad recibió analgesia). De los 84 pacientes incluidos en el estudio 14 eran menores de 5 años, siendo solo uno de ellos tratado de forma adecuada. De los mayores de 5 años un 21% fue tratado (47% de forma adecuada).

Conclusiones. A la vista de los resultados analizados, hemos observado que el dolor es infratratado independientemente de la causa, la edad y la intensidad. Los pacientes atendidos en atención primaria recibieron más analgesia que los pacientes derivados de emergencias sanitarias. La concienciación para tratar el dolor es ligeramente mayor en patologías médicas u otros accidentes que en los traumatismos. La intensidad del dolor si se correlaciona con la mayor administración aunque no con la óptima potencia analgésica. El tratamiento en los niños más pequeños fue menor que en el grupo de mayor edad. Es necesaria una mayor concienciación de los pediatras y del personal de transporte en el alivio sintomático del dolor.

EQUILIBRIO ÁCIDO-BASE Y ALTERACIONES HIDROELECTROLÍTICAS EN EL POSTOPERATORIO. INFLUENCIA DE LOS FACTORES PERIOPERATORIOS. *Sariago A, Rey C, Medina A, Concha A, Vivanco A, Mayordomo J, Menéndez S, Fernández R. UCIP. Área Gestión Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. Determinar las alteraciones hidroelectrolíticas y del equilibrio ácido-base que se producen tras distintos tipos de cirugía en pacientes pediátricos. Estudiar la influencia de factores perioperatorios.

Material y métodos. Estudio prospectivo observacional llevado a cabo en la UCIP de un Hospital Universitario. Se estudiaron 123 niños ingresados en la UCIP tras distintos tipos de cirugía (torácica, ORL, abdominal, ortopédica y neurocirugía). Los valores de pH, PCO₂ (mm Hg), HCO₃⁻ (mmol/L), EB (mmol/L), lactato (mmol/L), sodio (mmol/L) y glucosa (mg/dl) fueron determinados tras la cirugía a las 0, 12, 24, 48 y 72 horas del postoperatorio.

Resultados. La media de los distintos valores en gasometría venosa a las 0 h del postoperatorio se muestra en la tabla VI. Los valores marcados con * están influenciados por el tipo de cirugía (diferentes respecto a los observados en otro tipo de cirugía con p < 0,05). Las alteraciones más frecuentes fueron la hiperglucemia, la hiponatremia, la acidosis metabólica y la acidosis respiratoria. Existe un mayor riesgo de padecer acidosis metabólica en el postoperatorio tras cirugía abdominal (OR 4,3) y de padecer acidosis respiratoria tras cirugía torácica (OR 10,8). El tipo de anestésicos o de suero terapia empleada en la cirugía no influye en la aparición de acidosis. Sin embargo, los aportes de sodio (mmol/kg) y de glucosa (g/kg) sí se correlacionan con las cifras de natremia y glucemia.

Conclusiones. En el postoperatorio tras distintos tipos de cirugía se producen alteraciones electrolíticas y del equilibrio ácido-base que están influidas por los factores perioperatorios (aportes de sodio y glucosa) y por el tipo de cirugía. Conocer este hecho nos ayudará en el manejo de estos pacientes.

EVOLUCIÓN DEMOGRÁFICA DE LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA EN CANTABRIA EN LOS ÚLTIMOS 12 AÑOS. RELACIÓN CON LA PRESIÓN ASISTENCIAL URGENTE. *Guerra Díez JL, Álvarez Granda C, Leonardo Cabello MT, Cuesta González R, Caunedo Jiménez M, Cabero Pérez MJ, Álvarez Granda L. Servicio Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La obtención de datos demográficos de la población atendida en los Hospitales, permite conocer cuál puede ser el comportamiento de ésta en relación a la presión asistencial en urgencias pediátricas.

Objetivo. Calcular la población pediátrica en Cantabria entre 2001 y 2003. Clasificar por edad y sexo. Establecer las diferencias en las pirámides poblacionales pediátricas de 2001 y 2013. Calcular el porcentaje de pacientes por edad que acuden a urgencias por población total y su evolución.

TABLA VI.

	pH	PCO ₂	HCO ₃ ⁻	EB	Lactato	Sodio	Glucosa
Qx abdominal	7,28	41,5	19,8*	-6,2*	1,3	131,8*	175,9
Qx torácica	7,29*	48,5*	22,5*	-4,0	1,5	133,5	164,6
Qx ortopédica	7,36	38,0*	21,4*	-2,9	1,6	138,6*	131,3*
Neurocirugía	7,34	37,5*	19,9	-5,7	1,1	138,6*	131,1
ORL	7,34	40,4*	22,5	-3,1	1,8	134,5*	121,8

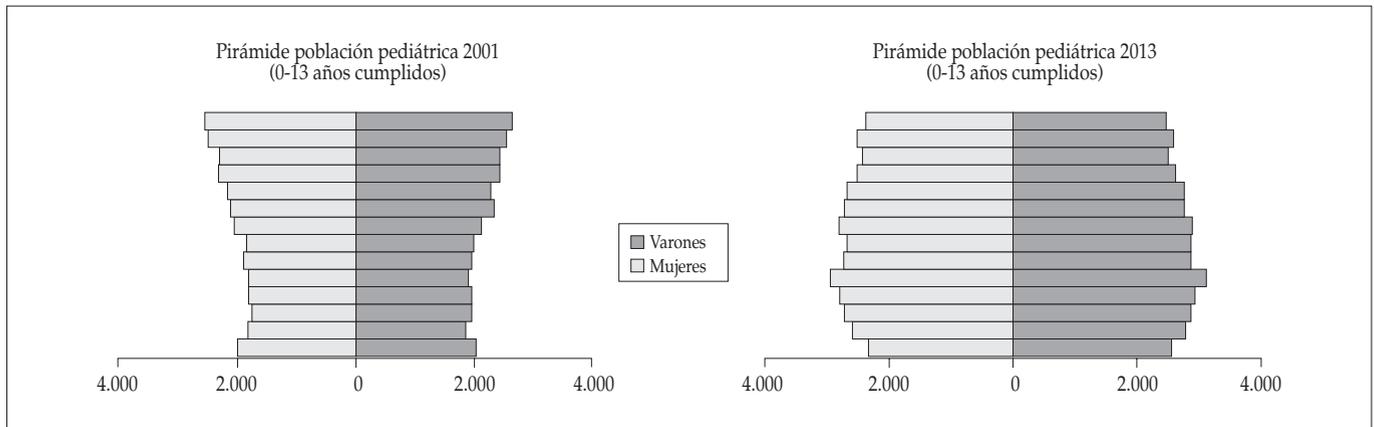


Figura 5.

Material y métodos. Estudio descriptivo de población pediátrica entre 0 y 13 años cumplidos en la Comunidad de Cantabria entre los años 2001 y 2013. Datos obtenidos del instituto cántabro de estadística: icane.es: población por sexo, edad y grupo quinquenal. Fuente: padrón municipal de habitantes. Última actualización de 21/01/14. Número de urgencias totales clasificadas por grupos de edad: < 3 años, entre 3 y 4 años, entre 5 y 9 años entre 10 y 12 años, >12 años.

Resultados. El número de población pediátrica menor de 14 años en el año 2013 es de 75.197 niños, 51,05% niños y 48,95% niñas. Se objetiva un incremento progresivo anual de la población pediátrica desde 2001, con una media de 1.307,25 niños/año. El incremento total entre 2001 y 2013 fue de 15.687 niños. Se constata un ligero aumento de niñas con respecto a niños. Clasificados por edad, se produce un incremento en el número de niños en todos los grupos de edad excepto los mayores de 12 años que han disminuido. La pirámide poblacional pediátrica ha pasado de una pirámide invertida a forma ovoide (Fig. 5). Respecto al número de urgencias valoradas, en 2001: 38.843, en 2013: 44.344. Incremento de 5501 pacientes. Los niños menores de 3 años presentan una relación nº urgencias/población en 2001 de 1,55 que ha descendido en 2013 hasta 1,26. El resto de grupos con valor inferior a 1. Porcentaje de atenciones en <3años de 45,78% en 2001 y de 45,12% en 2013. El segundo grupo más prevalente es el de 5-9 años, 22,21% en 2001 y 23,53% en 2013. Después se sitúan los niños de 3-4 años y los mayores de 10 años.

Conclusiones. Se ha producido un incremento de la población pediátrica en Cantabria entre el 2001 y 2013 en todos los grupos de edad salvo 13 años, que ha generado un cambio en la pirámide poblacional pediátrica. Se acompaña de un aumento del número de atenciones urgentes; la mayor parte son pacientes < 3 años. Además el aumento de las franjas intermedias de la pirámide pediátrica se relaciona con el aumento del porcentaje de atenciones de pacientes entre 3 y 9 años durante el año 2013.

COMPARACIÓN DE LOS CONOCIMIENTOS SOBRE DOLOR PEDIÁTRICO ENTRE DOS POBLACIONES DIFERENTES DE PROFESIONALES DE ENFERMERÍA. Lobete Prieto C¹, Rey Galán C², Kiza AH³, Tomé Nestal C⁴, Garrido García E⁴, De Juan Álvarez A⁴.

¹Servicio de Pediatría, Hospital Virgen de la Concha, Zamora. ²Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Universitario Central de Asturias,

Oviedo. ³Erasmus Mundus Masters Candidate in Emergency and Critical Care Nursing, Universidad de Oviedo, Oviedo. ⁴Servicio de Pediatría, Hospital del Oriente de Asturias, Arriónidas.

Introducción y objetivo. El dolor infantil ha sido infravalorado e insuficientemente tratado debido principalmente a la complejidad de la evaluación del dolor en el niño enfermo. El personal de enfermería es clave en el manejo del dolor infantil y se ha comprobado que existe un déficit de formación en este campo. El objetivo de este estudio fue comparar los conocimientos sobre dolor infantil entre un grupo de profesionales de enfermería de un hospital pediátrico y otro de un hospital general.

Material y métodos. Estudio descriptivo basado en la utilización de un cuestionario validado para la valoración de los conocimientos y actitudes del personal de enfermería sobre el dolor pediátrico (Pediatric Nurses' Knowledge and Attitude Survey Regarding Pain –PNKAS–). Se distribuyó el cuestionario al personal de enfermería de un hospital pediátrico (atiende exclusivamente a población pediátrica en su trabajo diario) y de un hospital general (atiende a población pediátrica pero no de forma exclusiva durante su trabajo diario). La puntuación en el cuestionario PNKAS se expresó como porcentaje de acierto.

Resultados. Se entregó el cuestionario a 85 profesionales de enfermería en el hospital pediátrico y a 41 en el hospital general. De ellos cumplimentaron la encuesta 30 en el hospital pediátrico (35,3%) y 32 en el hospital general (78%). La puntuación media obtenida en el hospital pediátrico fue 51,7% (intervalo de confianza 95%: 47,5-56%) y en el hospital general fue 47,2% (intervalo de confianza 95%: 43,6-50,8%). La diferencia no fue estadísticamente significativa. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en las puntuaciones medias de cada grupo de edad ($p=0,185$), de tiempo de experiencia como enfermera ($p=0,274$), de tiempo de experiencia como enfermera pediátrica ($p=0,177$), de nivel de educación ($p=0,627$) ni de frecuencia con la que interviene en el tratamiento del dolor en niños ($p=0,232$).

Conclusiones. No existió una mejor puntuación en el cuestionario PNKAS en la enfermería que trabaja exclusivamente con niños que en la enfermería que trabaja con población general. Resulta necesario mejorar la formación sobre el dolor pediátrico en los profesionales de enfermería que atienden al niño enfermo hospitalizado. La reciente incorporación de la enfermería pediátrica al sistema de especialidades puede contribuir a mejorar esta formación.

Posters

Sábado 8 de noviembre - Bloque 1

Moderadores: Beatriz Plata y Pablo Prieto

1. **TETRALOGÍA DE FALLOT EN PACIENTE CON SOPLO ASINTOMÁTICO.** *Garde Basas J, Fernández Suárez N, Viadero Ubierna MT, Alegría Echauri J, Alegría Echauri E, Planelles Asensio MI, Otero Vaccarello O. Servicio de Pediatría, Cardiología Infantil. Hospital Universitario Marqués Valdecilla. Santander.*

Introducción. La tetralogía de Fallot es la cardiopatía compleja más frecuente, representando el 5-8% de todas las cardiopatías congénitas, con una incidencia de 1 de cada 8.500 nacidos vivos. En ocasiones el diagnóstico es prenatal gracias al avance de la ecografía fetal, aunque clásicamente el diagnóstico se da en neonatos asintomáticos con hallazgo de soplo sistólico a la auscultación. Los episodios de cianosis y subcianosis con las maniobras de Valsalva aparecen más tardíamente, durante el período de lactante, por el aumento progresivo de la obstrucción en el tracto de salida derecho. En niños no operados pueden aparecer otras complicaciones como acropaquias, aparición de colaterales sistémico-pulmonares, endocarditis, accidentes cerebrovasculares, etc. El tratamiento definitivo consiste en cirugía correctora que suele realizarse antes de los 6 meses de edad, ya que se ha visto que la corrección precoz del Fallot favorece el desarrollo correcto del árbol vascular pulmonar periférico.

Objetivo. Presentación de un caso de T. de Fallot con edad al diagnóstico inusual y buena evolución tras tratamiento quirúrgico.

Resumen del caso. Lactante de 10 meses de vida, procedente de Perú, que es remitida por su Pediatra para valoración de soplo cardíaco. Refieren embarazo controlado, período neonatal sin incidencias, curva ponderoestatural ascendente, no rechazo ni fatiga con las tomas y no crisis hipoxémicas. En la exploración física destaca SatO_2 90%, cianosis peribucal y a la ACP soplo sistólico III/VI pansistólico de predominio en foco pulmonar. En el ECG se observa eje de QRS derecho, BIRDHH y datos de hipertrofia derecha. En el ecocardiograma se objetiva hipertrofia ventricular derecha con función biventricular conservada, CIV subaórtica de 7 mm, con aorta acabalgada <50% sobre la CIV, estenosis pulmonar valvular con un anillo pulmonar de 6 mm con obstrucción severa en tracto de salida de ventrículo derecho (gradiente máximo de 110 mmHg) y ramas pulmonares pequeñas. Con diagnóstico de Tetralogía de Fallot es remitida a hospital de referencia donde se realiza corrección quirúrgica consistente en colocación de parche transanular. Presentó un postoperatorio largo, siendo las complicaciones principales disfunción diastólica del VD, derrames pleurales persistentes y colitis por *C. difficile*. Actualmente se encuentra asintomática, con insuficiencia pulmonar severa como lesión residual principal, que

probablemente requerirá nuevas intervenciones quirúrgicas o percutáneas en un futuro.

Comentarios. Es importante estar alerta frente a los posibles síntomas de cardiopatías congénitas en los primeros meses de vida (soplo cardíaco, falta de medro, cianosis, fatiga, etc.), ya que un diagnóstico precoz condiciona el pronóstico tanto clínico como quirúrgico.

2. **SÍNDROME DE MARFAN CON AFECTACIÓN CARDIACA PRECOZ.** *Otero Vaccarello O, Fernández Suárez N, Viadero Ubierna M, Planelles Asensio I, Garde Basas J, Vázquez Canal R, Alegría Echauri E, Alegría Echauri J. Servicio Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués Valdecilla. Santander.*

Introducción. El síndrome de Marfan tiene una herencia autosómica dominante y es producido en la mayoría de casos por mutaciones en el gen FBN1 que codifica la fibrilina-1, una proteína de la matriz extracelular. Sin embargo, un tercio de los casos se deben mutaciones de novo. El diagnóstico requiere el cumplimiento de una serie de criterios clínicos y/o genéticos (Gante). La afectación cardíaca ocurre en el 70-95% de casos y marca el pronóstico de la enfermedad. En la infancia es más frecuente observar valvulopatía mitral y la dilatación aórtica no suele debutar hasta la pre/adolescencia. Los últimos estudios apuntan hacia que la evolución de la dilatación aórtica puede detenerse/entetarse mediante el uso de beta-bloqueantes o ARAII.

Objetivo. Presentación de dos casos de síndrome de Marfan de diagnóstico temprano con dilatación aórtica precoz. Uno de los casos tiene historia familiar de síndrome de Marfan y el otro es esporádico.

Casos clínicos. Caso 1. Niña de 2 años derivada a Cardiología para valoración por madre afecta de S. Marfan diagnosticada a los 9 años por criterios clínicos; sin afectación cardiovascular hasta el momento. Se realiza ecocardiograma donde se objetiva dilatación de aorta (raíz aórtica 21,5 mm, Z-score +1,83), escoliosis y miopía magna. Se inicia tratamiento con propranolol y se solicita estudio genético confirmándose mutación en el gen FBN1. En el control con 5 años de edad presenta aumento de la dilatación de raíz aórtica: 24 mm (Z-score +2,97). Actualmente recibe tratamiento con atenolol, con estabilización de la dilatación en los últimos meses. **Caso 2.** Niño de 2 años y 5 meses, diagnosticado recientemente, remitido desde planta de hospitalización para valoración cardiológica por hábito marfanoide, con escoliosis, pectus excavatum, paladar ojival e hiperlaxitud. Se objetiva dilatación de raíz aórtica: senos 24,6 mm (Z-score + 4,68) y prolapso de v.tricúspide. El estudio genético detecta dos mutaciones: FBN1, y ACTA2 (relacionada con aneurisma aórtico no sindrómico familiar). Estudio genético familiar: madre heterocitota para la mutación del gen ACTA2, ningún progenitor portador de mutación en el gen FBN1. Recibe tratamiento

con losartán desde hace 2 meses, pendiente de valorar evolución en próximos controles.

Conclusiones. Es importante un diagnóstico precoz del síndrome de Marfan, ya sea por despistaje de progenitores afectos o por fenotipo compatible, para detectar e intentar evitar la progresión de la afectación cardíaca.

3. PARADA CARDIACA EXTRAHOSPITALARIA REANIMADA.

Álvarez González D¹, Sancho Gutiérrez R¹, García Albalá A¹, Caudedo Jiménez M¹, Cueli del Campo ¹L, García Valle E¹, Juárez Manca PA², Holanda Peña MS³. ¹Servicio de Pediatría, ²Medicina familiar y comunitaria, ³Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La parada cardiorrespiratoria (PCR) es poco frecuente en Pediatría. Las principales causas son: shock séptico, traumatismos, intoxicaciones, enfermedades metabólicas, convulsiones, cardiopatías congénitas e insuficiencia respiratoria. Los accidentes suponen la causa más común en los mayores de un año.

Caso clínico. Niña de origen chino, de 2 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que ingresa en UCI por parada cardíaca. Los padres refieren que estando la niña previamente sana, salvo cuadro de gastroenteritis de una semana de evolución, sufre brusca pérdida de consciencia por lo que avisan al Servicio de Urgencias del 061. Al llegar al domicilio la niña está en asistolia. Inician RCP avanzada logrando ritmo cardíaco tras 5 minutos y dosis de adrenalina. A su llegada a UCI presenta hipoperfusión, arreactividad y pupilas medio-midriáticas fijas. Tras completar anamnesis, los padres cuentan caída hacia atrás desde una silla, golpeándose la cabeza, sin poder especificar si la caída fue la causa o la consecuencia de pérdida de consciencia. Se solicitó analítica urgente destacando una acidosis metabólica severa (pH 6,68), lactato 155 mg/dl, glucosa 279 mg/dl y TP 54%, sin parámetros infecciosos alterados. Los tóxicos y estudio metabólico de la orina fueron negativos. El ECG y ecocardiograma resultaron normales. Se realizó TC craneal tras estabilización inicial sin objetivarse contusiones cerebrales ni líneas de fractura. La radiografía de columna cervical muestra discreta anterolistesis entre C2-C3. El EEG inicial muestra un patrón bioeléctrico tipo brote supresión arreactivo a estímulos aplicados, y tras 48 horas, encefalopatía difusa en grado severo. Preciso sueroterapia intensiva y apoyo inotrópico, logrando lenta progresión de parámetros hemodinámicos pero persistiendo la acidosis metabólica. La exploración neurológica permanece sin cambios respecto a la inicial, con ausencia de respuesta a estímulos y de reflejos troncoencefálicos. En las siguientes 48 horas evoluciona hacia la muerte encefálica. Se inició protocolo de trasplante de órganos. La autopsia informó de lesiones en médula espinal en la región bulboraquidea, compatibles con traumatismo cervical.

Conclusiones. La PCR es poco frecuente en pediatría. Sin embargo, en caso de que ocurra, la inmediata actuación es esencial. Los traumatismos suponen una causa importante de PCR en niños. Las características anatómicas de la columna cervical en desarrollo hacen que sea posible el daño medular sin alteración radiológica, por ello, ante la normalidad de las pruebas de imagen no se puede descartar por completo la lesión traumática cervical en los niños.

4. MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA. LA IMPORTANCIA DEL ELECTROCARDIOGRAMA. *Alegría Echaury J, Alegría Echaury E, Planelles Asensio MI, Otero Vaccarello O, Garde Basas J, Fernández Suárez N, Viadero Ubierna MT. Cardiología Infantil, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La miocardiopatía hipertrófica (MH) es una enfermedad compleja y heterogénea. Muchos pacientes presentan escasa sintomatología y evolución benigna, pero en otros casos puede llegar a convertirse en una enfermedad progresiva con síntomas severos.

Caso clínico. Niña de 6 años derivada a la consulta por soplo cardíaco. Sin antecedentes de interés. En la exploración presenta soplo sistólico II/VI. ECOCG normal. ECG con ondas Q profundas en cara inferior y precordiales izquierdas. En control evolutivo persisten las anomalías ECG, observándose una válvula mitral de aspecto displásico, sin otras anomalías. Finalmente, un año y medio más tarde se confirma MH septal asimétrica con obstrucción subaórtica dinámica por SAM mitral, AI dilatada e IM moderada, iniciando tratamiento betabloqueante. Se completa el estudio de imagen con AngioRMN (engrosamiento difuso de la pared miocárdica con grosor máximo en septo sin signos de fibrosis miocárdica) y para estratificación de riesgo con Holter 24 horas y Ergometría (normales). En el estudio genético se encuentran dos mutaciones en los genes MyBPC3 y RBM20, siendo la primera la principal responsable del fenotipo de nuestra paciente. Ampliado el estudio a familiares de primer grado se detecta que el padre y la abuela por rama paterna están también afectos (portadores de mutación MyBPC3). En la actualidad (10 años) presenta disnea de moderados esfuerzos sin otros síntomas. Continúa tratamiento con atenolol y seguimiento estrecho en consulta de Cardiología.

Comentarios. La MH no suele producir síntomas en la edad pediátrica, salvo los casos más graves. Es por esto que a veces su diagnóstico se realiza tras estudio de un soplo, de síncope/arritmias o por alteraciones en el ECG. El ECG es anormal en la mayoría de los casos e incluso puede preceder a la aparición ecográfica de la hipertrofia, como vimos en nuestro caso. Aconsejamos la realización de ECG a los niños valorados en la consulta por soplo cardíaco, ya que en ocasiones como esta puede ponernos en sospecha de un diagnóstico que, de otra forma hubiera pasado desapercibido. También es importante, a raíz del diagnóstico de un caso índice de MH realizar estudio a los familiares de primer grado, puesto que en la mayoría de los casos se trata de una enfermedad de origen genético.

5. EPIDEMIOLOGÍA DE LA COMUNICACIÓN INTERAURICULAR TIPO SENNO VENOSO EN NUESTRA COMUNIDAD. *Planelles Asensio MI, Naranjo González C, Otero Vaccarello O, Alegría Echaury J, Alegría Echaury E, Garde Basas J, Fernández Suárez N, Viadero Ubierna M. Cardiología Infantil, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. Hemos observado que en Cantabria la incidencia de malformaciones cardíacas congénitas (CC) tipo CIA seno venoso (CIA-SV) es muy superior a la incidencia en el resto de España. No así la incidencia de otro tipo de CC. Aunque la etiología exacta de las CC se desconoce, varios estudios han demostrado el papel fundamental de genes que codifican proteínas en el desarrollo de los segmentos en etapas iniciales del embrión.

Objetivo. Comparar la incidencia de CIA-SV en Cantabria respecto al resto de la población española.

Método. Se revisan los casos de CIA-SV recogidos entre octubre 1999-diciembre 2012. En dicho periodo hay en Cantabria un total de 58.500 recién nacidos vivos (RNV) de los cuales 10 se diagnosticaron de CIA-SV (0,17%). 10 casos de CIA-SV diagnosticados suponen una media de 0,77 casos nuevos por año. En España se calcula una incidencia de 7-8 casos de CIA-SV/100.000 recién nacidos vivos mientras que en Cantabria la incidencia es de 17-19 casos/100.000 RNV. 4 de los 10 casos asocian drenaje venoso pulmonar anómalo. No hubo

diferencias por sexos (50% fueron varones y 50% fueron mujeres). Ninguno de los casos estaba en el contexto de un síndrome de origen genético. Tampoco se observaron malformaciones extracardíacas en nuestros pacientes.

Comentarios. La incidencia de CIA-SV en Cantabria supone al menos 3 veces más de lo esperado respecto a la incidencia en España. En cuanto al resto de datos epidemiológicos, no hay diferencias significativas con el resto del país. Sería conveniente analizar factores genéticos, maternos o ambientales que hayan podido influir en las fases iniciales del desarrollo embrionario y que puedan justificar este aumento de incidencia en nuestra comunidad.

6. DIAGNÓSTICO DE CANAL ATRIOVENTRICULAR COMPLETO EN ESTUDIO DE SOPLO CARDÍACO. *Garde Basas J, Fernández Suárez N, Viadero Ubierna M, Alegría Echauri J, Alegría Echauri E, Otero Vaccarello O, Planelles Asensio I.* Servicio de Pediatría, Cardiología Infantil. Hospital Universitario Marqués Valdecilla. Santander.

Introducción. Los defectos de cojines endocárdicos representan un 3-5% de todas las cardiopatías congénitas con una incidencia aproximada de 2/10.000 recién nacidos vivos. El canal AV completo combina un defecto a nivel auricular (tipo Ostium Primum) e interventricular a nivel del septo membranoso con una anomalía severa de las válvulas AV, (válvula AV común disfuncionante que conecta las dos aurículas con los dos ventrículos). Los síntomas de insuficiencia cardíaca (polipnea, disnea, cansancio durante las tomas e infecciones respiratorias de repetición) son debidos a la sobrecarga cardíaca secundaria al hiperflujo pulmonar por el shunt ID y a la regurgitación valvular. Suelen presentarse durante los primeros meses de vida y alertan al pediatra sobre la posible presencia de una cardiopatía congénita. Una vez diagnosticado el paciente, la cirugía debe realizarse antes de los 6 meses de vida, para evitar que se lleguen a producir cambios en el árbol vascular pulmonar que lleven hacia una hipertensión pulmonar, la cual complicaría las posibilidades de corrección quirúrgica y ensombrecería el pronóstico.

Objetivo. Presentación de un caso de canal A-V con edad al diagnóstico inusual y buena evolución tras tratamiento quirúrgico.

Resumen del caso. Niño de 4 años y medio procedente de Rumanía, remitido por su pediatra para valoración de soplo cardíaco. Refieren múltiples infecciones respiratorias y cansancio con esfuerzos leves. En la exploración física destaca crecimiento en percentiles bajos de talla y peso, hepatomegalia y en la ACP latido hiperdinámico y soplo sistólico III/VI con 2º ruido desdoblado. En el ECG se observa ritmo sinusal, eje QRS desviado a la izquierda y crecimiento de AD. En el ecocardiograma se objetiva una CIA-OP de unos 20 mm con shunt ID y una CIV perimembranosa de 8.5 mm; válvula AV común con componente mitral de 21.5 mm y tricuspídeo de 23.5 mm, con IM e IT ligeras con tronco y ramas pulmonares dilatadas por hiperflujo. No se observaron datos de hipertensión pulmonar. Con diagnóstico de Canal Atrioventricular completo bien balanceado e insuficiencia cardíaca parcialmente compensada, se inicia tratamiento farmacológico y se remite a centro de referencia para cierre quirúrgico. Se realiza corrección completa mediante técnica de doble parche y actualmente se encuentra asintomático, con lesiones residuales leves por ecocardiografía.

Comentarios. Es importante estar atentos a los posibles síntomas de cardiopatías congénitas (soplo cardíaco, falta de medro, infecciones respiratorias, fatiga, etc.) en las primeras etapas de la vida, ya que un diagnóstico precoz condiciona el pronóstico tanto clínico como quirúrgico.

7. TIROIDITIS Y ENFERMEDAD CELÍACA. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Naranjo González C, Cueli Del Campo L, González Escartín E, Pozas Mariscal S, Palacios Sánchez M, Luzuriaga Tomás C.* Servicio Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivo. Describir un caso clínico de tiroiditis de inicio en la primera infancia y enfermedad celíaca (EC).

Caso clínico. Paciente de 4,5 años remitida por bocio y peor rendimiento escolar, falta de atención y estreñimiento. En analítica T4L 0,5 ng/dl, TSH 71,5 mUI/L, Anticuerpos anti-tiroglobulina 81,4 UI/ml y Anti-TPO 589 UI/ml. *Antecedentes personales:* Sin interés. *Antecedentes familiares:* Abuelo paterno DM1. *Primera visita:* EC 4,5 años. Peso 21 kg, talla 113,8 cm (p>97), Peso/talla 102%. Bocio, se palpa glándula tiroidea aumentada 1-2 veces su tamaño de consistencia heterogénea. Resto exploración normal. Ecografía tiroidea: Glándula aumentada de tamaño con vascularización incrementada. Gammagrafía: Tiroides normofuncionante. *Evolución:* Inició tratamiento sustitutivo con hormonas tiroideas en la primera visita, presentando mejoría clínica y analítica. Aumento progresivo de dosis hasta máximo 2,5 µg/kg con 13,2 años. A los 14,3 años descienden necesidades hasta 1,5 µg/kg al alta. A los 5,6 años presenta estreñimiento y anemia ferropénica. Realizados anticuerpos antiglutén positivos, es remitida a Digestivo Infantil que diagnostica de EC. Tras 8 meses con dieta sin gluten marcadores inmunológicos negativos. Solicitados anticuerpos anticélula β-pancreática negativos. Haplotipo HLA-II DQ2/DQ7. Evolución anticuerpos tiroideos: Valores máximos al diagnóstico (Anti-TPO 589 UI/ml), descendiendo progresivamente hasta negativizarse a los 18 años. Evolución Bocio: Mantiene aumento de glándula tiroidea hasta los 18 años. Último control: EC 18,8 años, Talla 173,4 cm (SDS 1,55), Peso 64,9 kg, IMC 21,58. TSH 6,08 mUI/L, T4L 1,36 ng/ml. No bocio. Tratamiento con Levotiroxina 100 µg/día. Pasa a Endocrinología adultos.

Conclusión. La prevalencia de EC en pacientes con enfermedad tiroidea autoinmune es del 3-5%; y la frecuencia de enfermedad tiroidea autoinmune en pacientes con EC del 5-20%. Parece recomendable realizar cribado de EC en pacientes con enfermedad tiroidea autoinmune, y valorar función tiroidea y anticuerpos anti-tiroideos en los pacientes con EC.

8. TIROIDECTOMÍA TOTAL PROFILÁCTICA EN UN PACIENTE DIAGNÓSTICADO DE MEN2A. *Posadilla Andrés J, Sánchez-Villares C, Abad Moreno N, Martín Alonso M, Moreno C, Prieto Matos P.* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. El MEN2A es un síndrome neuroendocrino secundario a una mutación en el proto oncogen *RET* que se acompaña de un riesgo aumentado de tumor medular de tiroides (CMT), hiperparatiroidismo y feocromocitoma. El carcinoma medular de tiroides es un tumor agresivo que no responde al radioyodo ni a la quimioterapia siendo la cirugía el único tratamiento curativo. Dentro del MEN2A el tumor medular de tiroides es el que se suele asociar con el pronóstico vital del paciente por lo que se recomienda tiroidectomía total profiláctica. Presentamos el caso de un niño cuyo diagnóstico de MEN2A se realizó en una etapa preclínica.

Caso clínico. Varón de 5 años de edad, con diagnóstico de Síndrome MEN2A (mutación c634y en exón 11 del gen *RET*); derivado de otro hospital para valoración quirúrgica y endocrina. Antecedentes familiares: Padre intervenido de CMT a los 21 años, con la misma mutación que nuestro paciente, abuela paterna diagnosticada de MEN2A (CMT, Feocromocitoma, Hiperparatiroidismo), dos tíos paternos, hermano por parte de padre y tres primos hermanos paternos afectos de muta-

ción en gen RET. Exploración física: no se palpa bocio y no presenta síntomas de distiroidismo. Pruebas complementarias: Analítica previa a la cirugía: presenta una función tiroidea normal, sin alteraciones en calcio, calcitonina, PTH, antígeno carcinoembrionario, ni catecolaminas en orina. Ecografía tiroidea: compatible con la normalidad. Se realiza tiroidectomía total profiláctica, preservando las glándulas paratiroides en región cervical; así como los nervios recurrentes. Evolución: asintomático, sin signos de hipoparatiroidismo; únicamente precisa tratamiento sustitutivo con Levotiroxina, así como controles analíticos periódicos para el ajuste de dosis correcta.

Conclusiones. Ante la presencia de mutación en el gen RET se recomienda tiroidectomía profiláctica en centros especializados a una edad en relación con el tipo de mutación. La alteración de nuestro paciente es de alto riesgo por lo que se recomienda la cirugía antes de los 5 años. Se debe realizar estudio de familiares de pacientes con síndrome MEN2A para indicar la tiroidectomía profiláctica y mejorar el pronóstico vital de estos pacientes.

9. HIPERTIROIDISMO AUTOINMUNE (ENFERMEDAD DE GRAVES-BASEDOW) EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE UN CASO. Naranjo González C, Cueli Del Campo L, González Escartín E, Planelles Asensio I, Sainz-Ezquerro Belmonte B, Palacios Sánchez M, Bertholt Zuber L, Luzuriaga Tomás C. Servicio Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Objetivo. Describir un caso clínico de hipertiroidismo autoinmune (Graves Basedow).

Caso clínico. Paciente de 7,3 años de edad remitida a consulta de Endocrinología Pediátrica por Bocio de 1mes de evolución, refieren asintomática. Alimentación normal. No antecedente de ingesta de bociógenos. *Antecedentes personales y familiares:* Sin interés. *Primera visita:* EC 7,3 años. Peso 21,6 kg, talla 123,2 cm (SDS 0,36), Relación Peso/talla 93%. Nerviosa, manos algo sudorosas. FC 125 lpm, rítmico. Discreto exoftalmos. Bocio, se palpa glándula tiroidea aumentada 2-3 veces su tamaño de consistencia uniforme, sin nódulos. Resto exploración normal. En analítica T4L 5 ng/dl, T3 4,7 ng/dl, TSH 0,011 mUI/L. Anticuerpos anti-tiroglobulina 126 UI/ml, Anti-TPO 3800 UI/ml, Anti-TSI 170 U/L. Ecografía tiroidea: Glándula aumentada de tamaño uniforme. Gammagrafía tiroidea: Bocio difuso. *Evolución:* Diagnóstico de Enfermedad de Graves-Basedow. Inició tratamiento con antitiroideos, Tiamazol 0,7 mg/kg/día, y Propanolol 10 mg/24 h. A los 45 días T4L <0,2 ng/dl, TSH 14,9 mUI/L, se suspende Propanolol e inicia tratamiento con Levotiroxina. Buena evolución inicial, persistiendo anticuerpos positivos y bocio. A los 11 años, presenta nuevo brote de hipertiroidismo tras 3 meses sin medicación. A los 14 años tras tercer brote de hipertiroidismo se decidió tiroidectomía total, sin incidencias salvo mínima hipocalcemia transitoria. Anatomía patológica: Hiperplasia difusa con signos de hiperfunción. Evolución anticuerpos tiroideos: Valores máximos al diagnóstico, descendiendo progresivamente hasta negativizarse a los 18 años. Evolución Bocio: Se mantiene aumento de glándula tiroidea (2-3 veces su tamaño) hasta tiroidectomía. Último control a los 18,7 años: Talla 160,9cm (SDS -0,42), Peso 58,7 kg (SDS 0,15), IMC 22,6. TSH 0,58 mUI/L, T4L 1,52 ng/ml. En tratamiento con Levotiroxina 112 µg/día. Pasa a Endocrinología adultos.

TABLA I.

Tiempo (horas)	12 horas sin ingesta	Administración ADH	3 horas después	5 horas después
Osm. o mOsm/kg	80	—————>	508 (> 40%)	585
Osm. p mOsm/kg	305	—————>	294	-
Na s mEq/L	150	—————>	144	-

Conclusión. El hipertiroidismo es una entidad poco frecuente en Pediatría, más frecuente en mujeres, debiéndose el 95% de los casos a la Enfermedad de Graves, enfermedad autoinmune causada por anticuerpos estimulantes del receptor de hormona tiroestimulante (TSH), y con manejo complicado por frecuentes recurrencias.

10. DIABETES INSÍPIDA. UNA COMPLICACIÓN RARA, PERO ESPERABLE. Blázquez CJ, Gutiérrez S, Pérez B, Segura DK, Palacios ML, Gálvez S, González M, Alonso MA. Área Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Recordar una complicación posible en el contexto de una enfermedad poco frecuente. La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) en un rara entidad, (2-10 casos/10⁶ niños < 15 años) causada por la proliferación de células de Langerhans activadas, y puede afectar a múltiples órganos. La diabetes insípida (DI) es el trastorno endocrino asociado más frecuente, y aún así afecta a pocos casos. Se presenta como progresión neurológica de la enfermedad en la forma multisistémica o bien en su debut, clasificándola entonces en el grupo de riesgo intermedio.

Metodología. Se presenta el caso de un niño de 5 años diagnosticado en nuestro hospital de HCL multisistémica en 2.009 y tratado inicialmente según el protocolo LCH-III y posteriormente con ARA-C, vincristina y prednisona. Una vez estabilizada la enfermedad se inició tratamiento de mantenimiento con metotrexato, mercaptopurina e indometacina. En junio de 2.014 comienza con clínica de poliuria, polidipsia y enuresis nocturna. Un 1º test de privación de agua fue normal (por probable falta de colaboración familiar), no iniciándose tratamiento específico. Ante la persistencia de la clínica a los 2 meses, se repite bajo supervisión médica estricta, demostrándose la presencia de una diabetes insípida central y se establece tratamiento con desmopresina.

Pruebas complementarias. Sistemáticos de orina: Densidad <1005 y Osmolaridad máxima 153 mOsm/kg. Test de Miller en UVIP para evitar las transgresiones en el control de la ingesta y salida de líquidos: Tabla I. *Niveles de vasopresina* al final de la privación hídrica 5,4 pg/ml. *Resonancia magnética cerebral:* Discreto engrosamiento del tallo hipofisario. Lesiones líticas ya conocidas. *Ecografía abdominal y serie ósea completa:* sin cambios respecto a las previas.

Conclusiones. El inicio de poliuria y polidipsia en niños con diagnóstico de HCL debe sugerirnos en primer lugar en una DI, por afectación neurológica, aun sin otras manifestaciones de afectación del SNC. El inicio de la quimioterapia en la DI aislada es hoy controvertido, y descansa en la extensión y afectación de la enfermedad en el momento del diagnóstico de esta alteración endocrinológica.

Sábado 8 de noviembre - Bloque 2

Moderadores: Ricardo Torres y Haydee Expósito

11. TEJIDO GÁSTRICO ECTÓPICO, NO TODO ES MECKEL. De Pedro S, Cebrián C, Liras J, de Celis L, Hidalgo F. Servicio de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico de Salamanca.

Introducción. La hemorragia digestiva baja es un motivo de consulta frecuente en los servicios de urgencias que raramente se debe a patologías que requieran un tratamiento urgente. Para realizar una aproximación diagnóstica eficaz debemos conocer con detalle la edad del paciente, sus antecedentes clínicos y los síntomas asociados; descartando asimismo falsas hemorragias que puedan ser atribuidas al tubo digestivo. El divertículo de Meckel es una causa clásica de hemorragia digestiva indolora en lactantes, sin embargo, no debemos olvidar que el tejido gástrico ectópico puede tapizar otro tipo de malformaciones.

Caso clínico. Preescolar de 2 años y 10 meses que consulta por tres episodios de sangre en heces de aspecto negruzco y mezclada con la deposición, abundante e indolora, sin clínica sistémica asociada. No tiene antecedentes de interés. La exploración física es anodina excepto la presencia de heces melénicas en tacto rectal. Se comprueba en la analítica su carácter anemizante (Hb 7,8 g/dl) siendo el estudio de coagulación, autoinmunidad, coprocultivo, calprotectina y test de ureasa negativos. La ecografía muestra la presencia de una invaginación ileo-ileal y adenopatías pericecales, y la gammagrafía Tc 99 sugiere una captación difusa en flanco izquierdo a nivel de asas intestinales inespecífica. La endoscopia alta y baja no ofrece datos significativos, por lo que se decide realizar una laparoscopia diagnóstico-terapéutica en la que se observa una formación quística localizada a nivel ileal compatible con una duplicación intestinal.

Conclusiones. Las duplicaciones intestinales son malformaciones congénitas raras cuyo tratamiento es la resección completa si es posible. Un 50% de ellas se localizan en el íleon y la sintomatología asociada es frecuentemente inespecífica. A diferencia del divertículo de Meckel se pueden localizar en cualquier parte del tubo digestivo, se sitúan en el borde mesentérico, y no poseen todas las capas de pared intestinal. El Tc 99 tiene una sensibilidad cercana al 80% en su diagnóstico.

12. PERITONITIS PRIMARIA INFANTIL: A PROPÓSITO DE UN CASO. González E, Palacios M, Cueli L, Fernández I, Tardáguila AR, Garde J, Suárez J. *Servicios de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La peritonitis primaria (PP) es una entidad muy poco frecuente en Pediatría. Aparece principalmente en niños con patología de base (nefropatías, hepatopatías), siendo muy infrecuente en niños sanos. La clínica es de inicio brusco, consistente en abdominalgia, fiebre y vómitos, con signos de irritación peritoneal. Los gérmenes más frecuentemente son el *S. pneumoniae*, *S. pyogenes* y *S. aureus*, aunque en algunos casos no se aísla germen causal. El diagnóstico suele hacerse mediante laparotomía exploradora y el tratamiento consiste en antibioterapia de amplio espectro.

Caso clínico. Niña de 5 años con cuadro de 5 horas de evolución de abdominalgia difusa, intensa y continua, asociada a febrícula de hasta 37,8°C. No refiere vómitos ni deposiciones anormales. Exploración física: afectación por el dolor, normohidratada, normoperfundida y normocoloreada, con auscultación cardiopulmonar normal y un abdomen no distendido con dolor difuso a la palpación superficial y defensa generalizada, Blumberg positivo y peristaltismo disminuido. Se realiza: Hemograma con leucocitosis, PCR 1,5 mg/dl; Ecografía abdominal: líquido libre en cavidad abdominal, sin visualizarse apéndice. Valorada por Cirugía Pediátrica es intervenida ante sospecha de apendicitis aguda con peritonitis, realizándose laparotomía donde se observa apéndice cecal hiperémico con exudado seropurulento libre en cavidad y adenitis mesentérica, sin otros hallazgos patológicos tras revisión exhaustiva de cavidad abdominal. Se instaura antibioterapia endovenosa con Piperacilina-Tazobactam durante 5 días con mejoría clínico-analítica. Cultivo de líquido peritoneal estéril. Ecografía abdo-

minal de control al cuarto día normal. Ante la buena evolución clínica es dada de alta.

Conclusiones. La peritonitis en una infección frecuente en Pediatría, siendo en su mayor parte secundarias. Las PP son menos frecuentes y ocurren sin una fuente de infección intraabdominal evidente. El diagnóstico de esta entidad suele ser intraoperatorio y de exclusión. La laparotomía exploradora precoz para descartar una etiología y la antibioterapia son el tratamiento de elección. Ante un caso de peritonitis primaria, es conveniente el estudio de patología concomitante asociada.

13. INVAGINACIÓN INTESTINAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE QUISTE DE DUPLICIDAD INTESTINAL: A PROPÓSITO DE UN CASO. Cueli L¹, Palacios M¹, Garde J¹, Vega B¹, Leonardo MT¹, Tardáguila AR¹, Naranjo C², Otero M³. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Cirugía, ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Las duplicaciones intestinales son anomalías congénitas infrecuentes del tracto intestinal (0,2%), que pueden afectar cualquier tramo digestivo, siendo la localización más frecuente el íleon. Suelen ser únicos, pero un 15% tienen localización múltiple. La clínica es inespecífica y depende de la edad del paciente, tipo de duplicación, localización, y la presencia de mucosa gástrica en su interior, manifestándose y diagnosticándose en los dos primeros años de vida. En su diagnóstico tiene especial importancia la ecografía.

Caso clínico. Lactante de 9 meses valorado en urgencias por presentar en las últimas 24 horas episodios de llanto intenso autolimitados, de 10 minutos de duración con encogimiento de piernas, asociando 4 vómitos en las últimas 3 horas. No alteraciones en las deposiciones, afebril. Antecedentes personales: embarazo gemelar mediante FIVTE. En ecografías prenatales se objetivan quistes renales en semana 20, que desaparecen posteriormente. Parto en semana 32, PRN 1.538 g. Ingresado en periodo neonatal por prematuridad, bajo peso e hidronefrosis bilateral grado II. Seguido en ORL por hipoacusia de transmisión bilateral grado moderado. Ante la clínica se solicita ecografía abdominal, donde se observa tumoración quística esférica en vacío derecho de 18 mm con contenido ecogénico y pared bien delimitada con revestimiento interno ecogénico, mucoso, que comunicada a través de un cuello de 2 mm con otra imagen quística de menor tamaño y mismas características que parece localizarse dentro de un asa intestinal dilatada; hallazgos altamente sugestivos de quiste de duplicación intestinal en delgado distal parcialmente invaginado. Valorado por Cirugía Pediátrica realizando laparoscopia exploradora en la que se objetivan dos quistes de duplicación intestinal (tipo I-A y I-B) en íleon distal, practicándose resección de la zona afecta (6cm) y anastomosis termino-terminal. Permanece hospitalizado durante 4 días con buena evolución postoperatoria y manteniéndose asintomático en los controles ambulatorios posteriores en consulta.

Comentarios. Los quistes de duplicidad intestinal suelen ser asintomáticos; cuando se manifiestan, los síntomas son secundarios a obstrucción intestinal debida a vólvulo o invaginación, siendo más frecuente este debut en periodo neonatal, a pesar de la edad de presentación de nuestro paciente. En ocasiones, algunos quistes contienen mucosa gástrica o pancreática ectópica, que puede producir hemorragia, ulceración y perforación. El tratamiento debe ser siempre quirúrgico por el potencial de malignización que presentan en la edad adulta.

14. EVENTRACIÓN DIAFRAGMÁTICA Y ANOREXIA DEL LACTANTE. Cueli L¹, Palacios M¹, García A¹, García S¹, Tardáguila A², Domínguez J¹, Sancho R¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La anorexia del lactante es un problema complejo que frecuentemente representa un trastorno funcional (anorexias primarias, debidas a hábitos alimentarios incorrectos, labilidad vegetativa...) y no precisa la realización de estudios complementarios. De forma menos frecuente puede ser secundario a un proceso orgánico, que se sospechará ante encefalopatía o retraso ponderoestatural, y entonces debe descartarse etiología infecciosa, patología digestiva (RGE, celiaquía, intolerancias digestivas), enfermedades metabólicas, tumorales o neurológicas.

Caso clínico. Presentamos a una lactante de 5 meses de edad, con antecedentes de prematuridad (EG 35 Semanas), peso al nacimiento: 3,020 kg, con periodo neonatal y pruebas metabólicas normales, remitida a consulta de Gastroenterología por fallo de medro. Alimentada con lactancia materna exclusiva, presenta estancamiento ponderal desde el mes de vida (p15 al nacimiento, actualmente p<3), sin repercusión en la talla y PC. En la exploración física presenta microsomía armónica, plagiocefalia occipital, con resto de examen físico normal. Inicialmente se introduce fórmula de inicio y cereales, con rechazo de las tomas, y posteriormente resto de alimentación complementaria más fórmula hipercalórica, con buena tolerancia oral aunque escasa ingesta. En el control a los 6 meses de edad persiste estancamiento ponderal, con repercusión en el PC (p<3) y se evidencia retraso psicomotor, por lo que ingresa para estudio. Se realiza hemograma, bioquímica, hormonas tiroideas y ecografía cerebral normales; cariotipo 46 XX. Al persistir el rechazo de las tomas y la ingesta escasa, se inicia alimentación enteral por SNG con fórmula polimérica. Incidentalmente, en el contexto de una bronquiolitis, se realiza radiografía de tórax, en la que se objetiva elevación diafragmática izquierda, confirmándose ecográficamente la localización infradiafragmática de las vísceras abdominales. Tras alimentación por SNG mejora su estado nutricional, manteniendo rechazo de alimentación oral, con vómitos persistentes a pesar de tratamiento con omeprazol y domperidona. Se realiza tránsito gastrointestinal, que confirma la elevación diafragmática izquierda siendo sugestiva de eventración diafragmática izquierda. Es valorada e intervenida por Cirugía Infantil, confirmando el diagnóstico y realizando plicatura diafragmática, funduplicatura de Toupet y gastrostomía de Stomn.

Comentarios. Pese a que en nuestro caso el hallazgo de la eventración diafragmática fue casual, a priori podría aceptarse como la causa del rechazo de alimentación. Sin embargo, la anorexia no mejoró al corregirse quirúrgicamente y en la actualidad es alimentada mediante gastrostomía. Ante la persistencia del cuadro y el retraso psicomotor asociado, cabe pensar que la anorexia podría ser secundaria a un problema neurológico aún no identificado, pendiente de estudios complementarios.

15. ESTENOSIS COLÓNICA POST-APENDICITIS COMO HALLAZGO CASUAL EN CIRUGÍA CORRECTIVA DE HERNIA DE HIATO. Cueli L¹, Alegría I¹, Palacios M¹, Alegría E¹, García A¹, Fernández I², De Diego E², Tardáguila A². ¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La apendicitis aguda se presenta habitualmente como un cuadro de dolor, anorexia, náuseas y vómitos; así como febrícula. Las pruebas complementarias pueden ayudar al diagnóstico, pero la exploración abdominal típica con cuadro clínico compatible resulta el mejor medio diagnóstico y el más seguro.

Caso clínico. Presentamos el caso de un lactante de 4 meses en el que durante una cirugía programada para corrección de hernia de

hiato se encuentra estenosis de colon descendente, con distensión muy importante de colon ascendente y transversal, condicionada por adhesión de un plastrón apendicular a la zona estenótica, siendo el ciego móvil. La anatomía patológica demostró apendicitis aguda abscesificada con periapendicitis. 20 días antes de la intervención había presentado fiebre sin foco hasta 38,6°C, con marcada irritabilidad y llanto a la palpación abdominal. En la analítica se encontró un aumento de reactantes de fase aguda (PCR 9,5 mg/dl, PCT 6,8 ng/ml), sin otros hallazgos patológicos. La ecografía solo mostró abundantes heces, además de la hernia de hiato ya conocida. Con orina y punción lumbar normales se instauró tratamiento con ceftriaxona que se completó 6 días y pudo darse de alta. Los padres refieren que desde este episodio el niño tenía escaso apetito y regresó 14 días más tarde por rechazo de tomas y vómitos biliosos. En esta ecografía se encontró colocación de intestino delgado en hemiabdomen derecho y grueso en su totalidad en hemiabdomen izquierdo. El tránsito intestinal apoyaba la existencia de una malrotación intestinal, además de la hernia hiatal. Se programó la cirugía para 5 días más tarde en la que se encontraron la estenosis colónica y apendicitis señaladas.

Conclusiones. La apendicitis aguda no diagnosticada y tratada con antibióticos puede pasar inadvertida, o bien manifestarse posteriormente como en nuestro caso, en que el plastrón estenosaba el colon y produjo un cuadro pseudooclusivo que sin embargo solo llegó a diagnosticarse en el acto quirúrgico, a pesar de haberse practicado varias pruebas de imagen.

16. DOLOR TORÁCICO COMO MANIFESTACIÓN DE CUERPO EXTRAÑO ESOFÁGICO. Ruiz Castellano N, Otero Vacarello O, Cagigas Daza P, Leonardo Cabello MT, González-Lamuño Leguina D, Caunedo Jiménez M, González Escartín E, Barbarin Echarri S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. El dolor torácico es una causa poco habitual de consulta en los servicios de atención pediátrica. Con mayor frecuencia afecta a niños mayores y adolescentes. Son fundamentales una anamnesis y exploración física detalladas por la potencial gravedad con el posible origen cardíaco del dolor. No debemos olvidar que dicha causa es infrecuente, siendo las principales causas de dolor torácico la idiopática, psicógena y músculo esquelética.

Caso clínico. Niño de 6 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a la Unidad de Urgencias por presentar dolor centrotorácico de 24 horas de evolución, asociando vómitos y fiebre. Niega traumatismo ni ingesta de cuerpo extraño. Exploraciones cardiopulmonar y abdominal normales. Se realiza ECG sin alteraciones y tolerancia oral que resulta positiva. Reacude a las 4 horas por reaparición de vómitos y persistencia del dolor. En radiografía de tórax se objetiva cuerpo extraño circular en tercio distal de esófago. Se extrae pila de botón por endoscopia urgente observándose mucosa subyacente ulcerada compatible con esofagitis incipiente.

Comentarios. El dolor torácico genera gran ansiedad tanto en el niño como en la familia. Con frecuencia corresponde a un proceso benigno aunque no siempre fácilmente identificable. El principal reto del pediatra consiste en descartar patologías que precisan tratamiento inmediato y aquellas que por su gravedad puedan comprometer en un futuro la vida del paciente. Resaltar la importancia de incidir en la posible ingesta de cuerpo extraño ante dolor torácico y clínica compatible entre los 6 meses y los 6 años de edad. La ingestión de cuerpos extraños constituye la segunda causa de indicación de endoscopia urgente en Pediatría.

17. COLITIS EOSINOFÍLICA PERSISTENTE EN LA INFANCIA.

Cueli del Campo L, Palacios Sánchez M, Alegría Echauri I, Alegría Echauri E, García Calatayud S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La colitis eosinofílica es una entidad caracterizada por la infiltración de la mucosa intestinal por eosinófilos secundaria a reacciones inmunológicas tras la ingesta de un alérgeno, siendo uno de los más frecuentes la proteína de la leche de vaca (PLV). Relacionado estrechamente con alimentos de la dieta, su base patológica es un mecanismo no IgE mediado. La forma clínica de presentación más frecuente es la rectorragia. Las dietas hipoalergénicas generalmente suelen revertir la enfermedad.

Caso clínico. Niño de 3 años, con antecedentes de dermatitis atópica y asma alérgico en tratamiento con corticoides inhalados. Presenta alergia a PLV no IgE mediada diagnosticada a los 6 meses y en tratamiento con fórmula hidrolizada hasta los 20 meses de edad, que es remitido a consulta de Gastroenterología para estudio por deposiciones melénicas. Refieren que a los 2 años de edad, al introducir la leche entera, notaron deposiciones de características melénicas, discontinuas, por lo que cambiaron a leche de soja, con normalización de las deposiciones. En la valoración en consulta continúa con alimentación exenta de PLV, asintomático. Pruebas complementarias: IgE total 1191 U/ml (leche 0,55, caseína 0,44 kU/L), serología de celiaquía, coprocultivo y hemograma con perfil de hierro negativos o normales. Sangre oculta en heces negativa. A los 6 años se decide incorporación progresiva de PLV con buena tolerancia inicialmente, pero a los 6 meses, presenta rectorragia intensa que precisa ingreso. Se realiza hemograma: Hb 11,9 g/dl, Hto 35,1%, 13.400 leucocitos (6,6% E). Resto de estudio normal. Colonoscopia: no se objetivan lesiones visibles endoscópicas, pero las biopsias de mucosa de colon a diferentes niveles, son informadas como mucosa colónica con infiltración inflamatoria superficial rica en eosinófilos 80%, 50% y 20%, diagnosticándose de colitis eosinofílica. Se inicia tratamiento con prednisona 20 mg/día durante 1 mes y dieta exenta de PLV de forma mantenida. Asintomático en la actualidad, continúa con dicha dieta.

Conclusiones. Las colitis eosinofílicas son una de las formas clínicas de intolerancia alimentaria, pertenecen al grupo de trastornos eosinofílicos gastrointestinales y su incidencia está aumentado en los últimos años. El diagnóstico se basa en la clínica y confirmación histológica, siendo frecuente el hallazgo de eosinofilia en sangre periférica. En el tratamiento juegan un papel fundamental las exclusiones dietéticas, siendo necesario recurrir en ocasiones al tratamiento con corticoides.

18. ASPIRACIÓN DE BARIO DURANTE REALIZACIÓN DE TRÁNSITO GASTROESOFÁGICO.

Vega Santa-Cruz B¹, Pereira Bezanilla E¹, Leonardo Cabello MT¹, Villaespesa Díaz MC², García Calatayud S¹, Garmendia Amunarriz M¹, Pérez González D¹, Suárez Alonso J¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Radiología Infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La aspiración de sulfato de bario es una complicación rara de los estudios de imagen de la vía digestiva superior, y no existe un tratamiento uniforme de ella. El cuadro clínico es muy variable, y depende de la cantidad y densidad de sulfato de bario, así como de la sensibilidad al mismo y de si hay mezcla con el jugo gástrico en el aspirado, pudiendo observarse desde la ausencia de manifestaciones clínicas hasta dificultad respiratoria grave con cianosis e hipoxemia, que incluso puede ser mortal.

Caso clínico. Niña de 19 meses de edad con diagnóstico clínico de reflujo gastroesofágico desde el mes de vida que precisó tratamiento

con omeprazol y monitor de apneas domiciliario hasta los 7 meses de edad. En la actualidad es seguida en la consulta de Digestivo Infantil por vómitos diarios, sin referir clínica respiratoria ni episodios de atragantamiento, en tratamiento con esomeprazol, se solicita tránsito esofágico para estudio de reflujo gastroesofágico. Durante la realización del tránsito esofágico con sulfato de bario, se objetiva paso de contraste a vía respiratoria, sin episodio de atragantamiento ni presentar síntomas inmediatos. Se decide ingreso para observación, permaneciendo estable, sin clínica respiratoria y con constantes normales, por lo que se decide alta a las ocho horas de ingreso con auscultación cardiopulmonar y control radiológico normales al alta.

Comentarios. El riesgo de aspiración de contraste durante la realización de un tránsito esofágico es mayor si el paciente presenta patología de base de tipo neuromuscular o anatómica así como de la postura en la que se realice la técnica. Dada la variabilidad clínica con la que puede presentarse y evolucionar una aspiración por bario es conveniente mantener al paciente en observación durante unas horas como mínimo. El manejo dependerá de la sintomatología, desde la observación clínica a necesidad de oxigenoterapia, antibioterapia intravenosa o incluso broncoscopia con lavado broncoalveolar en los casos más graves. Toda técnica diagnóstica tiene sus posibles complicaciones, por lo que es importante valorar la relación riesgo-beneficio.

19. HIPERSENSIBILIDAD Y ALERGIA ALIMENTARIA EN ATENCIÓN PRIMARIA.

Fernández Luis S¹, Sánchez-Villares Lorenzo C¹, Álvarez Álvarez N¹, Roncero Toscano M¹, Abad Moreno N¹, Castro Corral L¹, Expósito de Mena H², Pellegrini Belinchón J³. ¹Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ²Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. ³Centro de Salud de Pizarrales. Salamanca.

Introducción. La alergia a alimentos es una reacción de hipersensibilidad mediada inmunológicamente cuya prevalencia se estima entorno al 6-8% en niños menores de diez años. Todos los alimentos son potencialmente sensibilizantes y ésta suele ocurrir en el momento de la introducción del alimento en la dieta del niño, aunque puede haber sensibilización durante el embarazo y presentar la clínica con la primera ingesta. A pesar de que numerosas publicaciones abordan este tema no existen guías específicas que establezcan el momento óptimo para esta introducción.

Objetivo. Conocer la prevalencia de alergia/hipersensibilidad alimentaria en niños menores de 14 años en la Zona Básica de Salud de Pizarrales de Salamanca, los alimentos implicados y la evolución de estos niños, antes de introducir cambios en la edad de introducción de los alimentos, adaptados a las últimas recomendaciones publicadas en la literatura.

Material y métodos. Estudio observacional retrospectivo incluyendo todos los niños menores de 14 años con diagnóstico de hipersensibilidad/alergia alimentaria de las 3 consultas de Atención Primaria del CS de Pizarrales. Población diana adscrita: 2147 niños. Para ello, se revisan las historias clínicas a través de la aplicación Medora 4. Se recogen datos acerca de la clínica, pruebas alérgicas (prick cutáneo, IgE total y específicas) y datos de provocación y tolerancia. El análisis estadístico se realiza mediante el programa estadístico SPSS 20.

Resultados. Se detectaron 36 pacientes diagnosticados de alergia o hipersensibilidad alimentaria (1,7%), el 64% niños y 36% niñas. La edad media al diagnóstico fue de 3 años. El 67% asociaban dermatitis atópica y el 50% bronquitis de repetición. En el 11% existía antecedente familiar de alergia alimentaria. Veintisiete pacientes (75%) habían reci-

bido lactancia materna. Los alimentos implicados con mayor frecuencia fueron huevo (39%), frutos secos (22%), proteínas de leche de vaca (19%) y pescado (17%). Las manifestaciones más frecuentes al debut fueron las cutáneas (39%), principalmente urticaria (12 pacientes), asociando 12 de ellos reacciones graves (8 angioedema y 4 anafilaxia). El 30% presentaron síntomas digestivos como única manifestación. En 23 pacientes se solicitó IgE específica al diagnóstico, presentando el 91% de los mismos niveles moderados (0,7-3,5) o superiores. Cuatro pacientes tenían prick test negativo, el resto positivo. En 6 de los 7 pacientes (17% de la muestra total) a los que se realizó provocación programada presentaron tolerancia en un periodo medio de 11 meses. Estos 6 pacientes presentaban mayoritariamente APLV y alergia al huevo.

Conclusiones. La prevalencia de alergia o hipersensibilidad alimentaria encontrada fue de 1,7% en niños menores de 14 años, siendo el huevo el alimento implicado con mayor frecuencia y los síntomas cutáneos la manifestación principal. En el 17% se pudo reintroducir el alimento causante de la alergia con buena tolerancia, en un periodo medio de 11 meses. La prevalencia en nuestro estudio es menor que los datos publicados en otras series.

20. HEPATITIS COLESTÁSICA COMO DEBUT DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI. *Rodríguez García L, Moya Dionisio V, Pascual Pérez A, Aparicio Casares H, Méndez Sánchez A, González García LG, García González N, Alonso Álvarez MA. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. La enfermedad de Kawasaki (EK) es una entidad clínica relevante, con importante morbilidad y gran diversidad de síntomas en el debut. Recordar las formas de presentación poco frecuentes, puede evitar el retraso diagnóstico y terapéutico cuando la clínica cardinal no es la fiebre.

Material y métodos. Presentamos un paciente varón de 6 años que acude por segunda vez al servicio de urgencias de nuestro hospital por vómitos repetidos de 3 días de evolución, deposiciones diarreicas, dolor abdominal tipo cólico y fiebre, a la exploración presentaba un ligero tinte icterico en conjuntivas.

Resultados. Analítica inicial con elevación de transaminasas (valores máximos de AST: 479 U/L y ALT: 283 U/L) y marcadores de colestasis (GGT: 220 U/L y Brb: 1,94 mg/dl). Las pruebas microbiológicas (serología de virus hepatotropos) fueron negativas. A los 7 días del debut (persistiendo la diarrea y la fiebre) se realiza ecografía abdominal donde se observa discreta hepatomegalia, apareciendo además exantema escarlatiniforme, conjuntivitis seca bilateral, adenopatías laterocervicales, labios rojos no fisurados y lengua aframbuesada. Con la sospecha de EK se decide ingreso, pautándose Gammaglobulina iv (1 dosis) y AAS a dosis altas. Buena evolución posterior con descamación tardía en dedos de los pies. A los 4 días del ingreso es alta a domicilio. Reingresa en 2 ocasiones más (a los 2 días del alta hospitalaria en ambas ocasiones) por reaparición de la fiebre asociada a artralgiás sin artritis, pautándose una 2ª dosis de gammaglobulina IV la primera vez y 3 pulsos de metilprednisolona iv (30 mg/kg) seguidos de corticoterapia oral (1,5 mg/kg/día) la segunda por EK refractaria. No presentó complicaciones cardiovasculares en la revisión cardiológica a las 4 semanas del diagnóstico.

Conclusiones. La colestasis, (con/sin ictericia y/o dolor abdominal) puede ser una forma de debut de la EK, y debe ser tenido en cuenta este diagnóstico sobre todo si las pruebas microbiológicas son negativas. El inicio precoz del tratamiento disminuye el riesgo de morbilidad cardiovascular.

Moderadores: M^a Carmen Mendoza Sánchez y Ángel Martín Ruano

21. ENFERMEDAD DE CASTLEMAN. *Polanco Zea P, Arribas Arce-redillo M, Pérez Gutiérrez E, Torres Nieto MA, Mozún Torrico R, Centeno Malfaz F. Servicio Pediatría. Hospital Río Hortega, Valladolid.*

Objetivos. La enfermedad de Castleman es un trastorno linfoproliferativo benigno, caracterizado por ganglios linfáticos hiperplásicos. La etiología se desconoce, aunque se cree que puede estar asociado al virus de herpes 8 (HHV8). Existen dos formas de presentación: localizada y generalizada o multicéntrica. La mayoría de los pacientes con las formas localizadas se encuentran asintomáticos y presentan una masa indolora, de crecimiento progresivo. El diagnóstico es mediante el examen histopatológico y el tratamiento es la exéresis quirúrgica completa.

Material y métodos. Caso clínico. Niño de 12 años que acude referido por su Pediatra de Atención Primaria por adenopatía de 1 mes de evolución. Se revisaron historia clínica, analítica, pruebas de imagen, tratamiento

Resultados. Niño de 12 años, referido por su Pediatra de Atención Primaria por adenopatía laterocervical izquierda de 1 mes de evolución, no dolorosa, sin cambios de coloración en piel, no fluctuante. No historia de procesos infecciosos, no otra sintomatología asociada. Se realizan analíticas sanguíneas incluyendo serologías (VHS, rubéola, TXP, CMV, *Brucella*, tularemia, *Coxiella*, *Mycoplasma*, sífilis, *Bartonella*) con resultados negativos. Se realizan ecografías evidenciando aumento de tamaño ganglionar. En la RMN cervical se objetiva adenopatía patológica no descartando tumoración primaria. Ante estos hallazgos, se decide realizar punción-aspiración con aguja fina (PAAF) que se informa como linfadenitis reactiva con abundante presencia de inmunoblastos. Finalmente se lleva a cabo biopsia excisional, compatible con Enfermedad de Castleman.

Conclusiones. En el caso de nuestro paciente consideramos que es un caso interesante ya que la enfermedad de Castleman tiene una baja incidencia en población pediátrica. Es una enfermedad rara, de la que se ignora su incidencia real. No se ha descrito un mecanismo definitivo en la patogénesis y progresión de la enfermedad. Es indispensable el estudio histopatológico en la evaluación de neoplasias ganglionares para permitir un tratamiento oportuno. La presentación unicéntrica puede estar asociada con un incremento en el riesgo de linfomas (linfoma no Hodgkin de células B, linfoma Hodgkin) y amiloidosis, a pesar de la resección completa del tumor, por lo que es muy importante el seguimiento del paciente a largo plazo. La evolución del paciente de nuestro caso clínico ha sido adecuada y no ha presentado recurrencias después de la exéresis quirúrgica.

22. TUBERCULOSIS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA EN LA INFANCIA. *Sancho Gutiérrez R, Caunedo Jiménez M, Garde Basas J, Pérez Belmonte E, Cabero Pérez MJ, Álvarez Álvarez C, Cueli del Campo L, Álvarez González D. Servicio de Pediatría, Neumología Infantil. Hospital Universitario Marqués Valdecilla. Santander.*

Introducción. La tuberculosis puede presentarse en la infancia de forma clínica muy variable, desde síntomas respiratorios inespecíficos hasta afectación multisistémica grave. Para su diagnóstico sigue siendo fundamental una correcta anamnesis y la prueba de tuberculina estando indicados los nuevos métodos de inmunodiagnóstico en pacientes inmunodeprimidos o con alta sospecha de enfermedad tuberculosa con prueba de tuberculina negativa.

Casos clínico. Varón de 5 años con asma leve intermitente y correctamente vacunado que acude a nuestro Servicio de Urgencias por fiebre alta de 8 días de evolución sin otros síntomas salvo tos seca inespecífica los meses previos. Presenta buen estado general, sin signos de trabajo respiratorio e hipoventilación izquierda a la auscultación. Se realiza analítica sin leucocitosis y PCR 5,5 mg/dl. Rx. tórax con condensación pulmonar izquierda y mínimo derrame pleural. Ingreso hospitalario iniciando tratamiento con Amoxicilina endovenosa. A las 48 horas, persiste la fiebre y la auscultación patológica por lo que se repite Rx de tórax con aumento del derrame pleural y analítica en la que destaca PCR 7mg/dl y VSG 120 mm/h con mantoux negativo. Se coloca tubo de drenaje obteniéndose líquido pleural con glucosa 46 mg/dl, LDH 798 U/L y ADA 90 U/L con tinción de Gram, cultivo convencional y tinción de Auramina negativos. En este momento, se suspende la Amoxicilina y se sustituye el tratamiento antibiótico por Ceftriaxona y Clindamicina ev. Precisa 6 dosis de Urokinasa intrapleural por tabicación del derrame. Persisten picos febriles y ante la falta de respuesta al tratamiento antibiótico se solicita Quantiferon® que resulta positivo por lo que se recogen aspirados gástricos y se inicia tratamiento antituberculoso con Isoniazida, Rifampicina, Pirazinamida y Etambutol, quedando el paciente afebril a las 24 horas. Buena evolución clínica, analítica y radiológica siendo dado de alta a los 5 días. Completa tratamiento antituberculoso durante 9 meses encontrándose el paciente en la actualidad asintomático y persistiendo únicamente una paquipleuritis izquierda residual en Rx. de tórax. Se identifica como caso índice un familiar tosedor que había convivido durante un mes con el paciente.

Comentarios. El derrame pleural es una complicación frecuente de las neumonías adquiridas en la comunidad. Ante un derrame pleural de evolución tórpida a pesar de un correcto tratamiento se debe descartar la enfermedad tuberculosa. En la mayoría de las ocasiones los cultivos son estériles por lo que son fundamentales para el diagnóstico las pruebas clásicas (prueba de tuberculina y Rx. tórax) y otras pruebas diagnósticas de reciente aparición (TIGRAs). Ante un caso de tuberculosis en la infancia siempre se debe buscar el caso índice en el entorno más cercano.

23. REVISIÓN BRONQUIOLITIS OCTUBRE 2013-FEBRERO DE 2014 EN EL COMPLEJO ASISTENCIAL HOSPITALARIO DE SALAMANCA. *Roncero Toscano M, Castro Corral L, Abad Moreno N, Sánchez-Villares Lorenzo C, Fernández Luis S, Criado Muriel C, González Gonzáles M, Prieto Matos P. Complejo Asistencial Hospitalario de Salamanca.*

Introducción. La bronquiolitis aguda es la infección del tracto respiratorio inferior más frecuente en el lactante. Supone una importante demanda asistencial no solo en el ámbito de la atención primaria sino también a nivel hospitalario suponiendo un importante número de ingresos en época epidémica. El objetivo de este estudio es establecer las semejanzas y diferencias respecto a estudios previos en la población pediátrica ingresada en el CAHS.

Material y métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo de los ingresos por bronquiolitis desde octubre de 2013 hasta febrero de 2014 en el CAHS. Se incluye el primer episodio de dificultad respiratoria con sibilancias entre 1 y 24 meses de edad. Las variables analizadas son: edad, sexo, fecha del ingreso, días de estancia hospitalaria, pruebas microbiológicas realizadas, tratamiento recibido y necesidad o no de oxigenoterapia. Los resultados han sido analizados con el programa estadístico SPSS versión 16 con el test de t de Student y ANOVA para comparación de variables cuantitativas y chi-cuadrado para variables cualitativas.

Resultados. Durante el periodo referido, ingresaron un total 75 pacientes diagnosticados de bronquiolitis. Edad media $5,20 \pm 5,57$ meses

(rango 0,4-22 meses). El 64% de casos correspondieron a varones. La quincena en la que se registraron el mayor número de ingresos fue la segunda quincena de diciembre (19 casos), seguida de la segunda de enero (16 casos). Respecto a la pruebas microbiológicas, se aisló virus respiratorio sincitial (VRS) en el 67,2% de los casos. La estancia media hospitalaria total es de $8,46 \pm 2,45$ días. Se observó un mayor número de días de ingreso en los pacientes de entre 1 y 6 meses (con resultado estadísticamente significativo). También se observa diferencias significativas en cuanto al patrón de tratamiento según edad del paciente. El 16% de los ingresos requirió tratamiento con antibiótico, aunque no se han demostrado diferencias significativas que demuestren una reducción en los días de ingreso. El 9,3% recibió tratamiento concomitante con corticoides, que no han demostrado reducir la estancia hospitalaria. El 90,7% de los pacientes precisaron oxigenoterapia, siendo éste el motivo de ingreso.

Conclusiones. La etiología clásica de la bronquiolitis por VRS se mantiene constante en el periodo estudiado. Se produce un aumento en el número de ingresos a partir del mes de diciembre. El principal motivo de ingreso fue la necesidad de oxigenoterapia. El tipo de aerosol administrado se relaciona con la edad ($p < 0,05$). El ingreso por bronquiolitis es más frecuente en varones ($p < 0,05$).

24. PRESENTACIÓN ATÍPICA DE TULAREMIA. *Mena Huarte MJ, Valencia Soria MC, Pérez Gutiérrez E, Vegas Álvarez AM, Domínguez Uribe-Etxebarria M, Santamaría E, Callejo P, Centeno Malfaz F. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. ³Servicio de Pediatría. Hospital Santos Reyes. Aranda de Duero, Burgos.*

Objetivos. La tularemia es una zoonosis propia de animales salvajes, principalmente conejos y liebres, producida por *Francisella tularensis* y transmitida al hombre a través de la piel y mucosas por productos contaminados. Presenta diferentes síndromes clínicos en función de la puerta de entrada de la infección, siendo la forma oculoglandular una forma inusual en nuestro medio.

Material y métodos. Se presenta el caso clínico de una paciente con tularemia revisando para ello la historia clínica y pruebas complementarias realizadas durante el ingreso.

Resultados. Niña de 13 años de edad procedente de región rural que acude a la Unidad de Urgencias de su hospital ante un cuadro de hiperemia conjuntival sin secreción de 3 días de evolución, asociando en las últimas 24 horas edema y eritema palpebral bilateral. Ante la sospecha diagnóstica de celulitis preseptal, se inicia antibioterapia vía oral. La paciente reconsulta en su hospital a las 72 horas, ante la persistencia de la clínica ocular y la aparición de una adenopatía subangulomandibular derecha de 3x3 cm, dolorosa a la palpación y de consistencia elástica. En tomografía axial computerizada (TC) se descarta complicación orbitaria, pero se evidencia adenopatía subangulomandibular con signos de abscesificación. Ante estos hallazgos, se decide ingreso para tratamiento antibiótico intravenoso sin lograr resolución de la clínica. Se realiza punción aspiración con aguja fina (PAAF) de la adenopatía mostrando linfadenitis reactiva. En el estudio serológico realizado para diferentes microorganismos se recibe resultado de serología positiva para *Francisella tularensis*, modificando la antibioterapia en función del agente etiológico con buena evolución posterior.

Conclusiones. La tularemia es una infección causada por el microorganismo *Francisella tularensis*. Presenta un periodo de incubación de 3 a 5 días y puede causar manifestaciones clínicas muy variadas, desde cuadros banales, hasta cuadros graves como el shock séptico o la muerte. En función de la puerta de entrada del microorganismo diferenciamos seis formas clínicas de tularemia, dentro de las cuales la

más frecuente es la úlcero glandular. La paciente de nuestro caso clínico desarrolló una forma poco frecuente de tularemia, la óculo glandular. El diagnóstico de tularemia se debe sospechar en función de la epidemiología y la presentación clínica. Los análisis rutinarios de laboratorio no son específicos, precisando para el diagnóstico de confirmación la detección serológica de anticuerpos frente *Francisella tularensis* mediante aglutinación o microaglutinación en tubos de ensayo, aunque hasta pasadas dos semanas no se positivizan. Ante un caso sospechoso o confirmado de tularemia se debe comenzar tratamiento antibiótico, siendo sensible al uso de aminoglicósidos como estreptomina o gentamicina, tetraciclinas, cloramfenicol y fluorquinolonas.

25. LINFADENITIS POR MICOBACTERIAS ATÍPICAS. Torres Aguilar L¹, Polanco Zea PM¹, Arribas Arceredillo M¹, Pérez Gutiérrez E¹, Puente Montes S¹, Callejo Pérez P², Centeno Malfaz F¹. ¹Servicio Pediatría, ²Servicio Anatomía Patológica. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Objetivos. Las adenopatías subagudas, son aquellas que tienen una duración de semanas a meses. La etiología más frecuente es infecciosa, entre ellas las infecciones por micobacterias, Bartonella, VEB y CMV; sin embargo, se debe descartar patología tumoral (linfomas, leucemias, etc). Para una correcta aproximación diagnóstica, son importantes una adecuada anamnesis, una exploración física detallada e identificar los signos de alarma.

Material y métodos. Caso clínico. Niño de 2 años que acude a Urgencias Pediátricas de nuestro centro por tumoración subangulomandibular (SAM) izquierda de 2 meses de evolución. Se revisaron historia clínica, analítica, pruebas de imagen, tratamiento realizado y evolución.

Resultados. Niño de 2 años que acude a Urgencias Pediátricas por tumoración en región SAM izquierda de 2 meses de evolución, no dolorosa, con aumento de tamaño en últimas 24 horas. En el último mes se ha tratado con dos ciclos de antibiótico oral con amoxicilina-clavulánico sin mejoría aparente. Los dos primeros días del proceso presentó febrícula, posteriormente afebril. No síndrome constitucional. A la exploración presenta tumoración a nivel SAM izquierda del tamaño de aprox 2x3cm, no dolorosa, blanda, no adherida a planos profundos; sin presencia de adenopatías a otros niveles. Se decide ingreso para estudio y tratamiento antibiótico intravenoso. Se realizan pruebas complementarias analíticas y de imagen. Tanto en ecografía como en RMN se evidencia conglomerado adenopático que engloba parcialmente la vena yugular. Ante la ausencia de mejoría se decide realizar punción-aspiración con aguja fina (PAAF) guiada por ecografía, observándose linfadenitis granulomatosa necrotizante con baciloscopia positiva y PCR negativa para *M. tuberculosis*. Dada la localización anatómica, de difícil acceso quirúrgico, se opta por tratamiento médico.

Conclusiones. Las micobacterias atípicas pueden causar una gran variedad de manifestaciones clínicas en el niño. La linfadenitis es la forma clínica más frecuente que suele ser de curso crónico con tendencia a fistulización y cicatrización posterior, con una incidencia máxima entre 2-4 años. En su mayoría se deben a *Mycobacterium avium complex*, aunque en nuestro medio está aumentando la incidencia de *Mycobacterium lentiflavum*. Aunque el diagnóstico de sospecha es clínico, son la PAAF y la biopsia excisional las que confirman el diagnóstico. Encontramos este caso interesante, ya que nos parece que una vez descartadas otras causas, se continuó con el estudio del paciente realizándose pruebas más invasivas consideradas de segundo nivel hasta que obtuvimos el diagnóstico. Por otra parte, la escisión quirúrgica completa es el tratamiento de elección. No obstante, en el caso de nuestro paciente se decidió, conjuntamente con el servicio de CMF, tratamiento médico por el riesgo quirúrgico que implicaba la localización anatómica.

26. LEPTOSPIROSIS: UN CASO DE FIEBRE RECURRENTE. Moya Dionisio V, Rodríguez García L, Méndez Sánchez A, Pascual Pérez AI, Aparicio Casares H, Carrera García L, Díaz Simal L, Alonso Álvarez MA. AGC de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Objetivo. Recordar un agente infeccioso poco común, en un contexto inhabitual, cuyo proceso diagnóstico fue precedido de múltiples pruebas complementarias. La Leptospirosis es una entidad infrecuente en España; su principal reservorio son las ratas; se transmite por contacto directo con tejidos, sangre u orina contaminados. La clínica puede ser muy inespecífica, con un espectro variable y amplio de gravedad.

Material y métodos. Se presenta un caso de fiebre recurrente en niño de 7 años. AP: parálisis facial. No viajes ni animales. Fiebre recurrente de 5 meses de evolución. Se constata fiebre elevada y abdominalgia difusa. Hepatoesplenomegalia palpable. Adenopatía submandibular.

Resultados. Anemia (Hb 9,6 g/dl), leucopenia (3.590) y plaquetopenia (115.000). VSG 78 mm. Fibrinógeno y RFA elevados. Coagulación normal. Microbiología (sangre, heces, orina, exudado faríngeo) sin hallazgos. IgG positiva para virus Epstein Barr (estudio de reactivación negativo). Mantoux negativo. Rx tórax normal. ECO abdominal: hepatoesplenomegalia homogénea (bazo 16 cm). Se inicia antibioterapia empírica IV. Aspirado de MO: hemofagocitosis (48%) y pancitopenia (Hb 7,7 g/dl, 1.830 leucocitos y 66.000 plaquetas). Ingreso en UCIP y tratamiento con meropenem. Inmunología y degranulación NK normal sin criterios de Sd. Hemofagocítico. Posterior recuperación de pancitopenia sin transfusiones ni corticoterapia. Alta a domicilio, afebril, persistiendo pancreatitis bioquímica leve, VSG ligeramente elevada, hepatomegalia discreta, bazo 10 cm, y adenopatías mesentéricas (TC abdominal). A las 48 h reingresa por fiebre, dolor abdominal y astenia. Analítica sin cambios significativos. ECO abdominal: hepatoesplenomegalia homogénea (bazo 15 cm). Estudios: Gammagrafía ósea, serología de Yersinia, Leptospira, Anisakis y Fasciola. Acidomevalónico orina, quantiferon, galactomananos y estudio genético para enf. Autoinflamatorias. Serología leptospira positiva (IgM positiva), resto normal. Recibió azitromicina 5 días, permaneciendo posteriormente asintomático y desaparición de la hepatoesplenomegalia.

Conclusiones. La causa más frecuente de fiebre es la infecciosa. La Leptospirosis es un diagnóstico poco sospechado en nuestro medio, con amplio espectro de presentación. El tratamiento inicialmente es sencillo. Pensar en ello, nos ayudará a evitar pruebas innecesarias.

27. HERPES ZOSTER OFTÁLMICO EN NIÑA DE 12 AÑOS. Zoido Garrote E, Guevara Caviedes N, Puerta Pérez P, García Aparicio C, Muñiz Fontán M. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. El herpes zoster oftálmico (HZO) es raro en la infancia y hace referencia a la afectación de las porciones frontal, nasociliar o lagrimal de la rama oftálmica del trigémino. El herpes zoster (HZ) cursa con una erupción eritemato-vesiculosa, unilateral, muy dolorosa, localizada en el dermatoma correspondiente a las raíces nerviosas inflamadas por la reactivación del virus de la varicela zoster (VVZ) como consecuencia de una disminución de la inmunidad celular. El mayor factor de riesgo para su reactivación es la edad avanzada. El HZO puede cursar con queratitis intersticial, uveítis anterior, escleroqueratouveítis, parálisis de músculos extraoculares o muy raramente a afectación aislada del nervio troclear. En Pediatría suele tratarse de un proceso autolimitado, bien tolerado y la mayoría de los casos de HZO descritos en la literatura son en niños inmunodeprimidos.

Caso clínico. Niña de 12 años que acude al servicio de Urgencias de Pediatría por aparición de vesículas eritematosas, dolorosas y pru-

riginosas en región parietal y borde superior de párpado izquierdo, de 24 horas de evolución. No refería ninguna otra clínica acompañante. Como antecedentes personales de interés refiere haber padecido varicela en el primer año de edad, sin complicaciones; ependimoma anaplásico en remisión completa tras tratamiento por el servicio de oncología; atrofia papilar de ojo derecho como secuela. Se realiza interconsulta a Oftalmología, que tras examinarla descarta afectación de agudeza visual, corneal y de la movilidad de los músculos extraoculares del ojo izquierdo. La preocupación principal de nuestra paciente era la afectación visual del ojo izquierdo, debido a la pérdida parcial que ya presentaba en el ojo derecho. Es dada de alta con tratamiento con aciclovir oral (80mg/kg/día) durante 7 días y con colirio de aciclovir y azitromicina tópicos. Presenta remisión clínica completa a las dos semanas post-tratamiento.

Discusión. La infección primaria por VVZ en el primer año de vida se ha documentado como factor de riesgo para el desarrollo de HZ en niños, factor que vinculamos a nuestro caso. Las posibles manifestaciones asociadas al HZO pueden ser dermatológicas o comprometer el globo ocular, por lo que es importante la valoración oftalmológica y la instauración precoz de tratamiento, ante las graves secuelas que podría implicar.

28. ERITEMA NODOSO ASOCIADO A INFECCIÓN POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE. *Martínez Figueira L, del Rey Tomás-Biosca M, Gómez Recio L, Sánchez Granados JM, Betes Mendi-cute M, Sánchez-Villares Lorenzo C, Fernández Luis S, Álvarez Álvarez N. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. El eritema nodoso es una paniculitis septal sin vasculitis, caracterizada por la aparición de nódulos cutáneos y subcutáneos localizados preferentemente y de forma simétrica en la superficial pretibial de miembros inferiores, pudiendo encontrarse en otras localizaciones. Clásicamente se ha descrito la enfermedad tuberculosa como una de las causas más frecuentes de eritema nodoso, en la actualidad, debido a la disminución de la prevalencia de dicha enfermedad se considera la etiología idiopática como principal causante, aunque son muchos los agentes infecciosos y no infecciosos que se han descrito. Presentamos un caso de eritema nodoso causado por *Mycoplasma pneumoniae*, asociado de forma infrecuente a este tipo de paniculitis.

Caso clínico. Niño de 8 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que acude a urgencias por presentar nódulos violáceos pretibiales dolorosos de 48 horas de evolución, con inicio en pierna derecha y posterior extensión simétrica en ambas piernas. La semana previa presentó una faringoamigdalitis aguda tratada con Azitromicina. Se encontraba afebril y sin dolor abdominal ni artralgias. Presentaba una leucocitosis con neutrofilia, PCR de 3,37, y una Rx de tórax normal. Se realizaron serologías, con IgM positiva para *Mycoplasma pneumoniae*, negativas para VEB, CMV y Parvovirus y Mantoux negativo. Se da de alta con Ibuprofeno y reposo. Ocho días después regresa con fiebre, astenia y empeoramiento de los nódulos, siendo confluentes, más dolorosos, pruriginosos y afectando a cara posterior de las piernas y glúteos. Por este motivo se decide iniciar tratamiento con ciclo de Metilprednisolona 1 mg/kg/día. Regresa tres días después a control con mejoría de las lesiones, no dolorosas, más apagadas y afebril. Ante la mejoría clínica se realiza pauta descendente de corticoides hasta su suspensión. Seguimiento por Reumatología infantil con buena evolución del cuadro.

Comentarios. El eritema nodoso es un síndrome clínico poco frecuente en la actualidad. Las diferentes etiologías han variado su frecuencia en el tiempo y vienen condicionadas por la localización geográfica, que determina la prevalencia de las infecciones, y la edad

de los pacientes. La tuberculosis fue la causa más frecuente hasta hace dos décadas, seguida de las infecciones gastrointestinales. Actualmente la mayoría de los estudios consideran la infección estreptocócica como el principal agente causal, ya sea de forma aislada o asociado a otros agentes etiológicos, como el *Mycoplasma pneumoniae*.

29. ERITEMA NODOSO ASOCIADO A GASTROENTERITIS POR SALMONELLA. *Bermúdez Hormigo I, Ortega Vicente E, Marcos Temprano M, Torres Montori A, Pérez España A, Rellán Rodríguez S, Tobar Mideros MC, Figueroa Ospina LM. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.*

Introducción. El eritema nodoso es una afección cutánea caracterizada por la aparición de nódulos subcutáneos de entre 1 y 3 cm de diámetro, con la piel subyacente eritematosa, brillante, caliente y dolorosa a la palpación. Se considera un tipo de paniculitis septal, generalmente sin vasculitis, se cree debida a una reacción de hipersensibilidad tipo IV.

Caso clínico. Paciente varón de 10 años, que acude al servicio de urgencias por aparición de lesiones cutáneas en extremidades inferiores, sin fiebre ni síntomas constitucionales. Antecedentes personales: canal AV intervenido y estenosis mitral severa con implantación de prótesis valvular. Tratamiento actual con acenocumarol. Una semana previa a la consulta precisó hospitalización por gastroenteritis aguda por *Salmonella enteritidis*. En la exploración física se objetivaron lesiones nodulares eritematosas, dolorosas a la palpación, en cara anterior de miembros inferiores y glúteo derecho. Resto de exploración normal. Pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica normales, ASLO 548 UI, PCR 22 mg/L, VSG 52 mm. Sistemático de orina negativo. Inmunoglobulinas normales. Mantoux negativo. Cultivo de frotis faríngeo negativo. Coprocultivo positivo para *Salmonella enterica serovar Enteritidis*. El paciente evolucionó favorablemente sin precisar tratamiento antiinflamatorio ni antibiótico, con resolución espontánea de las lesiones en una semana.

Comentarios. A pesar de que el eritema nodoso ocurre más raramente en niños que en adultos, es la paniculitis más frecuente en la infancia, con una prevalencia de 2,4/10.000 habitantes. En nuestro medio y en pacientes pediátricos la tuberculosis sigue siendo la causa principal, seguida de la infección estreptocócica, aunque en un porcentaje no despreciable de casos es idiopática y su diagnóstico se realiza por exclusión. Aunque la asociación con de eritema nodoso con salmonelosis es infrecuente (en España se han descrito 10 casos hasta 2001) debemos incluirlo en el diagnóstico diferencial.

30. ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO. *García García E, Pérez Guirado A, García González M, González Jiménez D, Santos Rodríguez PM. Servicio de Pediatría. Hospital Carmen y Severo Ochoa. Cangas del Narcea.*

Introducción. La enfermedad por arañazo de gato es un proceso infeccioso, benigno en la mayoría de los casos causado por *Bartonella Henselae*. La manifestación más frecuente es la presencia de una lesión de inoculación seguida de linfadenopatía regional con presencia de fiebre u otros síntomas generales. Presentamos tres casos diagnosticados de enfermedad por arañazo de gato en nuestro hospital.

Casos clínicos. Caso 1: Niña de 9 años con dolor en inflamación en brazo derecho de 3 días de evolución. Afebril. A la exploración se objetiva además adenopatía axilar derecha y erosiones por arañazo de gato en dicho brazo. Se realiza analítica completa que resulta normal y ecografía de la lesión que define una lesión hipocóica en brazo con adenopatía axilar reactiva. Ante la sospecha diagnóstica se instaura

tratamiento con azitromicina oral. Los estudios serológicos confirman el diagnóstico con una IgG 1/256. **Caso 2:** Niño de 13 años con adenopatía axilar dolorosa de 15 días de evolución. Afebril. Se objetiva adenopatía axilar izquierda de 1 cm., de consistencia elástica y erosión en dorso de mano referida como arañazo de gato. Resto de la exploración dentro de la normalidad. La analítica resulta normal. Se inicia tratamiento con azitromicina confirmando la serología la sospecharon IgG e IgM positivas. **Caso 3:** Niño de 12 años con dolor e inflamación en codo derecho de 7 días de evolución. Afebril. Contacto frecuente con gatos. A la exploración se aprecia inflamación en región epitrocLEAR derecha sin otros hallazgos. Se realiza analítica con discreta elevación de reactivantes de fase aguda (PCR 25,1 mg/L; VSG 41 mm/h). En la ecografía de codo se diferencian numerosas adenopatías epitrocLEARES de aspecto inflamatorio, además de adenopatía axilar reactiva. Ingresa con amoxicilina/clavulánico iv. presentando buena evolución. La serología para Bartonella Henselae (IgG e IgM positivas) confirman el diagnóstico.

Comentarios. La enfermedad por arañazo de gato constituye una causa frecuente de linfadenopatía regional en niños y adolescentes sobre todo en ambiente rural. La clínica junto con el antecedente de contacto con gatos orienta hacia el diagnóstico que se confirmaría con test serológicos. Títulos altos de IgG>1/256 y/o IgM positiva confirman el diagnóstico. El tratamiento de elección es la azitromicina oral.

Sábado 8 de noviembre - Bloque 4

Moderadores: Luis Miguel Rodríguez y Jesús Alonso

31. TÓXICOS EN ORINA, ¿SON SIEMPRE CLAVE DIAGNÓSTICA? *López Martínez A, Mantecón Fernández L, García García E, Amigo Bello MC, Huidobro Fernández B, Herrero Morín JD. Servicio de Pediatría. Hospital Álvarez Buylla. Mieres, Asturias.*

Introducción. La disminución del nivel de conciencia sin causa conocida es un motivo de consulta relativamente común en urgencias pediátricas. Entre las pruebas complementarias iniciales es preciso el análisis de tóxicos en orina, pero su positividad no siempre es la causa.

Caso clínico. Niño de 5 años derivado por su pediatra de atención primaria a nuestro hospital por presentar las 24 horas previas episodios intermitentes de somnolencia. No había presentado fiebre ni existía antecedente traumático. No referían presencia de fármacos/otros tóxicos al alcance del menor. Estaba en tratamiento con risperidona, y 7 días antes había retirado tratamiento con clorazepato dipotásico. La exploración física fue normal, salvo notable bradipsiquía. Se realizó hemograma, bioquímica sérica, determinación de etanol y lactato en sangre, y gasometría venosa, que fueron normales. El análisis de orina inicial (inmunoensayo cromatográfico de flujo lateral) fue positivo para benzodiazepinas, por lo que ingresó con sospecha de intoxicación accidental por fármaco. Tras 48 horas de ingreso y ante persistencia de somnolencia fluctuante, se administró una dosis de flumazenilo, sin evidenciarse cambios clínicos, por lo que se repitió análisis de orina en analizador diferente (enzimoinmunoanálisis homogéneo) que fue negativo, y se envió muestra a laboratorio externo para control (cromatografía líquida tándem masas), encontrando positividad para oxacepam. Durante las primeras 48 horas se observó que en algunos periodos de desconexión ambiental, asociaba temblor y sudoración de segundos de duración. Rehistoriando, refirieron que en su domicilio ya había presentado estos síntomas, junto con pérdida de fuerza transitoria del hemicuerpo derecho. Se amplió el estudio etiológico realizando TC craneal urgente, punción lumbar (incluyendo determinación de anti-R NMDA), vídeoEEG, y RM craneal. En el vídeoEEG se encontró lentificación de actividad cerebral de predominio izquier-

do, siendo el resto de resultados normales. Se inició tratamiento con aciclovir y levetiracetam intravenosos, con clara mejoría neurológica y normalización del nivel de conciencia tras 72 horas. A los 10 días de ingreso fue alta con diagnósticos de epilepsia focal compleja y encefalitis no filiada.

Comentarios. En nuestro caso la positividad del test de tóxicos en orina (detección del metabolito del clorazepato retirado 7 días antes) nos llevó a un diagnóstico inicial erróneo. Es importante contextualizar los resultados de las pruebas en función de la evolución del paciente, y continuar el diagnóstico diferencial hasta que clínica, pruebas complementarias y evolución concuerden plenamente.

32. NIÑA CON HEMATURIA Y EDEMAS. *Valencia Soria MC, Arribas Arceredillo M, Puente Montes S, Martín Armentia S, Crespo Valderrábano L, Fernández Arribas JL, Centeno Malfaz F. Servicio Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Objetivos. La hematuria se define como la presencia de hematíes en la orina. Puede ser visible a simple vista (macroscópica) o detectarse únicamente mediante un análisis de orina (microscópica). A diferencia de la microhematuria, la hematuria macroscópica es de un motivo de consulta que requiere una actuación inmediata, porque en un porcentaje nada despreciable de los casos puede tratarse de una patología grave.

Material y métodos. Caso clínico. Niña de 10 años que acude a Urgencias Pediátricas de nuestro centro por hematuria macroscópica y edema facial. Se revisaron historia clínica, analítica, pruebas de imagen, tratamiento realizado y evolución.

Resultados. Se presenta una paciente de 10 años que acude a la unidad de urgencias pediátricas por hematuria macroscópica de 6 días de evolución (de color como "té negro"). Asocia edema facial y astenia desde hace un mes. Fiebre hasta 39°C, 48 horas antes de su visita. No antecedente de infección últimamente. Antecedentes familiares de enfermedad celíaca y dermatitis herpetiforme. Presenta proteinuria en rango nefrótico y disminución del filtrado glomerular. Dada la sintomatología y los resultados analíticos, es ingresada en planta de hospitalización para estudio y tratamiento del síndrome nefrótico (hematuria que sugiere origen glomerular, edemas y azoemia). Se instaura restricción de líquidos y dieta sosa con mejoría de la diuresis y disminución de los edemas. Se determina el complemento que es normal, por lo que se sospecha como causa más probable de glomerulonefritis una nefropatía IgA. Durante otras tres semanas más, persisten la macrohematuria, la disminución del filtrado glomerular y el síndrome nefrótico, por lo que se decide realizar biopsia renal en la que se confirma nuestro diagnóstico de sospecha. Con la confirmación diagnóstica se opta por iniciar tratamiento con corticoides orales e intravenosos durante seis meses. Presenta normalización de la función renal con desaparición de la hematuria macroscópica y disminución proteinuria.

Conclusiones. La nefropatía IgA es la causa más común de enfermedad glomerular primaria en el mundo, incluida la población pediátrica. La presentación clínica más frecuente es una hematuria macroscópica indolora, recurrente, coincidente con un proceso infeccioso. Presentamos este caso por la inusual forma de presentación, puesto que en la edad pediátrica menos del 10% presenta síndrome nefrótico e insuficiencia renal aguda. Actualmente no existe ningún método no invasivo para confirmar el diagnóstico, por lo que a menudo se precisa realizar una biopsia renal. Actualmente se reconoce que puede conducir a una enfermedad renal crónica hasta en un 50% de los casos. Precisamente la pauta de tratamiento se basará en el riesgo de enfermedad renal progresiva, oscilando entre pacientes que no requerirán tratamiento hasta pacientes con enfermedad más severa que se beneficiarán de tratamiento con corticoides o inmunosupresores.

33. LITIASIS RENAL EN UN LACTANTE. Castro Corral L, Roncero Toscano M, Fernández Luis S, Abad Moreno N, Sánchez-Villares Lorenzo C, Álvarez Álvarez N, Criado Muriel C, González González M. Complejo Asistencial Hospitalario de Salamanca.

Introducción. La infección del tracto urinario (ITU) es una de las infecciones bacterianas más frecuente en niños. La prevalencia global pediátrica es del 5%. Tiene interés como marcador de anomalía urológica como puede ser el reflujo, la uropatía obstructiva, y mucho menos frecuentemente la urolitiasis. El germen causal más frecuente es *E. coli*. Cuando es por otro germen, la sospecha de uropatía de base es mayor.

Caso clínico. Lactante de 9 meses que reaccide al Servicio de Urgencias por fiebre de 72 horas de evolución y mala tolerancia oral a la antibioterapia, pautada el día previo por diagnóstico de pielonefritis aguda. Se decide ingreso con tratamiento con cefotaxima i.v con buena respuesta en 24 horas. A las 48 horas se recibe resultado de urocultivo que es positivo para *Klebsiella pneumoniae*. Para descartar posibles anomalías del aparato urinario se realiza ecografía en la que se visualiza microlitiasis renal derecha y litiasis renal izquierda con hidronefrosis grado II. Se realiza radiografía abdominal donde se objetiva imagen radiodensa sobre silueta renal izquierda. Ante estos hallazgos y el antecedente familiar de hipercalciuria se decide ampliar estudio (calcemia 10,7 mg/dl, calcio iónico 1,38 mmol/L, iones normales, vitamina D normal, PTH normal, Ca/Cr orina 0,28 mg/mg). A los 2 meses se realiza ecografía de control en la que ya no se visualiza la imagen compatible con litiasis vista en estudios previos. Actualmente la paciente está asintomática y en seguimiento por Nefrología Infantil.

Conclusiones. La urolitiasis es una entidad clínica común que se presenta en 2-5% de la población. Aunque su incidencia es mucho menor en la niñez, supone una mayor morbilidad. Las manifestaciones clínicas en la infancia son muy inespecíficas (hematuria macro/microscópica, infección urinaria), siendo muy infrecuente la presentación como cólico nefrítico. Es obligado realizar estudio metabólico. En la mayoría de los casos la expulsión de los cálculos renales se produce de manera espontánea. Solo una pequeña parte de los pacientes requieren otras medidas terapéuticas.

34. GLOMERULONEFRITIS AGUDA POSTINFECCIOSA SECUNDARIA A NEUMONÍA POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE. Sánchez-Villares Lorenzo C, De Pedro Del Valle S, Roncero Toscano M, Castro Corral L, Ruiz Abadía I, Lázaro Ramos J, López Ávila J, Criado Muriel C. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción. La glomerulonefritis aguda post-infecciosa (GNAP) es la causa más común de nefritis aguda en la edad pediátrica, siendo el *Streptococcus pyogenes*, su etiología más frecuente. Pocas veces la GNAP es secundaria a una neumonía y cuando lo hace se debe más frecuentemente a etiología neumocócica, siendo otros agentes infecciosos menos probables. Presentamos un caso de GNAP asociada a neumonía por *Mycoplasma pneumoniae* (Mp).

Caso clínico. Niño de 7 años que acudió a urgencias por macrohematuria de 2 días de evolución. Estaba en tratamiento con amoxicilina-clavulánico a 80 mg/kg/día por neumonía diagnosticada el día previo por su pediatra, aunque persistía fiebre de hasta 39,7°C. No refería antecedente traumático, ni disuria, ni oliguria ni aumento de peso. En la exploración física, presentaba tensión arterial 107/71 mmHg, crepitantes en hemitórax derecho sin hipoxemia, no tenía edema, ni sangrados a otros niveles. La orina era de color coñac, con densidad 1033, hemoglobina ++++ (3.432 hematíes/μl), proteínas 150 mg/dl, esterasas ++, leucocitos 387/μl, células epiteliales 56/μl. Tenía 37%

de hematíes dismórficos con un 5% de acantocitos, EFNa+ de 0,01% y proteinuria leve (Índice Pr/Cr 1,1 mg/mg). En la analítica presentaba hemograma y bioquímica normal con creatinina 0,56 mg/dl y urea 36 mg/dl, PCR 4,26 mg/dl y PCT 0,15ng/ml, gasometría y coagulación normales. En la radiografía de tórax presentaba aumento de densidad en base pulmonar derecha sin signo de la silueta, ni de derrame pleural. En el estudio inmunológico, el C3 estaba disminuido (20,9 mg/dl), ASLO ligeramente elevado (719 UI/ml), con C4, ANA, ANCA, inmunoglobulinas y factor reumatoide normales. La serología para Mp fue IgM positiva siendo el resto negativas. Como tratamiento se continuó antibioterapia con amoxicilina-clavulánico y se añadió azitromicina, además de recomendaciones de restricción hidrosalina y reposo relativo. Se realizaron controles en consulta de nefrología cada 24-48 horas durante una semana, hasta la desaparición de la macrohematuria y proteinuria. Tras 10 semanas se realiza nueva analítica en la que se confirma la normalización de C3, disminución de la creatinina plasmática a 0,41mg/dl, aunque persiste la microhematuria por lo que actualmente continúa en seguimiento.

Conclusión. Aunque la GNAP se ha asociado clásicamente con la infección cutánea o faríngea por *Streptococcus pyogenes* tras un periodo de latencia de entre 1-3 semanas, hay que considerar que este tipo de glomerulonefritis, puede asociarse a otras infecciones, como la neumonía, y en este caso ambas entidades pueden presentarse de manera concomitante. La GNAP secundaria a neumonía es rara, y más aún por Mp, pero tiene buen pronóstico al igual que la GNAP postestreptocócica.

35. ENFERMEDAD DE GITELMAN: REVISIÓN DE CASOS SEGUIDOS EN LA UNIDAD DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL DE SALAMANCA. Lázaro J, Manzano S, Onoda M, Martín C, Sánchez T, Tapia A, Criado C. Unidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. La enfermedad de Gitelman (EG) es una enfermedad autosómica recesiva caracterizada por alcalosis metabólica hipopotasémica, hipomagnesemia e hipocalciuria. Suele ser asintomática en la infancia y generalmente se diagnostica en los adultos jóvenes. El tratamiento se basa en aportes de potasio y magnesio.

Objetivo. Describir las características clínicas y analíticas que presentan los niños con EG seguidos en la Unidad de Nefrología Pediátrica del Hospital de Salamanca.

Material y métodos. Se recogen datos de filiación, edad y clínica al diagnóstico, parámetros analíticos, mutación genética, tratamiento y evolución.

Resultados. Se registra un total de 5 pacientes, 3 niños hermanos y 2 niñas hermanas, todos de etnia gitana. La edad al diagnóstico del caso índice de los hermanos fue de 5 años y del caso índice de las hermanas fue de 1,5 años (hermana diagnosticada al mes de vida). Los dos casos índices fueron diagnosticados tras el hallazgo casual de hipopotasemia de origen renal (2,4 y 2,5 mmol/L respectivamente) con alcalosis metabólica (bicarbonato 32 y 28,5 mmol/L) en un control analítico realizado por otro motivo. La niña índice presentó un QT alargado secundario a la hipopotasemia. Solo se ha detectado hipomagnesemia (1,26 mg/dl ± 0,49 DS) en los tres hermanos. Se demostró mutación SCLC12A3 (intrón 9+1 G>T) en dos de los hermanos y una de las niñas y mutación SCLC12A3 (c.1180 + 1 G>T) en los otros dos pacientes. Durante su seguimiento tres casos han presentado sintomatología compatible que se ha controlado con tratamiento (uno con aportes de potasio y dos con aportes de potasio y magnesio).

Conclusiones. El diagnóstico precoz de la EG permite que los pacientes se beneficien del tratamiento, ya que las alteraciones analíticas ya están presentes en la infancia. Una hipopotasemia de origen renal

en un niño de etnia gitana es muy sugerente de EG. La confirmación del estudio genético hace necesario el despistaje del resto de familiares. Aunque es una enfermedad AR presenta una elevada prevalencia en la etnia gitana, probablemente secundaria a la endogamia. La mutación SCLC12A3 (intrón 9+1 G>T) es única y exclusiva de la etnia gitana.

36. CRISTALURIA POR ACICLOVIR, EFECTO RARO DE UN FÁRMACO COMÚN. *De Pedro del Valle S, Sánchez-Villares C, Abad Moreno N, Criado Muriel C, Benito A, García Codesal MF*, Rodilla Rojo EN. Servicio de Pediatría, *Servicio de Bioquímica. Hospital Clínico de Salamanca.*

Introducción. El aciclovir es un antiviral muy activo frente al virus herpes simple. Entre sus efectos secundarios podemos encontrar de forma poco frecuente la cristaluria, que puede ir asociada o no fallo renal.

Caso clínico. Lactante sana de 13 meses que consulta por fiebre acompañada de aftas bucales de 48 horas de evolución. Es diagnosticada clínicamente de gingivostomatitis herpética pautándose tratamiento con aciclovir oral y analgesia de forma intensiva. A las 48 horas reaccide por tinción de la orina de color naranja intenso. Se recoge orina por sondaje en el que se comprueba el color patológico de la orina, objetivándose glucosuria (50 mg/dl), proteinuria (25 mg/dl), indicios de hemoglobina y esterasas leucocitarias (+). En el sedimento se observan abundantes cristales que podrían estar en relación con algún fármaco, por lo que se suspende el antiviral. La función renal estudiada de forma ambulatoria no muestra alteraciones, y dos días después, la orina ya es de color normal desapareciendo los cristales en el sedimento.

Conclusiones. La cristaluria es un efecto adverso raro del aciclovir documentado especialmente en pacientes adultos inmunodeprimidos con tratamiento endovenoso. Situaciones de deshidratación o enfermedad renal son escenarios frecuentes en los que puede aparecer este efecto secundario. En la mayoría de los casos, la suspensión del fármaco implica la resolución tanto de la cristaluria como del posible fallo renal asociado. Únicamente hemos encontrado un caso en la bibliografía que se asemeja al que se expone; lo que parece implicar una situación excepcional en niños sanos con dosis orales esporádicas.

37. ¿CÓMO SON LOS NIÑOS ENURÉTICOS DE LA CIUDAD DE BURGOS? *San José Calleja N¹, Gutiérrez Abad C¹, Castroviejo Espinosa M², Sánchez Gutiérrez R³. ¹Pediatra, C.S. Las Huelgas. Burgos. ²Enfermera, C.S Las Huelgas. Burgos. ³Enfermera, Hospital Universitario de Burgos.*

Objetivos. La enuresis nocturna (EN) es un trastorno frecuente en la infancia. Queremos conocer la prevalencia de EN en la ciudad de Burgos y las principales características epidemiológicas de los niños burgaleses que padecen EN.

Material y métodos. Se ha diseñado un estudio poblacional observacional, descriptivo, transversal mediante encuesta entregada en los colegios y completada por padres y tutores de los niños. La población de referencia son los niños de entre 7 a 10 años que realizan estudios de Educación Primaria en la ciudad de Burgos. Se ha obtenido una muestra representativa de esta población mediante aleatorización estratificada. El tamaño muestral calculado fue de 1575 niños. Tras la recogida de las encuestas se ha realizado procesamiento estadístico de los datos mediante el programa informático SPSS v17.0.

Resultados. Se obtuvieron 1.081 encuestas válidas (73,6% de encuestas entregadas). La prevalencia estimada de EN ha sido del 7,3%. Afecta más a varones (70%) y a niños cuyos padres no están casados (16,9%) comparándolo con los niños sin EN (6,7%). La actitud del niño ante

los escapes es de vergüenza (37,8%), seguido de frustración (28,4%) e indiferencia (27%). Solo un 20,3% de estos niños ve afectada su vida social. Un 44,3% de niños con EN tienen escapes diarios y un 46,8% una vez o menos a la semana. Los principales factores de riesgo asociados son: antecedentes familiares de EN, presencia de síndrome miccional, alteraciones del sueño, trastornos del comportamiento (principalmente trastorno por déficit de atención e hiperactividad), bajo rendimiento escolar y presencia de alguna patología crónica. No hemos objetivado asociación con prematuridad, infección de orina, obesidad ni estreñimiento. Un 59% de los niños enuréticos acuden a la consulta, de ellos a un 60% se les realiza algún tipo de prueba complementaria y un 72,1% reciben algún tratamiento (medidas higiénico-dietéticas, fármacos, alarma nocturna y/o terapia psicológica).

Conclusiones. En nuestro entorno, la EN es un problema infraestimado médica y socialmente. La prevalencia de EN en Burgos es menor que en otras poblaciones similares. Los factores de riesgo asociados son similares. Es importante concienciar a profesionales sanitarios y población en general de la existencia de este trastorno y de la importancia de su manejo de forma adecuada para mejorar el estado de bienestar de los niños que lo padecen.

38. REVISIÓN CASOS DE ASPIRACIÓN DE CUERPO EXTRAÑO EN EL PERIODO 2005-2013 EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO DE SALAMANCA. *Castro Corral L, Abad Moreno N, Sánchez-Villares Lorenzo C, Fernández Luis S, Álvarez Álvarez N, Roncero Toscano M, de Arriba Méndez S, Gómez de Quero P. Complejo Asistencial Hospitalario de Salamanca.*

Introducción. La aspiración de cuerpo extraño (CE) y su alojamiento en vía aérea se trata de una situación que puede acarrear graves consecuencias, representando incluso una amenaza inmediata para la vida. La incidencia es mayor en edades tempranas, siendo más frecuente por debajo de los 5 años y en el género masculino. La mortalidad en nuestro entorno es del 0,9%, inferior a las épocas anteriores.

Material y métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo de los niños atendidos en UCIP por sospecha de aspiración de CE en el periodo correspondiente a los años 2005-2013. Se incluyen los casos ingresados por sospecha de aspiración de CE y aquellos que tras un primer diagnóstico erróneo (bronquiolitis, asma, tos persistente) se les realiza fibrobroncoscopia flexible/broncoscopia rígida para descartar esta entidad. Las variables analizadas son: edad, sexo, estancia media en UCIP, radiografía de tórax patológica/no patológica, fibrobroncoscopia flexible/broncoscopia rígida, localización, tipo de CE, complicaciones y tratamiento concomitante (corticoide oral/nebulizado, adrenalina nebulizada o antibiótico).

Resultados. Durante el periodo referido, ingresaron un total 14 pacientes previamente sanos. El 42,85% de los cuales tenía un primer diagnóstico erróneo, siendo el principal el asma. La edad media de los pacientes es de 36,49 meses (rango 8-60 meses). El 57,14% de los pacientes eran mujeres. La estancia media en UCIP es de 24 horas. La radiografía de tórax previa solo fue patológica en el 28,57% de los pacientes. Se realizó broncoscopia rígida en el 71,42% de los pacientes. Se localizó el CE en 10 pacientes (71,42%) siendo el tipo más común los frutos secos, de los cuales 5 se alojaban en bronquio principal derecho. Solo hubo un caso de complicaciones al cual se le realizó traqueostomía. El 100% de los ingresos requirió tratamiento concomitante.

Conclusiones. La prevención de esta situación es fundamental, donde se incluye educación sanitaria a la población general. Es conveniente instruir en la secuencia básica a realizar ante una obstrucción de la vía aérea. Ante un cuadro de dificultad respiratoria de aparición brusca la sospecha de aspiración de CE debe formar parte del diag-

nóstico diferencial para contribuir a un manejo precoz. En caso de que las pruebas de imagen no sean concluyentes y ante la sospecha clínica está indicada la realización de una broncoscopia.

39. IMPORTANCIA DEL MANEJO DE LA VÍA AÉREA EN EL SÍNDROME DE TREACHER-COLLINS. *García González N, Díaz Simal L, Díaz Zabala M, González García LG, Fernández Morán M, García González N*, Suárez Rodríguez M, Fernández Colomer B.* Área de gestión clínica de Pediatría, *Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El síndrome de Treacher-Collins es un trastorno congénito del desarrollo del macizo facial poco frecuente, causado por una mutación en el cromosoma 5. Presentamos un caso de diagnóstico postnatal con importantes complicaciones respiratorias en el periodo neonatal inmediato.

Resumen del caso. Recién nacido a término varón procedente de gestación por fecundación in vitro con donación de esperma y ovocitos, controlada y bien tolerada. Madre primigesta de 46 años, recibió tratamiento con azatioprina (75 mg/día) durante el embarazo por colitis ulcerosa. Ecografías prenatales normales. Parto por cesárea por desproporción feto-materna. Nace en apnea, sin esfuerzo respiratorio, bradicárdico e hipotónico, con estabilización posterior, persistiendo dificultad respiratoria importante y constatándose ya desde un primer momento, ausencia de permeabilidad de ambas coanas. Apgar 5/9. Mejoría inicial tras colocación en el paritorio de cánula de Guedel que se mantiene durante las primeras horas de vida. Durante su ingreso en la Unidad de Neonatología, precisa oxígeno suplementario en incubadora sin otro soporte respiratorio. En la exploración física además de los signos de distrés destaca un fenotipo peculiar consistente en facies tosca, frente prominente, raíz nasal ancha, epicanthus, oblicuidad hendidura palpebral, coloboma bilateral en párpados inferiores, microftalmia, boca grande, frenillo lingual marcado y retrognatia. Pabellones auriculares de morfología normal. Somatometría al nacimiento en percentil 90. Ante la sospecha clínica de síndrome polimalformativo con atresia de coanas compatible con síndrome de Treacher-Collins, se realizan diversas pruebas complementarias destacando los resultados obtenidos en el estudio de imagen: radiofluoroscopia (coanografía bilateral) y TC macizo facial en los que se constata severa estenosis ósea de ambas coanas, con orificio inferior a 2 mm en el lado izquierdo y a 1 mm en el lado derecho, y marcado aumento del ángulo mandibular con hipoplasia de ramas ascendentes y malares. En el estudio genético se confirma la sospecha diagnóstica inicial con cariotipo masculino normal. Fue intervenido mediante cirugía endoscópica nasal sin incidencias a los 24 días de vida.

Comentarios. En el recién nacido que padece este síndrome, la permeabilidad de la vía aérea tiene máxima prioridad, ya que como ocurre en nuestro caso, la severidad de las malformaciones puede ocasionar apnea obstructiva con riesgo de muerte súbita.

40. SÍNDROME DE JOB (HIPER IGE) COMPLICADO CON ASPERGILOMA PULMONAR. *Hernández Díaz C, Gutiérrez Dueñas JM, Ardelá Díaz E, Ruiz Hierro C, Ortega Escudero M, Pradillos Serna JM.* Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Burgos.

Introducción. El síndrome de Job o de Hiper IgE es una inmunodeficiencia primaria compleja cuya etiología se ha relacionado con mutaciones genéticas (hereditarias o esporádicas) que provocan alteraciones en las vías de señalización mediadas por citocinas y en el funcionamiento de algunas familias de linfocitos T. Esta patología se manifiesta por niveles elevados de IgE en sangre, eczemas cutáneos, e

infecciones cutáneas y pulmonares de repetición. Éstas últimas, graves y muchas veces complicadas con la formación de bronquiectasias y neumatoceles que se pueden sobreinfectar por gérmenes oportunistas y que pueden llegar a precisar tratamiento quirúrgico.

Material y métodos. Niña de 10 años de edad que es ingresada para estudio tras visualizar masa pulmonar con nivel hidroaéreo en su interior en radiografía de tórax de control. Entre los antecedentes personales destacan 3 episodios de neumonía complicada que precisaron ingreso y un cuadro de celulitis estafilocócica en rodilla. Se realiza TAC torácico donde se identifica gran neumatocele tabicado, con nivel hidroaéreo, que afecta lóbulo superior derecho y la mayor parte del lóbulo medio. Cultivo de material obtenido por BAL positivo para *Aspergillus Fumigatus*. Tras este hallazgo y tras la mala evolución de la paciente, es remitida a nuestro Servicio para tratamiento quirúrgico.

Resultados. Se realiza bilobectomía pulmonar superior y media derecha con toma de muestras para cultivo. En el postoperatorio inmediato presentó fístula broncopulmonar que precisó corrección quirúrgica. El cultivo resultó positivo para *Aspergillus fumigatus* y el diagnóstico anatomopatológico reveló la presencia de Aspergiloma con afectación de lóbulo superior y medio de pulmón derecho.

Conclusiones. El Síndrome de Job o de Hiper IgE es una patología poco común que puede provocar infecciones pulmonares graves que pueden llegar a requerir tratamiento quirúrgico en algunos casos. Actualmente, carece de tratamiento definitivo y esta basado en medidas de sostén, como la administración periódica de inmunoglobulinas intravenosas y el reconocimiento y tratamiento oportuno de las complicaciones infecciosas que dictan el pronóstico de estos pacientes.

Sábado 8 de noviembre - Bloque 5

Moderadores: Myrian Mateos Polo e Irene Ruiz Ayúcar

41. SEPSIS NEONATAL PRECOZ POR LISTERIA MONOCYTOGENES. *Abad Moreno N, Ruiz Abadía IC, Martín Bahamontes C, Onoda M, Castro Corral L, García Sánchez R, Garrido Pedraz JM, Carbajosa Herrero MT.* Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca.

Introducción. La listeriosis es una infección producida por *Listeria monocytogenes*, bacilo gram positivo de crecimiento intracelular. Es una infección poco habitual en la población general, siendo 20 veces más frecuente durante el embarazo, sobretodo durante el 3^{er} trimestre. Su presentación puede ser precoz o tardía. Debe sospecharse en embarazadas con síntomas pseudogripales inespecíficos (fiebre, malestar general) o síndrome febril de origen desconocido con alteraciones analíticas sugestivas de infección bacteriana.

Caso clínico. Presentamos el caso de una madre de 32 años, sana, trabajadora en un laboratorio de microbiología. Primigesta. Diabetes gestacional controlada con dieta. Ecografías normales. Serologías negativas. SGB no realizado. A las 29 semanas de edad gestacional se realiza cesárea urgente por clínica materna de corioamnionitis (fiebre acompañada de leucocitosis con neutrofilia) y ausencia de movimientos fetales. Apgar 6/2/9, reanimación avanzada. Ingresos en UCIN por riesgo infeccioso y distres respiratorio. Se inicia antibioterapia con ampicilina y gentamicina. A las 12 horas de vida presenta pico febril acompañado de mal estado general, cianosis distal y petequias en tórax, por lo que se realiza nuevo hemocultivo, coagulación y punción lumbar (LCR transparente, bioquímica normal, gram negativo). A las 72 se confirma *Listeria monocytogenes* sensible a ampicilina en hemocultivo y cultivos periféricos, se deja en monoterapia hasta completar 21 días de tratamiento. Durante el ingreso precisa soporte hemodinámico (dopami-

na) y respiratorio (ventilación mecánica en modalidad A/C) durante 72 horas. En la ecografía transfontanelar realizada al 3º día de vida se objetiva hemorragia subependimaria y en núcleo caudado que se resuelve previo al alta. Es dada de alta tras 24 días de ingreso con una exploración física normal.

Conclusiones. La transmisión puede ser transplacentaria, por inhalación de líquido amniótico infectado, colonización ascendente desde la vagina o a su paso por el canal del parto. La forma clínica precoz, debuta habitualmente con un cuadro séptico, siendo los serotipos 1a y 1b los principales implicados. En la forma tardía, la meningitis es la clínica más habitual y el serotipo 4b la etiología más común. Al tratarse de una infección potencialmente letal para el recién nacido, es imprescindible el tratamiento precoz, siendo de elección la penicilina y la ampicilina, asociada o no a gentamicina.

42. PÉNFIGO NEONATAL. *Gómez Recio L, García González P, Heras de Pedro MI, Del Rey Tomás-Biosca M, Martínez Figueira L, Mún-guez Rodríguez B, Ramaño Polo A, Rodilla Rojo EN. Servicio de Pediatría. Unidad de Neonatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. El pénfigo neonatal es una enfermedad autoinmune infrecuente y transitoria causada por la transferencia de anticuerpos maternos Ig G anti desmogleína-3 a través de la placenta cuando la madre está afectada por esta enfermedad.

Caso clínico. Recién nacido de 24 horas de vida que ingresa procedente de urgencias por presentar lesiones escoriadas compatibles con pénfigo neonatal. Procede de un hospital privado, con edad gestacional de 40 semanas, peso al nacimiento de 3 kg, parto eutócico e incompatibilidad ABO. Madre diagnosticada de pénfigo vulgar controlado con corticoides a dosis bajas. A la exploración destacan lesiones desepitelizadas/costrosas en localización laterocervical izquierda, areola izquierda, dorso de mano izquierda, inguinal izquierda y primer y quinto dedo de pie derecho, ya presentes al nacimiento. No presentaba ampollas ni vesículas ni lesiones a nivel mucoso. Resto de exploración normal, salvo ictericia leve. La analítica realizada fue normal con una PCR de 0,85 mg/dl y bilirrubina total de 10,79. Se coloca en ambiente estéril y aislamiento en incubadora y se realizan lavados de las lesiones con suero fisiológico y administración de corticoide tópico durante los 4 días que dura el ingreso por prescripción dermatológica, que no considera rentable la realización de biopsia. En el momento del alta las lesiones se encuentran en remisión, con zonas reepitelizadas sin signos de sobreinfección. Se solicitan anticuerpos antipénfigo vulgar en suero, que resultan positivos. Tres semanas después se cita en consultas de Dermatología donde se objetiva que solo persisten quistes dermoides en las localizaciones afectadas. Al mes y medio se realiza un nuevo control donde se objetiva negativización de los anticuerpos antipénfigo vulgar.

Comentarios. El pénfigo neonatal tiene muy buen pronóstico con resolución completa de las lesiones en aproximadamente 3 semanas. No hay evidencia de ningún caso que haya persistido tras el período neonatal y haya progresado en la edad adulta.

43. HIPOGLUCEMIA TRANSITORIA NEONATAL POR HIPE-RINSULINISMO. *Barbarin Echarri S, García Valle E, Caunedo Jiménez M, Orizaola Ingelmo A, Pérez Gordón J, de las Cuevas Terán I, Ruiz Castellano N, Arriola Rodríguez-Cabello S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La hipoglucemia neonatal es uno de los problemas metabólicos más frecuentes de los recién nacidos; pudiendo ser asin-

tomática o cursar como hipotonía, letargia e incluso convulsiones. Su etiología es múltiple: disminución de depósitos o síntesis, hiperinsulinismo... Siendo los principales factores de riesgo: prematuridad, bajo peso, hijo de madre diabética, estrés perinatal.

Caso clínico. Neonato de 59 horas de vida, sin antecedentes familiares ni obstétricos de interés. Exploración física normal sin dismorfias y alimentado con lactancia materna exclusiva con pérdida ponderal del 9%. En contexto de hipotonía y arreactividad las 2-3 horas previas, se objetiva hipoglucemia de 1 mg/dl. Tras ello, presenta una convulsión autolimitada. Se administra bolo de SG10% y posteriormente aportes endovenosos que precisa aumentar hasta 16 mg/kg/min para regular glucemias. Por todo ello se asocia tratamiento con Hidrocortisona. Se inicia nutrición enteral continua a las 24 horas del ingreso y alimentación oral discontinua a los 13 días, pudiendo retirar aportes endovenosos a los 20 días. Alimentación con leche materna exclusiva desde entonces con control de glucemias normal. Se determina en hipoglucemia: Insulina 239,2 µg/ml, péptido c 17,6 ng/ml y cortisol 41 µg/ml que se normalizan al 5º día. Como pruebas complementarias: ecografía cerebral/abdominal/cardiaca, EEG y RM cerebral, estudio genético y metabólico negativos.

Comentarios:

- La hipoglucemia conlleva graves consecuencias neurológicas si no es tratado con rapidez; por lo que es importante la instrucción del personal sanitario sobre los síntomas, a veces sutiles, y determinar las glucemias ante todo recién nacido sintomático o con factores de riesgo.
- El 50% de las hipoglucemias persistentes, son secundarias a hiperinsulinismo.
- La extracción del péptido c en hipoglucemia para obtención de valores adecuados.

44. CIANOSIS NEONATAL: LA CARDIOPATÍA ES IMPORTANTE, PERO EL CONTEXTO LO ES MÁS. *Valladares Díaz AI, Hernández Villarroel AC, Domínguez Bernal EM, Garrote Molpeceres R, Jiménez Casso MS, Urbón Artero A, García del Saz MN, Hortelano López M. Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.*

Introducción. La cianosis se define como coloración azulada de piel y/o mucosas, debida al aumento de la cifra absoluta de hemoglobina reducida (Hbr), con un valor superior a 3 g/dl. Se diferencian dos tipos, cianosis central (la Hbr se encuentra en sangre arterial), y cianosis periférica (la Hbr se localiza en sangre capilar), pudiendo a su vez manifestarse como cianosis segmentaria cuando solo se afecta un hemicuerpo. Es un signo clínico que se halla de forma frecuente en el recién nacido, debiéndose habitualmente a patología pulmonar o cardíaca, aunque alteraciones metabólicas, neurológicas o incluso hematológicas también forman parte del diagnóstico diferencial.

Caso clínico. RNT de PAEG que ingresa a las 3 horas de vida por cianosis en extremidades inferiores, distrés e hiporreactividad. Antecedentes obstétricos: madre de origen marroquí, 40 años, no consanguinidad. Polihidramnios. Cultivo SGB positivo, profilaxis incompleta. Versión externa por presentación podálica. A su ingreso: Silverman 3, regular perfusión de extremidades, micropetequias en extremidades y tronco, hiporreactividad, no soplos, pulsos periféricos normales. TA en los 4 miembros sin diferencias significativas. Se canaliza acceso venoso y se extrae analítica (índice infeccioso 0,11, PCR 1,7 mg/dl, PCT 7,3 mg/dl, plaquetas 117.000). Hipoglucemia aislada. Se inicia antibioterapia empírica, que se mantiene durante 7 días. Ante la no mejoría respiratoria en las horas siguientes, se realiza ECG y Rx tórax (pulmón húmedo, índice CT 0.6). Se solicita ecocardiograma (canal AV parcial, DAP leve-moderado). Empeoramiento neurológico progresivo, con

mala coordinación succión-deglución, atragantamientos frecuentes e hipotonía generalizada, precisando SNG para su alimentación. Ante la tórpida evolución neurológica, se realiza despistaje de metabopatías (negativo), ecografía transfontanelar y RMN (megacisterna magna), y finalmente cariotipo, diagnosticándose de Síndrome de Edwards en mosaico al 18%.

Conclusiones. Las trisomías son un hallazgo frecuente en el área pediátrica, siendo la más frecuente la trisomía 21, seguida de la trisomía 18 y 13. A pesar de que actualmente la incidencia de nacimientos de niños no diagnosticados está disminuyendo gracias a los avances en el screening prenatal, debemos seguir teniendo presente dicha posibilidad. Por ello siempre es importante realizar una adecuada anamnesis y exploración física e incluir la solicitud de cariotipo entre las exploraciones complementarias, ya que en el caso de encontrarnos ante una cromosomopatía, está indicado ampliar el estudio genético al resto de familiares de primer grado.

45. BRADICARDIAS FETALES. DOS CASOS CONTRAPUESTOS.

Alegría Echaury E¹, Alegría Echaury P, Arriola Cabello S¹, Montero Fanjul J³, Angulo Fernández B³, Escudero Martín MT³, Fernández Suárez N², Viadero Ubierna MT². ¹Servicio de Pediatría, ²Cardiología Infantil, ³Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Las arritmias fetales son un hallazgo relativamente frecuente (1-2% de las gestaciones). Las bradicardias representan menos del 5% de los casos. El origen puede ser: bloqueo AV completo, bradicardia sinusal y bigeminismo, entre otros.

Caso clínico. Describimos dos casos de diagnóstico y evolución bien diferente. **Caso 1:** Recién nacida (RN) a término (37+3s), de peso adecuado para su edad gestacional (EG). En la semana 28 de gestación se detecta arritmia fetal consistente en extrasístoles auriculares frecuentes conducidas (FC normal), con corazón estructuralmente normal. En la semana 37+4 se objetiva persistencia de extrasistolia frecuente con FC de 70 lpm, decidiéndose cesárea urgente. Ac antiRo y antiLa maternos negativos. ECG al nacimiento: FC de 120-150 lpm, con ritmo sinusal que alterna con extrasístoles de ritmo auricular bajo (bigeminismo). Ecocardiograma normal. Con 24 horas de vida presenta bigeminismo auricular no conducido con FC de 60-80 lpm, sin repercusión hemodinámica. Desaparición progresiva de las extrasístoles, manteniendo ritmo sinusal en torno a 120-150 lpm. **Caso 2:** RN pretérmino (34+5s). A las 25 semanas de EG se detecta bradicardia fetal por bloqueo AV completo (BAVC) con FC de 60 lpm, que en la evolución descendió a 35 lpm. ECOG: ventrículos globulosos, hipertrabeculados con función sistólica conservada, sin insuficiencias valvulares ni signos de hidrops fetal. Serologías maternas y anticuerpos antiRo y antiLa negativos. No antecedentes familiares de patología cardíaca. Ante bradicardia tan severa se inicia tratamiento transplacentario con salbutamol oral materno (hasta 2 mg cada 6 horas) con buena tolerancia y respuesta (FC fetal de 40 lpm sin desarrollo de hidrops en la evolución). Parto espontáneo en semana 34+5 en centro de referencia. Implante de marcapasos (MCP) epicárdico unicameral al nacimiento. Ecocardiograma con sospecha de miocardiopatía no compactada, función sistólica conservada. Parada cardiorrespiratoria y necesidad de ECMO venoarterial durante 3 días. Durante soporte con ECMO, MCP epicárdico transitorio bicameral. Implante de MCP epicárdico unicameral definitivo a los 7 días de vida. Actualmente 4 meses de vida, asintomática y sin tratamiento médico.

Comentarios. La ecocardiografía fetal permite realizar un diagnóstico preciso de las arritmias fetales, fundamental para establecer un pronóstico y tratamiento adecuados. Ante una bradicardia fetal

el diagnóstico diferencial incluirá BAVC y bigeminismo auricular no conducido. La EG y el hidrops fetal son los principales factores pronósticos que condicionarán el momento de finalizar la gestación. El manejo del BAVC fetal es controvertido. En nuestro caso la respuesta a los betamiméticos fue satisfactoria, permitiendo llegar prácticamente a término la gestación.

46. ¿ES EFECTIVA LA PLASMAFÉRESIS EN ENCEFALITIS AUTO-INMUNE? A PROPÓSITO DE UN CASO. Díaz Zabala M¹, Díaz Simal L¹, Carrera García L¹, Vivanco Allende A¹, Concha Torre A¹, Medina Villanueva A¹, Málaga Diéguez P, Roncero Sánchez-Cano P. ¹Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos, ²Sección de Neuropediatría. Área Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El uso de la plasmaféresis está indicado como terapia de tercera o cuarta línea en el caso de enfermedades de etiología auto-inmune, con escasas publicaciones pediátricas al respecto. Presentamos el caso de una encefalitis anti-NMDA en la que se instauró esta técnica y sus resultados.

Caso clínico. Lactante de 11 meses ingresado por encefalitis herpética que durante el tratamiento con aciclovir (día 18) empeora clínicamente, confirmándose el diagnóstico de encefalitis anti-NMDA en sangre y líquido cefalorraquídeo. Terapia inicial con megabolos de corticoides y gammaglobulina intravenosa. Presentó estatus convulsivo electro-clínico que precisó inducción de coma barbitúrico durante 7 días. Recibe tratamiento con varios antiepilépticos, dieta cetogénica, y terapia inmunosupresora con rituximab (4 ciclos), y ciclofosfamida (1 ciclo mensual). Se realiza control de anticuerpos en sangre y líquido cefalorraquídeo con aumento de los mismos. Se decide realizar 5 sesiones de plasmaféresis para lo que se canaliza vena yugular derecha de doble luz. El paciente presenta buena tolerancia a la plasmaféresis sin alteraciones hemodinámicas ni otros efectos secundarios importantes. Se realiza nuevo control de anticuerpos en sangre a los 20 días de finalizar la plasmaféresis, con disminución de los valores y mejoría clínica.

Conclusiones. Pese a ser una técnica poco experimentada en el ámbito de Pediatría, la plasmaféresis ha demostrado eficacia ocasional en procesos de etiología autoinmune como terapia complementaria a otros tratamientos. Es necesario valorar cada caso de forma individualizada y realizar un abordaje multidisciplinar.

47. SÍNTOMAS GUÍA EN EL DIAGNÓSTICO DEL TUMOR CEREBRAL EN EL SERVICIO DE URGENCIAS. Reguera Bernardino J, Moro de Faes G, Gálvez Criado R, Revilla Orias MD, Muñoz Lozón A, González Quiroga R, Muñiz Fontán M, Andrés Andrés AG. Servicio Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción. Los tumores del SNC representan el 20% de los cánceres de la edad pediátrica. Son la segunda neoplasia en frecuencia tras la leucemia aguda. La incidencia anual es de 2-5 casos/100.000 por año. Las manifestaciones clínicas dependen de la localización del tumor y de la edad del paciente.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de tumor cerebral en nuestro Servicio de Pediatría entre 2013 y 2014. Se recogieron datos clínicos, epidemiológicos y pruebas complementarias que llevaron al diagnóstico.

Resultados. 6 pacientes (3 mujeres y 3 varones) de edades comprendidas entre 16 meses y 13 años. Los motivos de consulta fueron vómitos, ptosis, irritabilidad y hemiparesia, convulsiones y en dos de ellos cefalea. El 50% presentaban alteraciones en la exploración neu-

rológica. Se realizó fondo de ojo en la mitad de ellos, encontrándose edema de papila solo en uno (16%). El diagnóstico se realizó en 4 de ellos por TC y en 2 por RMN. En cuanto a la localización 50% fue supratentorial y 50% infratentorial. Los diagnósticos histológicos fueron dos meduloblastomas, un glioma de alto grado, un teratoma, un PNET supratentorial y un tumor epidermoide.

Discusión. En los tumores SNC tienen mayor valor pronóstico la localización tumoral y la edad de debut. 1% niños con tumor cerebral presentan cefalea aislada. De nuestros pacientes solo uno consultó por cefalea como único síntoma. Los niños con tumor cerebral asocian más de un signo sugestivo de patología neurológica. Las crisis convulsivas aparecen como primer síntoma en el 6-10%, en nuestro estudio en uno de ellos (16%) fue la forma de debut. El fondo de ojo alterado está presente en el 10-15%, coincidiendo con los hallazgos de nuestro estudio.

Conclusiones. Los tumores del SNC se presentan con más de un síntoma sugestivo de afectación neurológica. La cefalea aislada solo se presenta en 1% de los niños con tumor cerebral. El fondo de ojo no es una buena herramienta de screening de los tumores cerebrales.

48. PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA EN LACTANTE CON RESOLUCIÓN ESPONTÁNEA. *Vázquez Canal R, Pérez Poyato MS, Pérez Gordon J, Barbarin Echarri S, García Albalá A, Otero Vaccarello O, Domínguez Carral J, Cagigas Daza MP. Servicio de Neuropediatría y Hospitalización Pediátrica. Hospital Universitario Marqués Valdecilla. Santander.*

Introducción. La parálisis facial periférica idiopática (parálisis de Bell) es una entidad que se presenta con escasa frecuencia en el periodo neonatal y del lactante. La etiología más frecuente de parálisis facial en este grupo es el traumatismo obstétrico. Es importante excluir otras causas como son infecciones víricas, patología de área otorrinolaringológica y malformaciones congénitas. El tratamiento farmacológico (corticoides y/o antivirales) es controvertido en este grupo de edad.

Caso clínico. Lactante de 34 días de vida con antecedente de de secuestro pulmonar (diagnóstico prenatal) ingreso en periodo neonatal con exploración neurológica sin hallazgos patológicos. Estando previamente bien y afebril, presenta de forma aguda dificultad para el cierre palpebral derecho completo y desviación de la comisura bucal hacia la izquierda con el llanto. La exploración física por órganos y aparatos es normal. En la exploración neurológica destacan hallazgos compatibles con parálisis del nervio facial derecho, con preservación del resto de pares craneales. La actitud, motilidad espontánea, tono muscular, reflejos osteotendinosos y del lactante se encuentran dentro de la normalidad. No refieren cuadro infeccioso concomitante, no antecedente traumático ni obstétrico, no ambiente infeccioso en domicilio. Durante su ingreso hospitalario se determinan serologías virales, se realiza ecografía cerebral y se solicita valoración por el Servicio de Otorrino sin encontrar hallazgos patológicos. En las primeras 48 horas del ingreso, el paciente evoluciona favorablemente de forma espontánea, sin precisar tratamiento farmacológico. El estudio neurofisiológico (velocidad de conducción nerviosa) confirma la afectación del nervio facial derecho de intensidad leve. A los 7 días tras el alta hospitalaria la exploración física muestra oclusión palpebral derecha completa y sutil asimetría entre ambos surcos nasogenianos con la sonrisa y llanto.

Comentarios. La parálisis facial periférica idiopática en periodo neonatal constituye una entidad rara y escasamente descrita en la literatura. La exploración física permite diferenciar otros cuadros como la debilidad del músculo orbicular de los labios. La evolución clínica favorable en nuestro paciente nos ha permitido prescindir del tratamiento con corticoides. Debido a su escasa prevalencia, el pronóstico no está claramente definido.

49. MICROSOMÍA HEMIFACIAL, A PROPÓSITO DE UN CASO.

González García LG¹, Fernández Morán M¹, Suárez Rodríguez M¹, Carrera García L¹, Fernández Vilanova A¹, González García M², Solís Sánchez G¹, Rodríguez de la Rúa MV³. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Maxilofacial. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³Pediatría Centro de Salud "El Cristo". Oviedo.

Introducción. El síndrome de Goldenhar consiste en una microsomía hemifacial que abarca anomalías en el ojo, oído, mandíbula o vértebras con una incidencia estimada de 1/5.600 nacidos vivos. Se debe a una alteración en la vascularización del primer y segundo arco braquial en el periodo embrionario. Su aparición es esporádica, aunque se han descrito algunos casos con herencia autosómica recesiva o dominante.

Material y métodos. Descripción de un caso de una recién nacida a término mujer procedente de una gestación controlada y sin exposición a tóxicos. En las ecografías prenatales se detecta arteria umbilical única sin otras alteraciones y amniocentesis normal. En la exploración neonatal presenta asimetría craneofacial con hipoplasia hemifacial derecha. A nivel del trago (oreja derecha) se observa un grupo de cinco mamezones en racimo de consistencia elástica, siendo el mayor de ellos de 5 x 5 mm. También presenta otro mamelón pediculado de aproximadamente 10 mm de eje longitudinal en rama mandibular derecha, en la zona de la asimetría mandibular. A nivel ocular se observa un mamelón aplanado de 2 x 1 mm en el párpado superior izquierdo y un quiste dermoide epibulbar en el ojo derecho. En la apertura bucal se observa asimetría con tendencia a la lateralización a la derecha. Tortícolis congénita a expensas de fibromatosis del esternocleidomastoideo derecho. En el cribado neonatal de hipoacusia, las otoemisiones en el oído derecho fueron patológicas, por lo que se realizaron potenciales auditivos obteniéndose umbral a 70 dB (hipoacusia severa). Se realizó TC para completar estudios presentando displasia del conducto auditivo interno derecho; con reducción del diámetro del mismo y tabicación parcial. Existe un conducto para el nervio facial y otro para el octavo par independientes en su porción más interna, y además aplasia del conducto semicircular externo. La cóclea, cadena osicular y CAE son normales. No presenta otros hallazgos de interés en el fenotipo, sin asociar anomalías vertebrales. El estudio cardiológico, ecografías transfontanelar y abdominal y el electroencefalograma fueron normales. A los 4 meses de vida se realiza extirpación del mamelón geniano derecho, con diagnóstico de hamartoma benigno en el estudio anatomo-patológico. Hasta la fecha (7 meses de edad) el desarrollo psicomotor es normal aunque aún no consigue la sedestación estable.

Conclusión. El síndrome de Goldenhar es una patología infrecuente que suele diagnosticarse en el periodo prenatal (oligoamnios y asimetría facial), aunque a veces pasa inadvertido como sucedió en nuestro caso. El tratamiento es complejo, y debe llevarlo a cabo un equipo multidisciplinario (Pediatría, hipoacusia, maxilofacial y ortodoncista). Existe controversia respecto a la edad indicada para la corrección quirúrgica (resección de mamezones, injertos óseos o corrección de la columna vertebral), aunque en general se recomienda que sea lo más precoz posible.

50. CRANIECTOMÍA DESCOMPRESIVA PARA EL MANEJO DE LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL.

Carrera García L, Díaz Simal L, Díaz Zabala M, Vivanco Allende A, Medina Villanueva A, Concha Torre A, Menéndez Cuervo S, Rey Galán C. Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos. Área de Gestión de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La hipertensión intracraneal (HTIC) constituye la causa más frecuente de morbimortalidad en niños con patología

neuroquirúrgica. Es una emergencia médica, que en ocasiones precisa de abordaje quirúrgico, mediante craniectomía descompresiva (CD). Presentamos tres casos en los que se realizó esta técnica.

Casos clínicos. *Caso 1:* Niño de 6 años que acude a urgencias por disminución del nivel de conciencia, objetivándose taquicardia, hipertensión y anisocoria, por lo que se realiza TC urgente donde se observa una masa compatible con malformación arteriovenosa con sangrado y signos de herniación cerebral, realizándose CD urgente y medición de presión intracraneal (PIC). En los siguientes días, continuó con PIC elevadas, por lo que se intervino para aumento de craniectomía. Posteriormente se realizó embolización de la lesión e intervención neuroquirúrgica. *Caso 2:* Niño de 12 años con fractura temporal derecha con hundimiento y pequeña hemorragia subaracnoidea secundaria a caída de caballo. Inicialmente se decide manejo conservador, presentando signos clínicos de HTIC a las 36 horas de ingreso y aumento de la hemorragia por lo que se realiza CD, con buena evolución. Al alta estaba asintomático. *Caso 3:* Niño de 13 años que presenta politraumatismo secundario a caída de bicicleta, con fractura múltiple y desplazada en región temporo-parietal izquierda, hemorragia subaracnoidea y hematoma subdural. Presentaba afasia y hemiparesia derecha. Se realiza CD de urgencia. Buena evolución posterior, con resolución de los signos focales neurológicos.

Conclusiones. La craniectomía descompresiva es una técnica efectiva para el manejo de la hipertensión intracraneal, y con mejor pronóstico si se realiza en las primeras 48 horas del cuadro.

Sábado 8 de noviembre - Bloque 6

Moderadores: Mercedes González y M^a del Carmen Sánchez Jiménez

51. EPIDEMIOLOGÍA DE LA OTITIS MEDIA AGUDA EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA. *García Álvarez FJ, Rodríguez Martínez M, García García R, González Sanz L, Valle Lence L, García Corte MD, Díez Álvarez AB, García González N. Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. Se trata de una infección del oído medio con presencia de exudado en la cavidad media del oído, y evidenciada por sintomatología local. Los patógenos más frecuentes son el *Streptococcus pneumoniae* (30%), y el *Haemophilus influenzae* (20-25%). Enfermedad propia de lactantes y niños pequeños, antes de los tres años un 80% han sufrido algún episodio, y un tercio de ellos de manera recurrente. Análisis retrospectivo de los casos de "otitis media aguda", atendidos en el servicio de Urgencias de Pediatría del Hospital Central de Asturias; desde el 01-07-13 al 01-07-14; en función de los criterios de ingreso, grupos de edad y sexo. Se comenta el tratamiento y control de los casos en Urgencias de Pediatría del Hospital Central de Asturias. Se recoge y analiza la variable "prioridad" del sistema "Manchester" de triaje para enfermería; y se identifican los diagnósticos de enfermería NANDA (*North American Nursing Diagnosis Association*) representativos.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de los archivos informatizados e historias clínicas de los pacientes atendidos en el área de Urgencias del Hospital Universitario Central de Asturias desde el 01-07-13 al 01-07-14. El análisis estadístico de los resultados se llevó a cabo mediante el programa informático SPSS 15.0. Empleo de la taxonomía NANDA, que define los diagnósticos enfermeros internacionalmente. Se recoge y analiza la variable "prioridad" del sistema "Manchester" de triaje para enfermería.

Resultados. En el periodo del estudio recogimos un total de 920 episodios de otitis media Aguda. Hubo un ligero predominio de varones

(53,4%) frente a mujeres (43,6%). Los grupos de edad que presentaron más episodios fueron los lactantes (45%) y preescolares (58%). Son cinco los problemas principales según la clasificación NANDA: dolor agudo, lactancia ineficaz, déficit de la actividad recreativa, alteraciones sensoriales y perceptuales, y trastornos del patrón de sueño. El 78,5% se trataba de un nivel de urgencia verde, según el sistema de triaje "Manchester" para enfermería.

Conclusiones. La otitis media aguda es una entidad de relativa frecuencia en Urgencias Pediátricas, y aunque no suele requerir ingreso hospitalario, el correcto tratamiento y abordaje urgente juegan un papel muy importante; ya que aunque son pocos los episodios que producen complicaciones graves, como mastoiditis y meningitis. Muchos otros pueden provocar disminución de la audición, que puede dar lugar a trastornos del aprendizaje y problemas en el desarrollo del lenguaje.

52. SINOSTOSIS RADIOCUBITAL PROXIMAL CONGÉNITA. A PROPÓSITO DE UN CASO. *Álvarez González D¹, Sancho Gutiérrez R¹, García Valle E¹, Alegría Echaurre E¹, González Pérez D¹, García Granja S², Arbona Jiménez C², García Alfaro MD². ¹Servicio de Pediatría, ²Unidad de Ortopedia y Traumatología infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La sinostosis radiocubital proximal congénita es una deformidad poco frecuente que ocurre cuando falla la segmentación del pericondrio entre radio y cúbito en su desarrollo embrionario. Existe una unión ósea entre el extremo proximal del radio y del cúbito que bloquea la rotación del antebrazo, que suele estar fijo en pronación. Es bilateral en el 60% de los casos. En ocasiones forma parte de síndromes polimalformativos. Los antebrazos en pronación superior a 60 grados son los que condicionan un déficit relevante, que es la indicación fundamental del tratamiento quirúrgico (osteotomía desrotadora de antebrazo en una posición más funcional). Se han intentado múltiples técnicas de separación de la sinostosis, como la interposición de tejidos y materiales para conservar la pronosupinación, pero ninguno ha sido completamente exitoso.

Caso clínico. Niño de 13 años de edad, sin antecedentes personales de interés, remitido a consulta de Ortopedia infantil por limitación a la prono supinación derecha detectado en revisión deportiva. El paciente refiere tener dicha limitación desde siempre, sin comprometerle en las actividades cotidianas. A la exploración física presenta antebrazo derecho en posición neutra, con bloqueo de la prono supinación, sin deformaciones aparentes ni otros signos. El antebrazo izquierdo es normal. Se solicita una radiografía de extremidad derecha donde se objetiva una sinostosis radiocubital proximal. Dado que no interfiere en sus actividades diarias, se toma actitud expectante.

Conclusiones. El diagnóstico de esta enfermedad suele hacerse a partir de los 3 años de edad, cuando la falta de pronosupinación se hace evidente para las actividades de la vida diaria más complejas. Es importante valorar el obstáculo que supone la malformación al paciente para plantear la cirugía si fuese necesario, sabiendo que el éxito del tratamiento con interposición de tejidos en la sinostosis es limitado.

53. SACROILEÍTIS PIÓGENA EN UN LACTANTE. *Abad Moreno N, Fernández Luis S, Castro Corral L, Álvarez Álvarez N, Roncero Toscano ML, Sánchez-Villares Lorenzo C, Posadilla Andrés J, Criado Muriel C. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

Introducción. La sacroileítis piógena es un proceso infeccioso que afecta a la articulación sacroiliaca, habitualmente de manera unilate-

ral, siendo el germen aislado con mayor frecuencia el *Staphylococcus aureus*. Es una patología poco frecuente en lactantes, representa tan solo el 2% de las infecciones osteoarticulares en la infancia, siendo la edad media de presentación los 20 años. Clínicamente se manifiesta con irritabilidad a la movilización, rechazo de la bipedestación y la deambulaci3n.

Caso clínic3. Presentamos el caso de una lactante de 18 meses que consulta en el servicio de urgencias pediátricas por rechazo de la sedestaci3n y marcha dolorosa de 12 horas de evoluci3n; refieren antecedente de vacunaci3n en muslos 3 días antes sin traumatismo posterior. En la exploraci3n física destaca la irritabilidad, limitaci3n de la abducci3n de cadera e incapacidad funcional para la bipedestaci3n y la sedestaci3n. Se realiza una analítica en la que destacan: leucocitos 15.680/ μ l (NE 57%), PCR 6,3 mg/dl y VSG 84mm, con radiografías de cadera y columna lumbosacra normales. A su ingreso se inicia antibioterapia con cloxacilina y cefotaxima, con mejoría progresiva de la clínica y de los marcadores infecciosos, logrando sedestaci3n y bipedestaci3n con apoyo al 2º y 5º día respectivamente. Durante su ingreso se realiza estudio gammagráfico en el que se observa aumento de captaci3n compatible con sacroileitis izquierda, confirmándose mediante RMN. El hemocultivo, serologías, coprocultivo y Mantoux resultaron negativos. Es dada de alta tras 21 días de tratamiento intravenosa, continuando con antibioterapia oral hasta completar 6 semanas.

Conclusiones. El diagnóstico de sacroileítis requiere un gran índice de sospecha, debido a su sintomatología imprecisa y la dificultad para explorar dichas articulaciones, sobre todo en los niños más pequeños. La gammagrafía con Tc-99 permite realizar un diagnóstico precoz, sin embargo, la RMN es considerada por algunos autores como método diagnóstico de elecci3n. El tratamiento debe instaurarse empíricamente, siendo la cloxacilina el tratamiento de elecci3n. El pronóstico es muy bueno, con la curaci3n de la práctica totalidad de los casos.

54. POLITRAUMATIZADO EN ACCIDENTE DE TRÁFICO. Torres Montori A¹, Guillén Perez MA², Paz Paya E³, Pino Velázquez M², Solís Sánchez P¹, Sánchez Abuín A³, Gutiérrez Carrera JM⁴, Barrios M⁵. ¹Unidad de Escolares, ²UCIP; ³Servicio de Pediatría, ⁴Servicio de Cirugía Pediátrica, ⁵Servicio de Traumatología. ⁵Servicio de Medicina Física y Rehabilitaci3n. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducci3n. Los accidentes constituyen en los países desarrollados, la tercera causa de muerte en todos los grupos de edad. En los niños es la causa más frecuente de fallecimientos (52%) siguiéndole en orden de frecuencia el cáncer infantil (10%). La mortalidad más alta se alcanza en los accidentes de tráfico con cifras superiores al 42%. En España fallecen anualmente 480 niños y se producen más de 8.000 politraumatismos infantiles por accidente de tráfico.

Caso clínic3. Niño de 9 años y 5 meses que es trasladado del Hospital de Segovia por politraumatismo tras ser atropellado por un coche a velocidad no precisada, sin testigos directos. No refieren pérdida de conciencia. Es atendido en el hospital de origen realizándose Total Body TAC con los siguientes hallazgos: signos de contusi3n pulmonar derecha, neumotórax y fracturas de arcos costales laterales de la quinta a la séptima costilla derecha; laceraci3n hepática <2 cm en segmento siete; fractura incompleta del hueso ilíaco, fractura abierta de fémur derecha transversa y fractura espirodea de fémur izquierda con tercer fragmento desplazado. Analítica sanguínea: Hb 11,9 g/dl, Hto: 34,6%. Se inicia antibioterapia profiláctica, tratamiento con ranitidina y sondaje vesical (orina clara). Acude a nuestro hospital ingresando en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos con Glasgow 14/15, consciente y orientado aunque con tendencia al sueño, resto de la

exploraci3n neurológica normal. Exploraci3n física con erosiones leves en cráneo, asimetría torácica con hundimiento del hemitórax derecho y presencia de hematomas a nivel costal, en hemiabdomen izquierdo y hemipelvis derecha. Ambas extremidades inferiores inmovilizadas con tracci3n. Leve hipotensi3n al ingreso. Analítica sanguínea: Hb de 6,4 g/dl Hto 19,1% GOT 468U/L CK: 3.829 U/L, glucosa 189 mg/dl, TP: 21,8 seg, IP: 41%, INR: 1,9, TTPA: 35,9 seg, TT: 18 seg. Precisa administraci3n de concentrado de hematíes y plasma fresco congelado ingreso con correcci3n de la coagulaci3n y de la tensi3n arterial. A las 12 horas de ingreso comienza con oliguria, distensi3n abdominal y hematuria microscópica, se realiza laparotomía exploradora por parte de Cirugía Pediátrica con hallazgos de hematoma intravesical y retroperitoneal, realizándose lavado y hemostasia, colocaci3n de cistocath y sondaje vesical; se retiran ambos catéteres urinarios iniciando diuresis por uretra sin incidencias el décimo día de ingreso. Respiratoriamente presenta empeoramiento progresivo en relaci3n con contusi3n pulmonar, desarrollo de derrame pleural y atelectasia en lóbulo inferior derecho requiriendo salbutamol inhalado y oxigenoterapia de alto flujo con una asistencia máxima de 20 lpm y fiO₂ del 40% del cuarto al sexto día de ingreso. Se realizó a cargo de Traumatología estabilizaci3n quirúrgica de las fracturas de fémur con clavos de Ender® el sexto día de ingreso. Precisa analgesia con ketorolaco, nolotil, paracetamol y cloruro mórfico. Se transfunde concentrados de hematíes en cinco ocasiones (días 1, 8 y 12 de evoluci3n) y plasma en dos ocasiones (día 1). Pasa a planta de Hospitalizaci3n al duodécimo día de ingreso siendo valorado diariamente por los Servicios de Cirugía Pediátrica, Rehabilitaci3n, y Traumatología con buena evoluci3n decidiéndose el alta a los 15 días.

Conclusiones. Los niños tienen factores inherentes a su desarrollo que les hacen más propensos y vulnerables a los accidentes como los atropellos. El entorno del politraumatizado exige que el cuidado de estos pacientes este a cargo de un equipo multidisciplinar bien integrado y con entrenamiento periódico.

55. OSTEOCONDROMATOSIS MÚLTIPLE. A PROPÓSITO DE UN CASO. Álvarez González D¹, Sancho Gutiérrez R¹, García Valle E¹, Alegría Echaury P¹, Suárez Alonso J¹, García Granja S², Arbona Jiménez C², García Alfaro MD². ¹Servicio de Pediatría, ²Unidad de Ortopedia y Traumatología infantil. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducci3n. La OM es una enfermedad hereditaria que se manifiesta en la primera y segunda décadas de la vida. Son tumoraciones óseas benignas que crecen en las metafisis, principalmente de huesos largos. La clínica varía desde deformidades estéticas, hasta limitaci3n de la funci3n articular, alteraci3n del crecimiento o compresi3n de estructuras vecinas. La complicaci3n más temida es el condrosarcoma.

Caso clínic3. Niño de 2 años de edad remitido a consulta de Ortopedia infantil desde Urgencias de Pediatría por bultoma de 20 días de evoluci3n en 1º metacarpiano de la mano izquierda. No refiere dolor, limitaci3n de la funci3n, ni tumoraciones a otros niveles. No antecedentes personales ni familiares de interés. A la exploraci3n se objetiva una tumoraci3n dura en cara dorsal de la 1ª metacarpofalángica de la mano izquierda, sin signos inflamatorios. Se realiza una radiografía, informada como malformaci3n compatible con osteocondroma. Se decide vigilancia domiciliaria, continuando controles en ortopedia infantil. 2 meses más tarde consultan por nuevas tumoraciones. Se observan múltiples tumoraciones fijas en: 5º metacarpiano y 2ª falange del 3º dedo de la mano derecha, 2º metacarpiano de la mano izquierda, zona costal, húmero proximal y fémur distal, estiloides radial bilate-

ral y tobillos. Se solicita un mapa óseo radiológico informado como osteocondromatosis múltiple. Pasados 7 meses el paciente presenta alteración de la movilidad de ambas manos, por lo que se decide escisión quirúrgica de las lesiones más limitantes: osteocondroma del 1^{er} metacarpiano de la mano izquierda, 5^o metacarpiano de la mano derecha y 2^a falange de 3^{er} dedo de la mano derecha. Se obtienen buenos resultados con la intervención. Por la evolución de la enfermedad, tras dos años de seguimiento, el paciente precisa de nueva cirugía para tumoraciones en tibia distal izquierda y cubito distal derecho. Actualmente presenta afectación importante de cuellos femorales con limitación para la movilidad de la cadera. Por las características de esta patología, el paciente presenta altas probabilidades de precisar nuevas intervenciones quirúrgicas, principalmente durante el periodo de crecimiento.

Conclusiones. Aunque esta enfermedad es de carácter benigno, la posibilidad de malignización y de evolucionar a deformaciones importantes y limitantes, requiere controles clínicos y radiológicos periódicos con el fin de detectar precozmente estas complicaciones y realizar cirugía si fuera necesario. Se debe aconsejar estudio genético a los familiares.

56. LESIÓN DE MOREL LAVALLEÉ EN REGIÓN SUPRAPATELAR.

Garmendia Amunarriz M¹, González Pérez D¹, Merayo Fernández L¹, Suárez Alonso J¹, Leonardo Cabello MT¹, Alkadi Fernández K¹, Álvarez Álvarez C¹, Ortuzar Guillamón JP. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Radiología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La lesión de Morel Lavalleé consiste en una acumulación de líquido entre el tejido celular subcutáneo y la fascia muscular como consecuencia de la rotura de los vasos sanguíneos y linfáticos de la zona. Suele producirse tras un traumatismo con mecanismo tangencial que provoca una lesión cizallante de estos vasos. La sintomatología clínica varía desde pacientes asintomáticos hasta aquellos en los que se produce necrosis cutánea como consecuencia de la disminución del flujo sanguíneo en la piel adyacente. La mayoría de las veces precisa tratamiento quirúrgico con drenaje percutáneo de la colección y/o desbridamiento.

Caso clínico. Niño de 10 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias derivado desde atención primaria por tumefacción en región suprarrotuliana izquierda. Refiere traumatismo con mecanismo de cizallamiento hace 18 días tras el cual presentó edema y hematoma a dicho nivel que se resolvió de forma espontánea. Posteriormente apareció bultoma con crecimiento progresivo y doloroso. El paciente está afebril y no presenta ninguna otra sintomatología. En exploración física se objetiva una masa fluctuante de unos 7 centímetros de consistencia líquida en región suprapatelar, no dolorosa a la palpación. No presenta alteración de la integridad, coloración ni temperatura a nivel cutáneo. En la ecografía se describe una colección líquida, localizada a nivel de tejido celular subcutáneo por encima de la rótula, de contornos abollonados con imágenes hiperecogénicas redondeadas en su interior que corresponden a grasa, no observándose vascularización en su interior ni aumento de la misma alrededor. Con el diagnóstico de lesión de Morel Lavalleé se remite a consulta de Ortopedia Infantil, se decide tratamiento conservador con vendaje compresivo y controles evolutivos, presentando resolución de la lesión en 1 mes.

Comentario. Dentro del diagnóstico diferencial de las lesiones de partes blandas postraumáticas debemos pensar en la posibilidad de lesión de Morel Lavalleé cuando el mecanismo de lesión descrito sea por cizallamiento. Tanto la RMN como la ecografía pueden ayudar en

el diagnóstico de esta lesión. Aunque es frecuente que precisen tratamiento quirúrgico, se han descrito casos de resolución espontánea por lo que se puede intentar un tratamiento conservador junto con seguimiento clínico estrecho como primera medida de tratamiento.

57. UCI DE PUERTAS ABIERTAS, UNA NECESIDAD PARA

TODOS. Valle Lence L¹, González Sanz L¹, García García R¹, Rodríguez Martínez M¹, García Álvarez FJ². ¹Enfermera Interna Residente, Servicio de Pediatría. ²Enfermero, Urgencias de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. El ingreso en una unidad de cuidados intensivos supone un hecho estresante para el paciente por el intervencionismo y la gravedad que provoca el mismo. De igual manera, la familia se somete al sufrimiento de ver a su ser querido enfermo y acatar las normas de la unidad en la que éste se encuentra. Desde hace décadas en algunos hospitales, las llamadas UCI de puertas abiertas permiten a los familiares de enfermos acompañar en el cuidado y la recuperación las veinticuatro horas del día. Este hecho repercute positivamente sobre todos los involucrados en el ingreso (paciente, familia y personal de la unidad), y en el caso de la Pediatría, está más que demostrado el beneficio que supone permitir a los padres ser partícipes del cuidado de sus hijos de una manera más humanizada.

Objetivos. determinar los beneficios y la repercusión de las unidades de cuidados intensivos de puertas abiertas en los pacientes, familias y trabajadores. Conocer la opinión al respecto de las personas involucradas en los cuidados. Identificar las necesidades para la implementación de servicios de puertas abiertas 24 h.

Material y métodos. se elaboró un trabajo descriptivo para el que se realizó una búsqueda bibliográfica en diferentes bases de datos (PubMed, JBI, Cochrane) con limitación en tiempo a una antigüedad de 5 años máximo para recuperar estudios recientes.

Resultados y conclusiones. En los estudios revisados sobre unidades de puertas abiertas, se evidenciaron los beneficios para los niños ingresados con una mayor estabilidad hemodinámica, mejor tolerancia gastrointestinal, mejor afianzamiento de la lactancia materna, y mayor confort. Para los familiares de los niños provocó un mayor nivel de confianza en sí mismos y en los tratamientos aportados, disminuyó el nivel de ansiedad por el proceso y facilitó el aprendizaje y colaboración en los cuidados del niño. Para el personal de las unidades, la colaboración por parte de los familiares en las tareas sencillas supone una descarga de trabajo, una herramienta para fomentar la empatía y la necesidad de mantenerse competente en las áreas del cuidado para responder a todas las necesidades de la población.

58. APLICACIÓN DE LOS CUIDADOS CENTRADOS EN EL DESARROLLO EN LAS UCIS NEONATALES ESPAÑOLAS.

Bestilleiro Fernández P, Montes Fernández C. Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón, Asturias.

Objetivo. Conocer el grado de utilización de los cuidados centrados en el desarrollo en las Unidades de Cuidados Intensivos neonatales de los hospitales españoles.

Material y método. Se trata de un estudio descriptivo prospectivo. Se han identificado los hospitales españoles con UCIS neonatales, que atienden a recién nacidos de muy bajo peso al nacer (RNMBP) (menos de 1.500 g) y a nacidos antes de la 28 semana de gestación, y más tarde se ha realizado a un profesional enfermero de dichas unidades una encuesta telefónica sobre el uso de los cuidados centrados en el desarrollo en la unidad a través de un cuestionario validado.

Resultados. De los 49 Hospitales con UCI neonatal a los que se ha realizado la entrevista, de todas las comunidades autónomas, se observa que un 91,5% de las unidades conoce o ha oído hablar de dichos cuidados, pero el 65,2% de las UCIS Neonatales no cuenta con un equipo formado que utilice los Cuidados Centrados en el desarrollo en su práctica diaria. De entre ellas un 30,6% sobre el total de unidades participantes están creando en estos momentos un equipo específico formado en ello.

Conclusiones. En prácticamente todas las unidades españolas el personal tiene nociones acerca de esta metodología del trabajo pero se utiliza en un porcentaje muy bajo de unidades. Se ha observado que cada vez son más los centros que cuentan o están creando un equipo de profesionales capacitados para efectuar los Cuidados Centrados en el Desarrollo.

59. MANEJO DEL CATÉTER VENOSO CENTRAL TOTALMENTE IMPLANTADO EN PEDIATRÍA. *González Sanz L, Valle Lence L, Rodríguez Martínez M, García García R, García Álvarez FJ. Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos:

- Conocer el catéter totalmente implantado de larga duración con reservorio subcutáneo.
- Analizar las ventajas e inconvenientes del catéter reservorio totalmente implantado en Pediatría.
- Conocer el protocolo de punción y mantenimiento del catéter.
- Identificar las posibles complicaciones en su manejo.
- Revisar la bibliografía y evidencia científica sobre su manejo.

Material y métodos. La mayor parte de la búsqueda bibliográfica ha tenido lugar a través de la Biblioteca Virtual en Salud (BVS) de España. De la misma se han podido obtener para su estudio artículos y documentos contenidos en las siguientes bases de datos: *The Cochrane Collaboration, Cuiden, Dialnet, Scielo, MedLine*. Asimismo se ha realizado una búsqueda libre a través de la cual se ha tenido acceso a documentos de consenso y guías de práctica clínica de los hospitales de nuestro país así como guías de consenso a nivel internacional.

Resultados. Del estudio y análisis de los distintos documentos se ha realizado una propuesta de protocolo de punción del catéter reservorio, se han analizado las complicaciones de su uso a corto-largo plazo y se han recogido una serie de puntos clave en el manejo de estos dispositivos.

Conclusiones. A pesar de los avances científico-técnicos que han tenido lugar con respecto a los catéteres venosos centrales totalmente implantados el conocimiento por parte de los profesionales de enfermería de la técnica de punción de éste dispositivo no es completo y por tanto sería preciso formar activamente a los profesionales. De los documentos analizados se desprende la necesidad de unificar criterios en cuanto al lavado, sellado y mantenimiento del catéter reservorio en la población pediátrica.

60. SÍNDROME DE HERLYN-WERNER-WÜNDERLICH. A PROPÓSITO DE UN CASO. *González Escartín E¹, Naranjo González C¹, Dalmau Godoy A², Cueli del Campo L¹, Ruiz Castellano N¹, Palacios Sánchez M¹, Alcadi Fernández K¹. ¹Servicio Pediatría, ²Servicio Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una anomalía Mülleriana congénita rara, que consiste en útero didelfo,

hemivagina ciega, y agenesia renal y ureteral ipsilateral. Las pacientes permanecen asintomáticas hasta la menarquía, siendo la sintomatología más frecuente dismenorrea, masa pélvica y *spotting*. Asocia frecuentemente endometriosis, adhesiones pélvicas, piosalpinx, piocolpos y hematocolpos. El diagnóstico puede realizarse mediante ecografía o RMN pélvica. El abordaje terapéutico es quirúrgico.

Caso clínico. Niña en seguimiento en consulta de Endocrinología Infantil desde los 5 años y 7 meses de edad por talla baja. *Antecedentes personales:* Agenesia renal izquierda de diagnóstico prenatal. *Antecedentes familiares:* Talla genética 149,3 cm (SDS -2,16). Resto sin interés. *Evolución:* En seguimiento por talla baja, manteniendo talla en -3,9 SDS, y edad ósea retrasada dos años respecto a cronológica. Valores de IGF-I en -2,5 SDS para su edad y sexo. A los 11,44 años, con talla 123,9 cm (SDS -3,92) inicia tratamiento con IGF-I (Increlex®). A los 13 años y 10 meses, presenta desarrollo puberal con estadio TANNER III-IV, sin menarquía. Se realiza ecografía abdominal de control donde se observa ausencia de riñón izquierdo, dos cuerpos uterinos separados, con dos endometrios y dos cuellos uterinos, no pudiendo distinguir entre útero bicorne, bicolis o didelfo. Tras el resultado ecográfico se remite a consulta de ginecología, que valora a la paciente y solicita RMN abdomino-pélvica para completar estudio. A la edad de 14 años y 1 mes presenta menarquía. Posteriormente menstruaciones dolorosas que no ceden con AINES, precisando ingreso hospitalario. Durante su ingreso se realiza RMN abdomino-pélvica donde se observa útero didelfo, hematocervix izquierdo con discreto sangrado activo y agenesia renal izquierda. Ante el resultado de la RMN se decide intervención quirúrgica, realizándose la resección del tabique de la hemivagina ciega y drenaje de colecciones. No presenta complicaciones quirúrgicas. Tras intervención, menstruaciones regulares y escasamente dolorosas. A los 15,13 años, con EO 14,5 años y talla 148 cm (SDS-2,22), se suspende tratamiento con IGF1 (Increlex®), no incidencias durante el tratamiento.

Conclusiones. Ante una paciente con agenesia renal o riñón displásico multiquístico con amenorrea, dismenorrea y/o *spotting* hay que descartar una posible alteración Mülleriana. El diagnóstico precoz permite una intervención quirúrgica temprana y menos agresiva, con disminución del número de complicaciones. Tras la corrección quirúrgica dicha sintomatología desaparece.

61. EDEMA DE PENE COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE PÚRPURA DE SCHÖNLEIN HENOCH. *Ruiz Castellano N, Otero Vaccarello O, Leonardo Cabello MT, De la Rubia Fernández LR, Pereira Bezanilla E, Fernández Suárez N, Naharro Fernández C, Caunedo Jiménez M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.*

Introducción. La púrpura de Schönlein Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en la infancia. La mayor incidencia tiene lugar entre los 3 y los 7 años, siendo más frecuente en varones en una proporción 2:1. La aparición de lesiones purpúricas en glúteos y extremidades inferiores es la primera manifestación de la enfermedad, sin embargo pueden presentarse una amplia variedad de signos y síntomas. El área genital tiene una afectación en la PSH en torno al 15%, siendo el escroto agudo la forma de manifestación más frecuente.

Caso clínico. Niño de 4 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a la Unidad de Urgencias por presentar de forma súbita edema en pene que dificulta la micción junto con lesiones purpúricas en ambos miembros inferiores. Se encuentra afebril y no presenta otra sintomatología. A la exploración presenta importante edema en pene con hematoma en cara dorsal, el escroto y los testículos son normales y lesiones purpúricas y equimóticas en miembros inferiores. El resto de la

exploración física es normal. Con diagnóstico de púrpura de Schönlein Henoch con afectación genital se decide ingreso. Durante el ingreso se pauta reposo y antiinflamatorios y corticoterapia oral, con mejoría progresiva de los signos inflamatorios.

Comentarios. Así como la afectación del área escrotal no es infrecuente en la PSH, la afectación peneana es una manifestación rara, existiendo pocos casos publicados en la literatura. El principal diagnóstico diferencial se plantea con la balanopostitis y la parafimosis, siendo clave la anamnesis y exploración física para orientar el diagnóstico correcto. El uso de corticoterapia como tratamiento de la afectación peneana en la PSH es controvertido. Se describen varios casos en la literatura con remisión espontánea sin tratamiento. En nuestro caso, debido a las dificultades que ocasionaba para la micción se decidió administrar terapia corticoidea oral.

62. ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA. *García García, Rodríguez Martínez M, Valle Lence L, González Sanz L, Díez Álvarez AB, García Álvarez FJ, García Corte MD. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Objetivos. Dar a conocer las últimas recomendaciones sobre alimentación complementaria siguiendo la tendencia actual dada por las sociedades científicas, mediante la presentación de un diseño visual que muestra la introducción paulatina de alimentos en el primer año de vida.

Material y método. Revisión bibliográfica de fuentes en Pubmed y Cochrane.

Resultados y conclusiones. La presentación del diseño gráfico favorece el consenso entre los profesionales acerca de las recomendaciones en la diversificación alimentaria.

Programa Científico



XXVII MEMORIAL GUILLERMO ARCE Y
ERNESTO SÁNCHEZ-VILLARES
Salamanca, 7 y 7 de noviembre de 2014

VIERNES, 7 DE NOVIEMBRE DE 2014

- 15.00 Entrega de documentación
- 15.30 COMUNICACIONES LIBRES
- 17.00 *Pausa café*
- 17.30 INAUGURACIÓN OFICIAL Y ENTREGA DE LA MEDALLA DE HONOR AL PROF. DR. D. JULIO ARDURA
Sala Menor
Presentación: Dr. F. Lorente Toledano
- **Prof. Dr. D. Julio Ardura** (*Valladolid*):
Vigencia del legado del Profesor Sánchez-Villares
- 18.30 MESA REDONDA: TRASPLANTE DE MÉDULA ÓSEA EN PEDIATRÍA
Sala Menor
Moderador: Prof. Dr. Francisco Javier Álvarez Guisásola (*Valladolid*)
Ponencias:
- Indicaciones del trasplante de médula ósea en Pediatría. **Dra. Isabel Badell Serra** (*Barcelona*)
 - Experiencia de las Unidades de Trasplante en las comunidades ámbito de la SCCALP.
Dra. Ana Benito (*Salamanca*), **Dra. Soledad González Muñoz** (*Asturias*) y **Dra. Mónica López Duarte** (*Cantabria*)
 - Seguimiento del niño oncológico en Atención Primaria. **Dra. M^a Carmen Mendoza Sánchez** y **M^a Manuela Muriel Ramos** (*Salamanca*)

SÁBADO, 8 DE NOVIEMBRE DE 2014

- 08.30 COMUNICACIONES LIBRES Y POSTERS
- 10.00 TALLERES SIMULTÁNEOS
- Interpretación de la radiografía torácica y abdominal en el niño. Sala 2.3
Dra. María Teresa Garzón Guiteira
 - Sedoanalgesia en pediatría. Sala 2.4
Dra. Olga Serrano, **Dr. Pedro Gómez**, **Dr. Francisco Fernández** y **Dr. José Manuel Sánchez Granados**
 - Interpretación de electrocardiograma en Pediatría. Sala 2.5
Dr. Antonio Gil, **Dra. Beatriz Plata** y **Dra. Luisa García**
 - Manejo de las bombas de insulina en el niño. Sala 2.7
Dra. Montserrat Martín, **Dr. Pablo Prieto** y **Dra. Francisca Manzano Recio**
- 11.30 *Pausa café*
- 12.00 CONFERENCIA
Sala Menor
Presentación: Dr. Rubén García Sánchez
Ponente:
- **Prof. Dr. Paolo Manzoni** (*Torino, Italia*):
Papel y utilización de los probióticos en el recién nacido y lactante.
- 13.00 COLOQUIO
- 13.30 CLAUSURA

Índice de autores y materias

Volumen LIV

ÍNDICE DE AUTORES

- Abad Arevalillo S, 231, 246
 Abad Moreno N, 243
 Acuña Quirós MD, 160
 Aguilar Cuesta R, 99, 225
 Aguilar MD, 219
 Aja García G, 97, 103, 129, 227
 Alarcón Alacio MT, 156
 Alberola López C, 217, 218, 219
 Alberola López S, 115, 217, 218, 219, 231
 Alcalde Martín C, 111, 238, 239, 245, 247
 Aldana Gómez J, 217, 219
 Alegría Echaury E, 94, 96, 107, 122, 136, 222, 242
 Alegría Echaury I, 96, 136, 222, 242
 Alegría Echaury J, 94, 107, 122
 Alfaro González M, 20
 Alonso MA, 236
 Alonso-Fernández JI, 218
 Alonso Jiménez T, 233, 246
 Alonso Quintela P, 101, 102, 114
 Alonso Ramos MJ, 241
 Álvarez Álvarez C, 107, 109, 110, 116, 136, 230, 246, 248
 Álvarez Álvarez N, 228, 235, 237, 243, 246
 Álvarez Blanco O, 221
 Álvarez Blanco S, 113
 Álvarez Fernández P, 113
 Álvarez González D, 98, 225
 Álvarez Granda C, 249
 Álvarez Granda L, 110, 116, 230, 246, 248, 249
 Álvarez Guisasola FJ, 1, 100, 125, 126, 220, 232, 233, 246
 Álvarez Jiménez T, 232
 Álvarez Muñoz V, 120
 Amigo Bello MC, 222
 Amigo Lanza T, 5
 Andrés Andrés AG, 242
 Andrés de Llano JM, 115, 217, 218, 219, 231
 Andrés de Llano MC, 112
 Angulo García ML, 97, 103, 235
 Antolín Guerra Ó, 5
 Antuña García MJ, 234, 240, 241
 Ardela Díaz E, 107, 220, 221, 223, 224
 Ardura Aragón F, 217, 219
 Ardura Fernández J, 191, 217, 218
 Arenas García MP, 99, 106
 Arias Llorente RP, 237, 240
 Ariza Sánchez M, 231, 238
 Arnáez Solís J, 97, 129, 148
 Arribas Arceredillo M, 90, 129, 130, 243
 Arribas Montero I, 235
 Arriola Rodríguez-Cabello S, 96, 98, 136
 Azueta Etxebarria A, 225
 Bahillo Curieses P, 225, 226, 240
 Barbadillo Izquierdo F, 245
 Barbarín Echarri S, 110, 114, 234, 248
 Báñez-Del Toro N, 88, 91
 Barrio Traspaderne E, 239
 Bartolomé Albistegui MJ, 245
 Bartolomé Cano ML, 245
 Bartolomé Porro JM, 231
 Baselga E, 140
 Bastida Bermejo JM, 228
 Benito H, 109, 113, 118, 127
 Benito Bernal A, 195, 223, 228, 229, 232, 233, 235
 Benito Fernández S, 98
 Benito Gutiérrez M, 100
 Benito Pastor H, 119, 129, 132, 133, 134
 Bercedo-Sanz A, 93
 Bermúdez Hormigo I, 232, 233, 243, 246
 Bertholt Zuber L, 229
 Betés Mendicutte M, 229, 230, 249
 Blanco Barrio A, 227
 Blázquez CJ, 236
 Bollo de Miguel E, 107
 Borja Pisa J, 108
 Bourgeois García M, 126
 Bousoño García C, 137, 160
 Brezmes Raposo M, 112
 Bueno Pardo S, 233
 Bustamante Marcos P, 20
 Cabanillas Boto M, 97, 231, 238
 Cabero Pérez MJ, 107, 109, 110, 116, 125, 168, 230, 246, 249
 Cagigas Daza P, 125, 132, 234
 Calle Miguel L, 247
 Calvo Romero C, 99, 124, 241
 Camina Gutiérrez AB, 245
 Campanón Toro MV, 235
 Cancho Candela R, 111, 238, 239
 Cantero Tejedor MT, 231
 Carrasco Martínez M, 5
 Carrera García L, 234
 Casas E, 99
 Casaseca de la Higuera P, 218, 219
 Caserío Carbonero S, 90, 100, 111
 Caserío Carbonero S
 Castañeda Cabrero C, 238
 Castellanos Alonso M, 126
 Castillo-Royo J, 93
 Castrillo Bustamante S, 115
 Castro Corral L, 243
 Castro-Ramos I, 88
 Casuso Ruiz I, 5
 Caunedo Jiménez M, 110, 114, 125, 248, 249
 Caviedes-Alttable B, 88
 Centeno Malfaz, 88, 89, 90F, 121, 133, 227, 228, 238, 239, 241, 245, 247
 Cervera Albenca A, 111
 Chamorro Juárez MR, 220, 223, 224
 Ciocea A, 109, 134
 Ciocea V, 134
 Coca Robinot D, 135
 Concha A, 224, 249
 Conde Redondo F, 112, 116, 221
 Corrales-Fernández A, 91
 Coto Cotallo GD, 241
 Crespo Valderrábano L, 121, 133, 241, 243, 245
 Criado Muriel C, 229
 Cueli del Campo L, 94, 96, 222, 225, 229, 242
 Cuesta González R, 230, 249
 De Arriba Méndez S, 65
 De Juan Álvarez A, 250
 De la Hueriga López A, 223, 240, 243
 De la Mata Franco G, 220
 De la Rubia Fernández L, 94, 122, 222
 De la Torre M, 119
 De la Torre Santos S, 231
 De las Cuevas Terán I, 97, 98, 136
 De Luis Román D, 227, 228
 De Manueles Jiménez J, 122
 De Miguel Mallén MÁ, 137
 De Oro Pardo C, 99
 De Pedro del Valle S, 238
 De Rufino Rivas PM, 5
 Del Cañizo López A, 99, 116, 223, 225
 Del Olmo Fernández M, 231, 238
 Del Rey Tomás Biosca M, 246, 249
 Del Villar Galán R, 227, 228
 Del Villar Guerra P, 228, 121, 227, 228, 245
 Díaz Blanco M, 120
 Díaz Martín JJ, 160
 Díaz Zabala M, 108, 234, 237, 240, 241
 Díez López I, 43
 Domínguez Carral J, 234, 238
 Domínguez Sánchez P, 14, 91, 103, 118, 121, 128, 216
 Domínguez Uribe-Etxebarria M, 111, 121, 133
 Duque-González S, 91
 Élices Crespo R, 230, 238, 246
 Escorial-Briso Montiano M, 93
 Expósito de Mena H, 122, 123, 127
 Farina D, 214
 Fernández R, 225, 249
 Fernández V, 237
 Fernández Álvarez R, 117
 Fernández Arribas JL, 130, 133
 Fernández Calvo F, 101
 Fernández Carrión F, 224, 229, 230, 245
 Fernández Colomer B, 237, 241
 Fernández Cortés S, 89

- Fernández Díaz Á, 43
 Fernández Fernández EM, 242
 Fernández Fernández M, 118, 219
 Fernández García L, 120
 Fernández González N, 242
 Fernández Jiménez MI, 109
 Fernández Luis S, 243, 246
 Fernández Martínez B, 117, 135, 233, 239, 242, 247
 Fernández Menéndez JM, 135
 Fernández Miaja M, 14, 102, 103, 107, 121, 216
 Fernández Morán M, 234, 237, 240, 241
 Fernández Provencio V, 230
 Fernández Vilanova A, 108, 234, 237, 241
 Ferrero de la Mano, 114
 Fierro Urturi A, 20
 Figueroa Ospina L, 226
 Fraile Astorga G, 89, 90, 247
 Gabaldón Pastor D, 227
 Gacimartín Valle P, 230, 232, 237
 Galán Risueño E, 128
 Galbis Soto S, 100, 111, 116, 124, 220, 225, 226, 231, 237, 240
 Gallego Delgado L, 238
 Gálvez Criado R, 103, 121, 128, 216, 219, 242
 García E, 127
 García Albalá A, 94, 97, 234
 García Aparicio C, 216, 221, 222, 242, 244
 García-Arias ML, 93
 García Calatayud S, 122, 225
 García-Cruces Méndez J, 115
 García-Cuenllas Álvarez L, 238, 244
 García de Diego EM, 109
 García del Saz MN, 115, 124
 García Díaz MF, 117, 135, 233, 239
 García Esgueva L, 103, 121
 García García E, 117, 222
 García González N, 234, 241
 García González V, 117, 135, 233, 242, 247
 García Higuera L, 168
 García Jiménez E, 134
 García Lara, 135
 García-Maribona Rodríguez-Maribona J, 113
 García Norniella B, 247
 García Rodríguez AI, 115
 García Rodríguez D, 36
 García Ruiz de Morales JM, 107, 244
 García Sánchez R, 214
 García Serrano E, 238, 244
 García Suquía M, 236, 244
 García Valle E, 96, 97, 98, 116
 García-Vao Bel C, 156
 García Velázquez J, 124, 225
 Garde Basas J, 97, 122, 125, 132, 222, 242
 Garmendia JR, 218, 219
 Garmendia Leiza JR, 115, 217, 218, 219
 Garrido Barbero M, 220, 227, 235
 Garrido García E, 250
 Garrote Adrados JA, 111, 238
 Garrote Molpeceres R, 99, 100, 112, 116, 124, 126, 129, 220, 221, 225, 230, 232
 Garzón Guitería MT, 229
 Garzón MT, 123
 Gautreaux Minaya S, 14, 102
 Gil-Camarero E, 88, 93
 Gómez B, 119
 Gómez de Quero Masía P, 224, 229, 232, 245
 Gómez F, 148
 Gómez Farpón Á, 120
 Gómez García S, 112
 Gómez González B, 242
 Gómez Morínigo J, 128
 Gómez Recio L, 249
 Gómez Sánchez E, 220
 Gómez Sáez F, 244
 Gómez Saez L, 220
 Gómez Saiz L, 129
 González A, 95
 González E, 242
 González L, 113
 González Escartín E, 94, 98, 125, 132, 229
 González-Escudero MR, 91
 González Fuentes S, 125
 González García H, 100, 112, 124, 125, 126, 220, 232, 233, 246
 González García J, 117, 135, 233, 239, 242, 247
 González García LG, 234, 237, 240, 241
 González García N, 240
 González González M, 235
 González Ildefonso P, 82, 127
 González Jiménez D, 160
 González Lamuño D, 238, 242
 González Martín L, 95, 109, 127, 129, 132, 133, 134
 González-Muñiz S, 195
 González Porras JR, 228
 González Prieto A, 123, 127
 González Sagrado M, 227, 228
 González Salas E, 229, 230, 232, 245, 249
 Gorria Redondo N, 97, 103, 227
 Gortázar Arias P, 136
 Granell Suárez C, 120
 Grupo de estudio del lactante febril de la red RISeUP-SPERG, 119
 Güemes-Veguillas E, 88
 Guerra Díez JL, 230, 246, 248, 249
 Guerra Díez L, 116
 Guevara Caviedes LN, 216, 219, 221, 222, 244
 Guillén Pérez M, 223, 232, 233, 246
 Gutiérrez S, 236
 Gutiérrez Dueñas JM, 220, 223, 224
 Gutiérrez Moreno M, 235
 Gutiérrez Pascual D, 96, 98, 136
 Hedrera Fernández A, 88, 89, 111, 113, 238, 239, 241, 245, 247
 Heredia González S, 160
 Hernanz Sanz JL, 240
 Hernández Díaz C, 220, 223, 224
 Hernández Fabián A, 238
 Hernández Frutos E, 108, 235
 Hernández Macho BE, 124
 Hernández Ramajo R, 217
 Hernández Salazar A, 235
 Hernando Mayor JC, 88, 89, 90, 227, 228
 Hernanz Sanz JL, 223, 243
 Herraiz Ortega I, 107
 Herrero Agustín J, 243
 Herrero Morín JD, 222
 Hortal Benito-Sendín A, 236, 238, 244
 Hortigüela Saeta M, 108
 Huidobro Fernández B, 222
 Iglesias Blázquez C, 91, 114, 121
 Iglesias Blázquez C
 Infante López E, 111
 Izquierdo E, 219
 Izquierdo Herrero E, 217
 Jaén Canser P, 5
 Javaloyes Soler G, 231, 238
 Jiménez AM, 109, 127
 Jiménez M, 127
 Jiménez MP, 113
 Jiménez Casso M, 124
 Jiménez Jiménez P, 223, 230, 240
 Jiménez Martín AM, 132, 133, 134, 135
 Jiménez Saucedo MP, 132, 133, 134, 135
 Kiza AH, 250
 Lamoca A, 102
 Lapeña López de Armentia S, 56, 101
 Lara Cárdenas DC, 120
 Lastra-Martínez LA, 93
 Lázaro Almarza A, 160
 Lázaro Ramos J, 122, 123, 224, 235
 León Alonso-Cortés JM, 238
 León-Hidalgo MJ, 93
 Leonardo Cabello MT, 94, 114, 168, 230, 249
 Liqueste Arauzo L, 99, 106
 Lobete Prieto C, 250
 Lobo Valentín R, 111
 López Blanco G, 56, 103, 114, 128
 López-Duarte M, 195
 López López AJ, 120
 López Martínez A, 36, 108, 222
 López Messa JB, 115, 218, 219
 López Villalobos JA, 115, 217, 218
 López Wilches M, 243
 Lorente Toledano F, 188
 Los-Arcos M, 224
 Luque de Pablos A, 221
 Lurbe Ferrer E, 104, 105
 Luzuriaga Tomás C, 229
 Machín Acosta Pilar, 99
 Madrigal Díez C, 93, 238
 Maillo Del Castillo JM, 53, 109, 113, 127, 135
 Maldonado Ruiz E, 231, 238
 Malmierca Sánchez F, 187
 Manso Ruiz de la Cuesta R, 245
 Mantecón Díaz L, 108
 Mantecón Fernández L, 36, 222
 Manzano del Amo S, 223, 224, 228, 233, 235, 237
 Manzano Recio F, 82
 Manzoni P, 214
 Marcos Temprano M, 111, 116, 225, 231
 Marqués Fernández VE, 99
 Marrero Calvo MF, 132, 133, 134, 135
 Marrero M, 109, 127
 Martín A, 127
 Martín D, 219
 Martín Alonso JL, 108
 Martín Alonso M, 82, 229, 233
 Martín Alonso M
 Martín Armentia S, 89, 90, 121, 133
 Martín Bahamontes C, 224, 229, 232, 233
 Martín de Carpi J, 140
 Martín Díez C, 106
 Martín Martínez D, 217, 218
 Martín Sanz AJ, 113, 132, 133, 134, 135
 Martínez-Chamorro J, 93
 Martínez Díaz S, 129, 220
 Martínez Figueira L, 246, 249
 Martínez López AB, 221
 Martínez-Repáraz I, 91
 Martínez-Solana P, 91, 93
 Marugán de Miguelsanz JM, 124, 237
 Mata Zubillaga D, 101
 Mateos Diego A, 122, 123
 Matías del Pozo V, 100, 223, 240, 243
 Matilla-Barba M, 93
 Mayordomo J, 224, 249
 Mazas Raba R, 93, 238
 Medina A, 224, 249
 Medina Villanueva A, 113
 Melero A, 237

- Mendoza MC, 127
Mendoza Sánchez MC, 202, 228, 235, 236, 237, 246
Menéndez Arias C, 121
Menéndez S, 224, 249
Merayo Fernández L, 230
Merinero Cortés B, 239
Merino Arribas M, 108
Merino García P, 118, 119
Micó Ruiz C, 5
Mínguez Rodríguez B, 235, 237
Mirás A, 148
Mirones-Martínez Y, 88
Molina Vázquez ME, 99, 225
Mombiedro Arizmendi MC, 100, 116, 243, 232, 233, 240, 246
Mombiedro Guillén Pérez MA, 240
Montalvo Ávalos C, 120, 240
Mora Matilla M, 101, 102
Moreno Pavón B, 117, 135, 233, 239, 242, 247
Moreno Vicente-Arche B, 115, 124, 225
Moro de Faes G, 104, 105, 118, 128, 216, 219
Moya Dionisio V, 108
Mozota Ortiz JR, 246
Mozún Torrico R, 118, 119, 121, 133
Mulero Collantes I, 88, 89, 90
Munóz Lozón A, 104, 105
Muñiz Fontán M, 105
Muñoyerro Sesmero M, 100
Muñoyerro Sesmero M, 231
Muñoz Colindres WI, 125
Muñoz Lozón A, 14, 91, 103, 105, 107, 118, 121, 128, 216, 219, 242
Muñoz Moreno MF, 20
Muriel M, 127, 237
Muriel Ramos M, 202, 235, 236
Muriel Sánchez M, 228
Naranjo González C, 132, 222, 229, 242
Naranjo Vivas D, 56, 102, 107, 244
Navazo Eguía AI, 235
Noriega Borge MJ, 5
Noriega González DC, 217
Ochoa Sangrador C, 221
Onoda M, 127, 224, 229, 232, 245
Orellana Castillejo N, 233, 237
Orizaola Ingelmo A, 97, 98, 107
Ortega Escudero M, 220, 223, 224
Ortega Vicente E, 111, 226, 231
Ortiz-Revuelta V, 88, 91
Ortúzar Guillamón I, 225
Otero Vaccarello O, 98, 125, 132, 234
Oulego Erroz I, 101, 102, 104, 105, 114, 118, 128, 244
Oviedo Gutiérrez M, 120, 241
Palacios M, 222, 242
Palacios ML, 236
Palacios Sánchez M, 94, 98, 122, 132, 225
Palau Benavides MT, 221, 222
Palencia Ercilla MT, 115
Pardo de la Vega R, 239
Parejo Díaz P, 108
Pascual Sánchez M, 113
Pascual Terrazas A, 221
Payo Pérez R, 232, 245
Paz Payá E, 100
Paz Payá T, 243
Peiró Callizo ME, 116
Peiró M, 222
Pellegrini Belinchón J, 65, 72
Penela Vélez de Guevara MT, 156
Peña Valenceja A, 231, 238
Pérez A, 237
Pérez B, 236
Pérez Belmonte E, 109, 168
Pérez España A, 230
Pérez González C, 108
Pérez Gordon J, 114, 125, 234, 248
Pérez Gutiérrez E, 121, 243, 245
Pérez Méndez C, 247
Pérez Poyato MS, 234
Pérez Rodríguez M, 227
Pérez Rojo JL, 235
Pérez Santaolalla E, 103
Pérez Santos AB, 96, 97, 98, 136
Pérez Solís D, 173
Pino Vázquez MA, 99, 100, 112, 230, 232
Planelles Asensio I, 98, 132
Plata Izquierdo B, 238, 244
Pozas Mariscal S, 229
Pradillos Serna JM, 220, 223, 224
Prieto Matos P, 82, 229
Puente Montes S, 133, 243, 245, 247
Puente Ubierna L, 97, 103, 129, 227
Puerta Pérez MP, 216, 221, 222, 242, 244
Ramajo Polo A, 230, 237, 249
Redondo Pérez N, 232
Redondo-Figuero C, 5, 88, 91, 93
Reguera Bernardino J, 104, 105, 118, 128, 216, 219
Regueras Santos L, 91
Reig del Moral C, 225
Rekarte García S, 36, 108
Revilla M, 217
Revilla Orias D, 14, 56, 91, 103, 104, 105, 118, 121, 128, 216, 242
Revilla Ramos MA, 219
Rey Galán C, 113, 224, 249, 250
Riesco Riesco S, 223, 228, 229, 232, 233, 235, 237
Rivas Crespo MF, 160
Rivero Benito LÁ, 5
Rivero Martín MJ, 156
Robles García MB, 29
Rodilla Rojo EN, 235, 237
Rodríguez J, 236
Rodríguez S, 237
Rodríguez Alonso M, 108, 129, 220
Rodríguez Blanco S, 101, 103, 104, 114, 118, 216, 221, 222, 235
Rodríguez Bodero S, 230
Rodríguez Campos C, 78
Rodríguez Cundin MP, 246
Rodríguez Fernández C, 91, 128
Rodríguez Fernández LM, 14, 102, 105, 107, 219
Rodríguez García M, 135
Rodríguez Molinero L, 20
Rodríguez Rodríguez M, 117, 233, 239, 242, 247
Rodríguez San Cristóbal G, 122
Ron Gudín J, 36
Roncero Toscano M, 236, 243, 244
Rosón Varas M, 242
Rubio F, 109, 113, 127
Rubio-Álvarez A, 93
Rubio Rodríguez F, 132, 133, 134, 135
Ruiz Castellano N, 107, 110, 114, 248
Ruiz Gómez MÁ, 125
Ruiz Hierro C, 220, 223, 224
Rupérez Peña S, 109, 113, 132, 133, 134, 135
Salamanca Zarzuela B, 89, 90, 247
Salcines Medrano R, 5
Sánchez Abuín A, 99, 125, 225
Sánchez Garrido M, 243
Sánchez Granados JM, 229, 230, 243, 245, 246, 249
Sánchez Vélez T, 224, 230
Sánchez-Villares Lorenzo C, 243, 246
Sancho Gutiérrez R, 97, 109, 168, 238
Santamaría Marcos E, 245
Santamaría Pablos A, 5
Santana Rodríguez C, 225
Santos Herráiz P, 229, 232
Santos Montón C, 244
Sariego A, 224, 249
Schuffelman Gutiérrez S, 97, 103
Segura D, 236
Sequeiros González A, 111
Serrano Acebes P, 135, 239
Serrano Ayestarán O, 229, 243, 245, 249
Silva Rico JC, 247
Sobaler Castañeda S, 5
Sojo Aguirre A, 160
Solís Sánchez G, 237, 36
Solís Sánchez P, 126, 220
Suárez Alonso J, 230
Suárez Castañón C, 233
Suárez Fernández J, 129
Tajada Alegre P, 115
Tapia Gómez A, 122, 123, 127, 224, 229, 230, 245
Tardaguila Calvo AR, 109
Tavella E, 214
Tejerina-Puente A, 93
Tobar Mideros MC, 231
Tomé Nestal C, 250
Torres Mariño C, 220, 227
Torres Montori A, 100, 116, 232
Torres Peral R, 123, 244
Tríguez García M, 99, 106
Trujillo JE, 118
Trujillo Wurttele JE, 119
Ugidos Gutiérrez D, 106
Urbaneja Rodríguez E, 99, 100, 112, 116, 124, 125, 126, 129, 220, 221, 230, 232
Urquiza Físico JL, 108, 235
Uruña Leal C, 231
Valencia Ramos J, 97, 108, 129, 220
Valencia Soria C, 129, 130, 238, 243
Valladares Díaz AI, 124, 225
Vázquez Canal R, 98, 114, 132, 234
Vázquez Fernández ME, 20
Vega C, 148
Vega Mata N, 241
Vega Santa Cruz B, 114, 248
Vegas Álvarez AM, 121, 241, 243, 245, 247
Velasco F, 99
Velasco Morgado R, 100, 223, 232, 233, 240, 246
Velasco Zúñiga R, 118, 119, 129, 130, 133
Viadero Ubierna MT, 107
Vilanova Fernández S, 96, 97, 98, 107
Villa Francisco C, 112
Villamañám I, 217
Villanueva Curto JG, 125
Villegas Rubio JA, 234, 240, 241
Viñals González F, 223
Vivanco A, 224, 249
Vivanco Allende A, 113
Zamora González N, 129, 130
Zamora Martínez T, 241
Zoido Garrote E, 219, 221, 222, 242, 244

ÍNDICE DE MATERIAS

- 25 OH vitamina D, 160
 α -tocoferol, 160
 Adolescencia, 5, 20
 Afectación cutánea, 140
 Alergia alimentaria, 56
 Almacenamiento y recuperación de la información, 173
 Áreas de capacitación específica, 1
 Asma, 168
 Autoimagen, 5
 Bases de datos bibliográficas, 173
 Colitis ulcerosa, 140
 Cribado neonatal precoz, 137
 Dependencia, 20
 Diabetes mellitus tipo 1, 82
 Dominancia cerebral, 14
 Economía, 36
 Electroencefalograma, 43
 Encefalopatía hipóxico-isquémica, 148
 Enfermedad de Crohn, 140
 Enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica, 140
 Enfermedades del recién nacido, 14
 Epilepsia, 43
 Estado nutricional, 160
 Fibrosis quística, 137
 Fibrosis quística, 160
 Gasto sanitario, 36
 Gestión sanitaria, 36
 Hipotermia, 148
 Imagen corporal, 5
 Informática médica, 173
 Internet, 173
 Lateralidad funcional, 14
 Legado del Profesor Sánchez-Villares, 191
 Malaria, 29
 Nefritis focal aguda, 156
 Nefronía lobar aguda, 156
 Neuroprotección, 148
 Nicotina, 20
 Niño oncológico, 202
 Niño, 29
 Noonan, 43
 Obesidad, 5
 Parada cardio-respiratoria, 148
 Pielonefritis aguda complicada, 156
 Probióticos, 214
 Retinol, 160
 Sibilancias, 72
 Sistema inmune, 14
 Software, 173
 Tabaco, 20
 Test de Fagerström, 20
The Newcastle Asthma Knowledge Questionnaire, 168
 Trastornos psiquiátricos, 14
 Tratamiento asma, 168
 Tratamiento insulínico, 82
 Unidades de Trasplante, 195
 Urticaria crónica, 65
 Vacuna, 29
 Vacunas, 78
 Viaje internacional, 29
 Vitaminas liposolubles, 160