

REUNIÓN DE  
PRIMAVERA DE  
LA SCCALP



ÁVILA 25-26 ABRIL 2014

VOL. LIV ■ N° 228 ■ 2/2014

# Boletín de Pediatría



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA  
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

*Miembro de la Asociación Española de Pediatría*

# Boletín de Pediatria

VOL. LIV ■ Nº 228 ■ 2/2014

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 Mailló 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

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

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

ERGO 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.

e-revist@s  
<http://www.erevistas.csic.es>





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

---

### REUNIÓN DE PRIMAVERA DE LA SCCALP. Ávila, 25 y 26 de abril de 2014

---

#### EDITORIAL

- 53 Reunión de Primavera de la SCCALP

*J.M<sup>a</sup> Maillo Del Castillo*

- 54 PROGRAMA CIENTÍFICO

#### MESA REDONDA: PROBLEMÁTICA ALERGOLÓGICA EN PEDIATRÍA

- 56 Alergia alimentaria en la infancia, ¿hacia dónde vamos?

*S. Lapeña López de Armentia, D. Naranjo Vivas, G. López Blanco, M. D. Revilla Orias*

- 65 Urticaria crónica en Pediatría

*S. de Arriba Méndez, J. Pellegrini Belinchón*

- 72 Sibilancias en el lactante

*J. Pellegrini Belinchón, S. de Arriba Méndez*

#### CHARLAS CON EL EXPERTO

- 78 Actualización en vacunas

*C. Rodríguez Campos*

- 82 Optimización del tratamiento insulínico en la diabetes mellitus tipo 1 del niño

*M. Martín Alonso, P. Prieto Matos, F. Manzano Recio, P. González Ildelfonso*

- 88 COMUNICACIONES ORALES

- 132 POSTERS MODERADOS

## Summary

---

### SPRING MEETING OF THE SCCALP. Ávila, 25 and 26 april 2014

---

#### EDITORIAL

- 53 Spring meeting of the SCCALP  
*J.M<sup>a</sup> Maillo Del Castillo*

#### 54 SCIENTIFIC PROGRAM

##### ROUND TABLE: ALLERGOLOGIC PROBLEMS IN PEDIATRICS

- 56 Food allergy in childhood. Where are we headed?  
*S. Lapeña López de Armentia, D. Naranjo Vivas, G. López Blanco, M.D. Revilla Orias*
- 65 Chronic urticaria in Pediatrics  
*S. de Arriba Méndez, J. Pellegrini Belinchón*
- 72 Wheezing in the infant  
*J. Pellegrini Belinchón, S. de Arriba Méndez*

##### TALKING WITH THE EXPERT

- 78 Update in vaccines  
*C. Rodríguez Campos*
- 82 Improvement of insulin treatment in type I diabetes mellitus of the child  
*M. Martín Alonso, P. Prieto Matos, F. Manzano Recio, P. González Ildefonso*

#### 88 ORAL COMMUNICATIONS

#### 132 POSTERS WITH MODERATORS

## Editorial

---

### Reunión de Primavera de la SCCALP

J.M<sup>a</sup> MAILLO DEL CASTILLO

*Comité Organizador*

Estimados compañeros y amigos,

Como sabéis, la próxima Reunión de Primavera de la SCCALP la celebramos en Ávila.

Es para nosotros un honor recibirlos en esta ciudad castellana que creció protegida por el Macizo Central de Gredos, rodeada de esbeltas y antiguas murallas (S. XII). Es además motivo de alegría y responsabilidad, prepararos un buen programa Científico y una excelente estancia en Ávila. Y, si tenéis tiempo, después de un buen yantar, pasear por el recinto de las murallas medievales mejor conservadas de Europa.

Es Ávila de los Caballeros, ciudad Patrimonio de la Humanidad, desde 1985, donde convivieron judíos, mudéjares y cristianos, dejando su huella y condicionando un legado natural y arquitectónico, digno de los viajeros más exigentes.

Escribió Miguel Delibes: **“Una mansión añosa e imponente, donde un extraño relieve, protegido en una hornacina, hablaba de hombres y tiempos remotos; hombresidos, pero cuya historia perduraba amarrada a aquellas piedras milenarias”.**

Estimados amigos, os esperamos en Ávila, en abril de 2014, y os desearemos una feliz estancia.

## Reunión de Primavera de la SCCALP 2014

---

### Programa científico

#### VIERNES, 25 DE ABRIL

---

11:00 TALLER DE NEONATOLOGÍA: "ATENCIÓN DEL RECIÉN NACIDO EN PARITORIO"

**Dra. Isabel de las Cuevas Terán.** Neonatóloga del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander

**Dra. Ana María Jiménez Martín.** Neonatóloga del Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila

12:30 TALLER DE REUMATOLOGÍA: "Enfermedades autoinflammatorias"

**Dra. Silvia Rodríguez Blanco.** Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León

**Dra. Elena Urbaneja Rodríguez.** Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

15:30 Entrega de Documentación y Colocación de Posters

16:00 Comunicaciones Orales y Posters moderados  
Salón Gredos

17:45 Café

18:00 Inauguración de la Reunión

18:15 MESA REDONDA: "PROBLEMÁTICA ALERGOLÓGICA EN PEDIATRÍA"

Moderador: **Prof. D. Félix Llorente Toledano.** Catedrático de Pediatría del Hospital Clínico Universitario de Salamanca

– Alergia alimentaria en la infancia, ¿hacia dónde vamos? **Dr. Santiago Lapeña López de Armentia.** Jefe del Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León

– Urticaria crónica en Pediatría. **Dra. Sonia de Arriba Méndez.** Adjunta de Pediatría del Hospital Clínico Universitario de Salamanca

– Sibilancias en el lactante. **Dr. Javier Pellegrini Belinchón.** Pediatra del Centro de Salud Los Pizarrales. Salamanca.

20:00 Asamblea Ordinaria

22:00 Cena de Confraternidad  
Hotel-Restaurante Cuatro Postes

#### SÁBADO, 26 DE ABRIL

---

9:30 Comunicaciones Orales y Posters moderados  
Salón Gredos

11:15 Café

11:30 CHARLAS CON EL EXPERTO  
Moderador: **Dr. José M<sup>a</sup> Maillo del Castillo Mendoza.** Jefe del Servicio de Pediatría del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila

– Prebióticos y Probióticos en Pediatría. **Dra. Enriqueta Román Riechmann.** Jefe del Servicio de Pediatría del Hospital Puerta de Hierro de Madrid

- Base racional para el empleo de fármacos anti-inflamatorios biológicos en las enfermedades autoinflamatorias hereditarias. **Dr. Juan Ignacio Aróstegui Gorospe**. *Especialista Senior. Responsable de la Unidad de Enfermedades Autoinflamatorias. Servicio de Inmunología. Hospital Clínic. Barcelona*
  - Actualización en vacunas. **Dra. Carmen Rodríguez Campos**. *Pediatra. Centro de Salud el Alisal. Santander*
  - Manejo del insomnio infantil. **Dra. Milagros Merino Andreu**. *Unidad Pediátrica de Trastornos del Sueño. Sección de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid*
  - Optimización del tratamiento insulínico en la diabetes mellitus tipo I del niño. **Dra. Monserrat Martín Alonso**. *Unidad de Endocrinología Infantil. Departamento de Pediaría. Hospital Universitario de Salamanca*
- 13:30 Entrega de Premios y Clausura de la Reunión



## Mesa Redonda: Problemática alergológica en Pediatría

### Alergia alimentaria en la infancia, ¿hacia dónde vamos?

S. LAPEÑA LÓPEZ DE ARMENTIA, D. NARANJO VIVAS, G. LÓPEZ BLANCO, M.D. REVILLA ORIAS

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León*

#### INTRODUCCIÓN

La alergia alimentaria es un problema de salud pública, que afecta a más de 17 millones de personas en Europa y de ellos, 3,5 millones son menores de 25 años; además en los últimos años está aumentando en frecuencia y gravedad, sobre todo en niños. En toda Europa, la alergia alimentaria es la principal causa de anafilaxia en los niños entre 0 y 14 años<sup>(1)</sup>.

A la vista de estos datos, en junio de 2012, la Academia Europea de Alergia e Inmunología Clínica (EAACI) lanzó la campaña "Alergia a los Alimentos. ¡Stop a la Anafilaxia!". El objetivo era llamar la atención sobre el incremento de la anafilaxia, especialmente en niños, educar a la población para reconocer los síntomas y sus desencadenantes, explicar cómo reaccionar en caso de emergencia, mejorar la formación de los profesionales sanitarios, establecer una normativa clara de etiquetado e incluso publicar unos estándares mínimos para el tratamiento del niño alérgico en la escuela<sup>(1)</sup>.

#### DEFINICIÓN

La Organización Mundial de Alergia (WAO) propuso, en el año 2003, una nomenclatura para definir los diferentes tipos de reacciones alérgicas<sup>(2)</sup>, basada en la revisión realizada en 2001 por la EAACI<sup>(3)</sup>. Según el mecanismo de inicio de la reacción, se propone la palabra "hipersensibilidad" para definir a la aparición de síntomas y/o signos reproductibles e iniciados por la exposición a un estímulo concreto y a una dosis tolerada por personas normales; si el mecanismo de inicio de esta reacción está mediado por el sistema inmu-

nológico se debe emplear la palabra "alergia", pero si está producido por otro tipo de mecanismo no inmunológico debe usarse el término "hipersensibilidad no alérgica" (como sucede p. ej., en la intolerancia a la lactosa)<sup>(2)</sup>.

La alergia puede estar mediada por células o por anticuerpos; cuando estos anticuerpos son de clase IgE, se debe emplear el término "alergia mediada por IgE", pero puede estar mediada por otro tipo de anticuerpos, inmunocomplejos (p. ej., enfermedad del suero) o por células (p. ej., dermatitis de contacto): "alergia no mediada por IgE"<sup>(2)</sup>. Esta clasificación se puede emplear para completar la enfermedad de órgano: asma, rinitis, conjuntivitis, urticaria, dermatitis, pero en muchas ocasiones los síntomas no están en un órgano concreto y se clasifica según la fuente del alérgeno: alimento, insecto, medicamento o por la gravedad: anafilaxia<sup>(3)</sup>.

Según la nomenclatura propuesta por la WAO y la EAACI, se define alergia alimentaria a la reacción adversa a un alimento, mediada por mecanismo inmunológico. Si se demuestra la presencia de IgE específica, lo más apropiado es emplear el término "alergia alimentaria mediada por IgE"<sup>(2)</sup>. El resto de reacciones, debidas a mecanismo enzimático, tóxico, etc, se define como "hipersensibilidad alimentaria no alérgica", cuando antes se empleaba el término "intolerancia alimentaria" (Fig. 1).

Los alérgenos alimentarios más frecuentes son glicoproteínas solubles en agua, que derivan de animales y plantas; estas proteínas son estables durante el tratamiento con calor, ácidos y proteasas<sup>(4)</sup>. Los alimentos que con más frecuencia están implicados son leche, huevo, frutos secos (cacahuete, nueces), pescado, leguminosas, frutas, marisco, etc., pero hay diferencias según la edad de introducción del alimento

© 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.

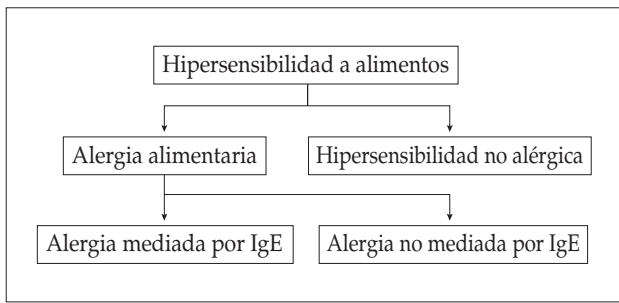


Figura 1. Clasificación de la hipersensibilidad alimentaria.

y el país (alergia a cacahuete es más frecuente en Estados Unidos y Suiza, mostaza en Francia, trigo en Alemania y Japón, semilla de sésamo en Israel)<sup>(4,5)</sup>.

## EPIDEMIOLOGÍA

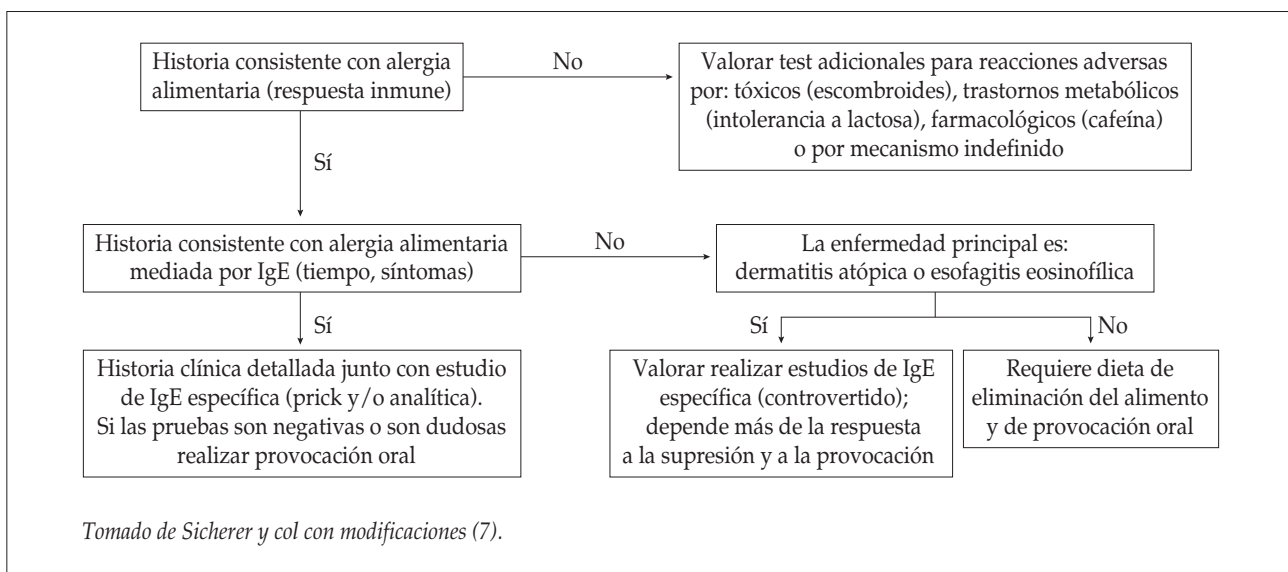
La prevalencia exacta de alergia alimentaria es difícil de establecer; hay muchas discrepancias entre los estudios realizados mediante encuestas, que tienden a sobrevalorar, o los más exigentes, realizados por provocación oral. En países desarrollados, la prevalencia de alergia alimentaria estudiada por provocación oral, se sitúa en la edad pediátrica entre 3-8%<sup>(5)</sup>, pero varía de unos países a otros e incluso está aumentando tanto la incidencia como la gravedad en los últimos años<sup>(5-8)</sup>.

Así, la prevalencia del asma y de otras enfermedades alérgicas, como la dermatitis atópica o la rinitis alérgica se ha

incrementado en los últimos 50 años en muchos países occidentales, y ahora parece que se ha estabilizado; sin embargo, la alergia alimentaria está aumentando desde hace 10 años, es a lo que se está llamando la “segunda ola” en la enfermedad alérgica, comprobada en países como Estados Unidos, Reino Unido y Australia<sup>(6,9)</sup>. En Estados Unidos se ha constatado un aumento de 3 veces en la prevalencia de alergia a frutos secos (cacahuets, nueces); en Australia, país con uno de los índices más altos de alergia alimentaria del mundo, ha aumentado en 10 veces las derivaciones al alergólogo y en 5 veces los ingresos por reacciones anafilácticas en la edad pediátrica, principalmente en la edad preescolar<sup>(7,9)</sup>.

El estudio longitudinal más amplio, con casi 5.000 niños, para conocer la prevalencia de alergia alimentaria mediante provocación oral en una población no seleccionada se ha realizado en Australia. Al año de vida, la prevalencia de alergia alimentaria, mediante encuesta, era del 18%: 16,5% a huevo crudo, 8,9% a cacahuete, 5,6% a leche de vaca, 2,5% a sésamo y 0,9% a marisco; tras provocación se confirma la alergia alimentaria en más del 10% de la muestra: 8,9% a huevo, 3% a cacahuete y 0,8% a sésamo (no se realiza provocación a leche ni a marisco)<sup>(10)</sup>.

En Europa no hay ningún estudio similar. En un meta-análisis elaborado sobre publicaciones realizadas en Europa entre 2000-12, la cifra media de frecuencia de alergia alimentaria según encuesta, determinación de IgE específica, pruebas cutáneas positivas, clínica más IgE específica positiva, historia clínica o provocación oral y provocación según grupos de edad, se expone en la tabla I<sup>(6)</sup>. La frecuen-



Tomado de Sicherer y col con modificaciones (7).

Figura 2. Algoritmo diagnóstico en las reacciones adversas a alimentos.

**TABLA I.** FRECUENCIA DE ALERGIAS ALIMENTARIAS EN EUROPA EN ESTUDIOS PUBLICADOS EN EUROPA ENTRE ENERO-2000 Y SEPTIEMBRE-12, SEGÚN EDAD Y TIPO DE ESTUDIO REALIZADO<sup>(6)</sup>.

Edad	Encuesta	IgE específica	Prick test positivo	Clínica+ IgE específica	Clínica+ prick test	Clínica o provocación	Provocación
≤1 año	1,7-9,8%	19,4-20,3%	2,2-4,3%	1,3-4,6%	1,6-13,1%	2,7-3,0%	0,3-4,2%
2-5 años	1,6-38,7%	4,1-21,5%	3,2-4,5%	4,6%	13,1%	2,1-6,8%	0,0-4,2%
6-10 años	1,6-24,4%	4,1-52,0%	1,8-6,1%	4,6%	0,1-13,1%	1,1-2,1%	0,4-4,2%
11-17 años	1,6-24,4%	4,1-16,1%	1,8-6,1%	4,6%	0,1-13,1%	1,4-2,3%	0,1-5,7%
18-60 años	3,5-19,6%	2,0-21,9%	–	2,2%	–	–	0,1-3,2%

**TABLA II.** HISTORIA NATURAL DE ALERGIAS ALIMENTARIAS Y REACCIÓN CRUZADA ENTRE LOS ALIMENTOS MÁS HABITUALES.

Alimento	Edad de inicio	Reacción cruzada	Edad habitual para la resolución
Huevo de gallina	6-24 meses	Huevo de otras aves	7 años (75% casos)
Leche de vaca	6-12 meses	Leche de otros mamíferos	5 años (75% casos)
Cacahuete	6-24 meses	Otras leguminosas	5 años (20% casos)
Nueces	1-7 años	Otros frutos secos	5 años (9% casos)
Pescado	Infancia	Otros pescados	Persistente
Crustáceos	Adultos	Ácaros	Persistente
Kiwi	Cualquier edad	Plátano, aguacate, látex	Desconocido
Manzana, melocotón	Infancia	Polen de gramíneas	Desconocido

Tomado de Lacke, con modificaciones (4).

cia media era del 6,9%, pero con grandes diferencias entre países, más alta en los países nórdicos (con valores entre 8,3 hasta 38,7%) y más baja en el sur (3,4%)<sup>(6)</sup>. No se analiza el tipo de alimento responsable de la alergia alimentaria.

Se han apuntado diferentes factores de riesgo para explicar este aumento: factores hereditarios (historia familiar de alergia, mutación con pérdida de función en el gen de la filagrina), sexo varón, raza no caucásica, factores microbiológicos (hipótesis de la higiene: cambios en flora intestinal, agentes infecciosos y parásitos), factores dietéticos (niveles bajos o altos de vitamina D, disminución en el consumo de ácidos grasos poliinsaturados omega 3 y 6) y exposición al alérgeno (exposición a alérgenos alimentarios en madre, lactante y en ambiente, introducción tardía de alimentación complementaria)<sup>(7,11-13)</sup>.

## HISTORIA NATURAL

Cualquier alimento puede originar una respuesta alérgica; hay más de 170 alimentos documentados como causantes

de alergia alimentaria, sin embargo, los más frecuentes a nivel mundial son: cacahuete, nueces, huevo, leche, pescado, crustáceos, trigo y soja; en Europa se añade apio, mostaza, sésamo, leguminosas, moluscos<sup>(14)</sup>.

La mayoría de las reacciones alérgicas originadas por alimentos ocurren con la primera exposición conocida al alimento, especialmente en el caso de huevo y cacahuete<sup>(4)</sup>. Hay diferencias en la historia natural en función del alimento, que se exponen en la tabla II; la alergia a leche, huevo o trigo tienden a ser transitorias (75% de tolerancia a los 5 años, 75% a los 7 años y 80% a los 5 años, respectivamente), mientras que para otros alimentos (frutos secos, sésamo, pescado, marisco) son persistentes<sup>(7)</sup>. También ahora se está apuntando con la posibilidad de que la alergia alimentaria transitoria pueda ser más duradera, con aumento en el número de niños alérgicos alimentarios y por lo tanto en su prevalencia<sup>(11,12)</sup>.

Sería bueno disponer de forma precoz de predictores de tolerancia futura para valorar realizar un tratamiento desensibilizante pronto o esperar a que aparezca la tolerancia. A nivel general parece que son predictores de buen pro-

TABLA III. SÍNTOMAS MÁS FRECUENTES EN LA ALERGI A ALIMENTARIA

Patología	Trastorno	Características claves	Alimento responsable
Mediado por IgE (inicio agudo)	Urticaria aguda/ angioedema	Los alimentos suelen originar urticaria aguda (20%), pero rara vez es crónica	Alimentos más habituales
	Urticaria de contacto	Por contacto directo del alimento, rara vez por liberación de histamina	Múltiple
	Anafilaxia	Rápidamente progresiva, reacción sistémica multiorgánica, colapso cardiovascular	Cacahuets, nuez, marisco, pescado, leche, huevo
	Anafilaxia inducida por ejercicio	Ingesta del alimento seguida, en menos de 2 horas, de ejercicio físico	Trigo, marisco, apio
	Síndrome de alergia oral (suele asociar alergia a polen)	Prurito, edema leve en mucosa oral, rara vez progresiva. Se aumenta después de la estación polínica	Frutas o verduras crudas. Hay asociaciones: ambrosía-melón, abedul-manzana-melocotón-pera
	Hipersensibilidad digestiva inmediata	Vómitos inmediatos, dolor abdominal	Alimentos más habituales
Mediado por IgE y células (inicio tardío, crónico)	Dermatitis atópica	Presente en 35% de las dermatitis graves	Huevo, leche
	Esofagitis eosinofílica	Trastornos en alimentación, reflujo, disfagia, vómitos, impactación alimentaria	Múltiple
	Gastroenteritis eosinofílica	Varía según grado y localización: ascitis, pérdida de peso, edema, obstrucción	Múltiple
Mediado por células (inicio tardío, crónico)	Enterocolitis inducida por proteínas alimentarias	En lactante: vómitos, diarrea, pérdida de peso, letargia	Leche de vaca, soja
	Proctocolitis inducida por proteínas alimentarias	Lactante con heces con sangre	Leche de vaca
	Dermatitis de contacto	A menudo es ocupacional	Espicias, frutas, verduras
	Síndrome de Heiner	Infiltrado pulmonar, anemia ferropénica, fallo de medro	Leche de vaca

Tomado de Burks y cols. con modificaciones (14).

nóstico partir de niveles bajos de IgE específica o que estos niveles disminuyan en controles posteriores<sup>(7)</sup>. En el caso de la alergia a proteínas de leche de vaca, su persistencia más allá de los 5 años suele asociarse con haber tenido síntomas con menos de 10 ml de leche, pruebas cutáneas con tamaño de la pápula mayor de 6 mm y edad de la primera reacción menor de 1 mes de vida<sup>(15)</sup>.

## SÍNTOMAS Y GRAVEDAD

Los síntomas de alergia alimentaria (Tabla III) pueden ocurrir a los pocos minutos u horas después de la ingesta del alimento desencadenante y puede variar su severidad desde leve hasta grave y potencialmente mortal. Esta severidad

varía dependiendo de la cantidad del alimento ingerido, co-ingestión de otros alimentos, preparación del alimento (cocinado, crudo, procesado); va a influir también la edad del paciente, rapidez de absorción (estómago vacío), relación con ejercicio físico, presencia de otras enfermedades (asma, dermatitis atópica)<sup>(14)</sup>. La severidad de una reacción está más en relación con el tipo de reacción previa que con el nivel de sensibilización determinada por pruebas cutáneas o analíticas<sup>(16)</sup>.

Los síntomas pueden ser cutáneos (eritema, angioedema, prurito, erupción morbiliforme), digestivos (prurito oral, angioedema en mucosa oral, dolor abdominal, náuseas, vómitos, reflujo, diarrea, estreñimiento, rectorragia), respiratorios (rinitis, congestión nasal, rinorrea, tos, disnea, ronquera, fatiga, pitidos, sibilancias), oculares (prurito, eritema conjun-

**TABLA IV. CRITERIOS CLÍNICOS EN EL DIAGNÓSTICO DE ANAFILAXIA.****Presencia de al menos 1 de los siguientes 3 criterios:**

1. Inicio agudo (minutos a horas) de síntomas que afectan a piel o mucosas (urticaria, edema a nivel cutáneo, labios, lengua o úvula) y al menos uno de los siguientes:
  - a. Compromiso respiratorio: disnea, sibilancias, estridor, hipoxemia
  - b. Disminución de la Tensión arterial: hipotonía, palidez, síncope, incontinencia
2. Dos o más de los siguientes síntomas que ocurren rápidamente tras exposición a un alérgeno:
  - a. Síntomas cutáneo-mucosos: urticaria generalizada, exantema pruriginoso, angioedema, inflamación de labios, lengua, úvula
  - b. Compromiso respiratorio: disnea, sibilancias, estridor, hipoxemia
  - c. Disminución de la tensión arterial: hipotonía, palidez, síncope, incontinencia
  - d. Síntomas gastrointestinales persistentes: vómitos, dolor abdominal
3. Disminución de la tensión arterial tras exposición a alérgeno conocido para el paciente (de minutos a horas)
  - a. En lactantes y niños: Tensión arterial sistólica baja (según edad), o disminución del 30% de su valor habitual
  - b. Adultos: Tensión arterial sistólica menor de 90 o del 30% del valor habitual en ese paciente

Tomado de Sampson y cols. con modificaciones (17).

tival, angiodema palpebral), cardiovasculares (taquicardia, hipotensión, mareo, pérdida de conocimiento) y reacción anafiláctica, con afectación de varios órganos: respiratorio y/o cardiovascular<sup>(16)</sup>. Los síntomas pueden ser inmediatos (a los pocos minutos u horas tras la toma, es por mecanismo mediado por IgE) o tardíos (horas o incluso días después de la ingesta del alimento, es por mecanismo celular)<sup>(16)</sup>.

La anafilaxia inducida por alimentos es una reacción alérgica grave, de inicio rápido y que puede originar la muerte. Los criterios clínicos para su diagnóstico se exponen en la tabla IV<sup>(17)</sup>. Se han establecido unos factores de riesgo de reacción anafiláctica grave: reacción anafiláctica previa, coexistencia de asma persistente, reacción a trazas o partículas incluyendo alérgeno en aerosol y contacto cutáneo, alergia a frutos secos, adolescencia y también la distancia a centro sanitario<sup>(18)</sup>.

El niño con alergia alimentaria tiene 2-4 veces más riesgo de padecer otras patologías, como asma (4 veces), dermatitis atópica (2,4 veces) u otro tipo de alergias respiratorias (3,6 veces), comparado con pacientes sin alergia alimentaria. El 30-40% de las dermatitis atópicas graves se acompañan de algún tipo de reacción alérgica alimentaria<sup>(16)</sup>.

**DIAGNÓSTICO**

Hay que descartar alergia alimentaria en las siguientes situaciones<sup>(16)</sup>:

- Niño con anafilaxia o con síntomas cutáneos, digestivos, respiratorios, oculares, cardiovasculares, que ocurren en los minutos a horas tras la ingesta de un alimento o si estos síntomas se han repetido en más de dos ocasiones después de la ingesta de un determinado alimento.
- Dermatitis atópica moderada o grave, esofagitis eosinofílica, enterocolitis, enteropatía, proctocolitis.

Ante estas situaciones hay que realizar una historia clínica detallada, con antecedentes familiares y personales, síntomas que presenta (tipo, localización, intensidad, duración, relación con alimentación), necesidad de tratamiento, qué alimentos sospechosos ha comido después y si los ha tolerado<sup>(7)</sup>, seguida de una exploración física buscando signos consistentes con el antecedente de reacción alérgica o con patología asociada con atopia; ni la historia clínica ni la exploración física solas pueden ser considerados diagnóstico de alergia alimentaria<sup>(16)</sup>. Se tiene que completar con la realización de pruebas complementarias: dieta de eliminación, pruebas cutáneas, analíticas y provocación oral; no se suele recomendar realizar de forma rutinaria: test intradérmicos, IgE total, test de liberación de histamina por basófilos, determinación de IgG4 específica<sup>(7)</sup>.

**Dieta de eliminación**

La supresión de un alimento sospechoso puede ser útil en el diagnóstico de alergia alimentaria tanto para las mediadas por IgE como en el caso de no mediadas por IgE (enterocolitis inducida por proteínas alimentarias, esofagitis eosinofílica, síndrome de Heiner<sup>(16)</sup>). Si tras la supresión se produce una clara mejoría con la desaparición de los síntomas hay que realizar pruebas encaminadas a demostrar la participación de ese alimento en esa reacción alérgica; pero si tras un periodo razonable los síntomas persisten, se puede descartar ese alimento como responsable de los síntomas y habría que reintroducirlo; se estima un periodo razonable de eliminación de 2 semanas para reacciones alérgicas mediadas por IgE y de hasta 6 semanas en el caso de reacciones no mediadas por IgE<sup>(19)</sup>.

**Estudio de IgE específica**

Las pruebas a realizar ante la sospecha de alergia alimentaria deben incluir un panel de alimentos según la historia clínica, edad del paciente y prevalencia de alérgenos alimentarios en el medio. Se pueden realizar *in vivo* e *in vitro*; ambos tienen alto valor predictivo negativo pero bajo valor

predictivo positivo, por lo que son más útiles para descartar alergia alimentaria que para confirmarla<sup>(13)</sup>.

Hay que valorar de forma individualizada la realización de pruebas a alimentos de la misma familia o que puedan tener reacción cruzada, como sucede en el caso de alergia a leche de vaca con la leche de cabra o de oveja<sup>(20)</sup>.

- En piel: mediante prick-test. Test *in vivo* que consiste en puncionar la piel con una lanceta que atraviesa el extracto glicerinado que contiene el alimento que queremos estudiar y se considera positivo cuando se produce una pápula de un tamaño superior a 3 mm; no puede tomar antihistamínicos u otros fármacos que bloqueen la liberación de histamina del mastocito y la piel sobre la que se realiza tiene que estar sana<sup>(19)</sup>. Es un test barato, cómodo, seguro, rápido, con alta sensibilidad y baja especificidad, con alto valor predictivo negativo, superior al 95% si la calidad del extracto es buena (en caso de frutas o pescados es mejor hacerlo con alimento fresco: prick-prick test), pero con bajo valor predictivo positivo (en torno al 50%), sin buena correlación entre tamaño de pápula y severidad de la reacción<sup>(13,19)</sup>.
- En sangre, mediante RAST, CAP, ELISA. Test *in vitro* que cuantifica la presencia de IgE específica frente a un alimento determinado en sangre; se considera positivo cuando el valor obtenido es superior a 0,35 kU/L. Es un test caro, tarda unos días en obtener el resultado, no se modifica por la medicación del paciente, permite cuantificar el valor de IgE específica, pero tampoco hay correlación directa entre ese valor y la severidad de la reacción<sup>(19)</sup>. El desarrollo de test de IgE específica frente a alérgenos mayores (p. ej., Ara h2 en el caso de cacahuete), alérgenos recombinantes o más purificados puede ayudar a mejorar el diagnóstico de alergia alimentaria<sup>(7,14)</sup>.

Hay muchos estudios que analizan el valor predictivo positivo de los puntos de corte en el prick o en el RAST para alimentos; recientemente se ha publicado una revisión que recopila puntos de corte publicados para huevo, cacahuete y concluye que no se pueden comparar los trabajos por emplear metodologías distintas, siendo necesario que los estudios sean más homogéneos, prospectivos, recomendando emplear para el diagnóstico de alergia alimentaria la prueba de provocación oral con criterio estandarizado para el cese de la prueba<sup>(21)</sup>. A modo de ejemplo, un estudio realizado en Australia con una muestra de más de 5.000 lactantes, obtiene un valor predictivo de reacción frente al huevo para un prick  $\geq 4$  mm y para un valor de IgE específica  $\geq 1,7$  kU/L<sup>(22)</sup>.

### Prueba de provocación oral

Es el método principal para diagnosticar la alergia alimentaria y más cuando se hace controlada con placebo. Tiene el inconveniente de consumir mucho tiempo, es cara y puede producir síntomas graves en el paciente; está contraindicada si hay antecedente de anafilaxia o historia de episodios recurrentes con síntomas en las 2 primeras horas de ingesta de ese alimento. Consiste en administrar dosis crecientes del alimento sospecho, comenzando con dosis muy bajas (más bajas que las que tomó cuando tuvo la reacción) e ir aumentando de forma progresiva cada cierto tiempo; si es negativa, se descarta alergia alimentaria y si es positiva corrobora el diagnóstico si hay clínica y las pruebas realizadas (cutáneas o/y analíticas) son positivas<sup>(16)</sup>.

Ante un paciente con una historia clínica compatible y pruebas claramente positivas no sería preciso realizar un prueba de provocación oral dado los riesgos que puede tener, pero en los otros casos puede ser recomendable llevarla a cabo porque puede ser negativa hasta en 2/3 partes de las reacciones sospechosas y mejora cuando se realiza controlada con placebo, tanto en adultos como en niños mayores<sup>(7,16)</sup>.

En la actualidad no hay ningún protocolo internacional aceptado ni estandarizado sobre cómo realizar la prueba de provocación oral controlada con placebo<sup>(16)</sup>. En Europa, la EAACI ha publicado un artículo sobre estandarización para la realización de provocación oral en pacientes con reacción inmediata a alimentos<sup>(23)</sup>, protocolo aceptado también por la Sociedad Española de Inmunología y Alergia Pediátrica (SEICAP). Recomienda empezar con dosis bajas de alimento: 0,1 ml de leche o 1 mg de huevo e ir aumentando cada 15-30 minutos, doblando la dosis previa hasta llegar a la dosis máxima ajustada a la edad del paciente; también el incremento puede ser logarítmico: 1, 3, 10, 30, 100 por ejemplo<sup>(23)</sup>.

### TRATAMIENTO

Se basa en la supresión del alimento responsable, así como en el manejo de antihistamínicos y adrenalina en el caso de síntomas.

#### Evitar alimento responsable

Es el pilar fundamental del tratamiento, tanto en las reacciones mediadas como en las no mediadas por IgE. La dieta debe ser estricta para evitar ese alimento y sus derivados, y hay que vigilar el aporte suficiente de nutrientes para mantener una vida sana y activa<sup>(16)</sup>. No hay estudios de calidad suficiente que aconsejen la supresión de determinados alimentos (leche, huevos, frutos secos, soja, trigo, pescado y crustáceos)

en un paciente con dermatitis atópica, asma o esofagitis eosinofílica si no tiene alergia alimentaria demostrada<sup>(16)</sup>.

En el caso de alergia a proteínas de leche de vaca se recomienda, como primera elección, la administración de fórmula de leche de vaca altamente hidrolizada, así como evitar leche de cabra y de oveja (reacción cruzada en el 75% de los casos)<sup>(20)</sup>.

Un problema que surge con frecuencia es si hay que evitar o no las trazas. Ford y cols. revisaron 401 alimentos que avisaban o no de contener trazas de leche, huevo o cacahuete y detectaron proteínas de estos alimentos en el 5,3% de los alimentos que avisaban de poder tener trazas y en el 1,9% de los que no avisaban estaban contaminados por estas proteínas<sup>(24)</sup>. Aunque el nivel de alérgenos sea bajo puede ser un riesgo para las personas alérgicas y hay que valorar de forma individualizada el riesgo-beneficio, como sucede en el caso de la vacuna de la gripe, con un contenido bajo en proteína de huevo, y generalmente se recomienda la inmunización en el paciente con alergia a huevo<sup>(7)</sup>.

A pesar de ser el tratamiento más importante, son frecuentes las trasgresiones; en un estudio multicéntrico realizado por Fleischer y cols., en Estados Unidos, en 512 lactantes de 3 a 15 meses, con diagnóstico de alergia a leche o a huevo, seguidos durante 3 años, presentan trasgresiones cada año el 81% de los casos (1.171 reacciones), en el 71% eran debidas a exposiciones accidentales por ingestión no intencional; pero el 11% era por exposición no accidental, en la familia, para comprobar la tolerancia pero sin supervisión médica<sup>(25)</sup>.

### **Inmunoterapia alérgeno-específica o desensibilización**

Consiste en administrar pequeñas cantidades del alimento, al principio diluido e ir aumentando de forma lenta y paulatina para desensibilizar al paciente y quizá incluso para lograr la tolerancia a largo plazo; generalmente es bien soportada y segura, pero también hay descritas reacciones sistémicas con dosis toleradas previamente, en relación con ejercicio o con infecciones virales<sup>(16)</sup>.

Existen dos revisiones sistemáticas, nueve ensayos randomizados y cuatro no randomizados que obtienen que la inmunoterapia oral se asocia con una mejoría en la tolerancia y reducción de los síntomas en el paciente alérgico alimentario; la mitad de los pacientes tienen efectos secundarios aunque no suelen ser graves; solo un ensayo randomizado no encuentra beneficio y una revisión sistemática sugiere que no se use de forma rutinaria<sup>(26)</sup>.

En la actualidad hay estudios que sugieren que el consumo de leche o de huevo cocinado en el horno es seguro en un alto porcentaje de pacientes y puede facilitar el desarrollo de tolerancia a estos alimentos<sup>(27)</sup>.

### **Medicación**

En las reacciones agudas, el tratamiento de elección en la urticaria o angioedema es el antihistamínico anti-H1; tiene un efecto rápido (en 20-30 minutos) y se pueden usar tanto los de primera como los de segunda generación<sup>(17)</sup>.

En caso de reacción anafiláctica el tratamiento de elección es la adrenalina: 0,01 mg/kg administrada cada 5-15 minutos si es preciso; es preferible la vía intramuscular a la subcutánea y la administración en cara externa de muslo a otras regiones (deltoides, nalga)<sup>(17)</sup>. El resto de las medicaciones se emplean como coadyuvantes a la adrenalina: oxígeno,  $\beta$ -adrenérgicos, expansores, vasopresores, antihistamínicos, corticoides, glucagón<sup>(17,18)</sup>. También se recomienda disponer en casa del dispositivo de autoinyector de adrenalina con 0,15 mg para niños que pesen entre 10-25 kg y con 0,3 mg para peso superior a 25 kg<sup>(16)</sup>.

Educación al paciente y tener un plan de acción escrito es importante para controlar la reacción anafiláctica<sup>(18)</sup>. Pero a pesar de ser la adrenalina el tratamiento de elección, se está empleando poco. Así en el estudio realizado por Fleischer y cols., de las 1.171 reacciones, un 11,4% fueron reacciones graves, pero sólo se administró adrenalina en el 29% de los casos porque los cuidadores no reconocieron la gravedad, no disponían de adrenalina autoinyectable o tuvieron miedo para usarla<sup>(25)</sup>.

### **Vacunación en el niño alérgico a huevo**

Dos componentes de la vacuna triple vírica (sarampión y parotiditis) se obtienen a partir de virus vivos atenuados cultivados en fibroblastos de embrión de pollo y muchas de las reacciones atribuidas antes al huevo se debían a la gelatina presente en la vacuna; el riesgo de reacción alérgica grave tras esta vacuna es extremadamente bajo y las pruebas cutáneas a la vacuna no son predictivas de reacción alérgica tras la vacuna<sup>(16)</sup>, por lo que el comité de alergia alimentaria de la SEICAP emitió en 2006 un documento recomendando la vacuna triple vírica en los alérgicos a huevo en su centro de vacunación habitual, debiendo permanecer 60 minutos tras la vacunación y sólo en los niños con antecedente de reacción anafiláctica grave a huevo se recomienda la vacunación en medio hospitalario<sup>(28)</sup>.

## **PREVENCIÓN**

### **Dieta materna durante el embarazo**

Los antígenos de la dieta de la madre embarazada pueden pasar la placenta y la leche materna y pueden sensibilizar al feto o al lactante, por lo que se podría plantear el efecto

beneficioso de la supresión de ciertos alimentos en la dieta de la madre de un niño con riesgo alérgico (dermatitis atópica, asma). Los estudios no son concluyentes y no se recomienda que la madre realice ninguna limitación en su alimentación habitual ni durante el embarazo ni en la lactancia<sup>(7,16,29)</sup>. Se va a publicar próximamente en la revista de alergia de más impacto a nivel mundial, un artículo que demuestra que una ingesta mayor de leche, trigo y cacahuets durante el primer y segundo trimestre del embarazo está asociado con una disminución de alergia y asma en infancia hasta del 47%<sup>(30)</sup>, pero por otro lado el aumento en la ingesta de apio y de cítricos aumenta el riesgo de alergia alimentaria en el lactante<sup>(31)</sup>.

### Lactancia materna

El efecto protector de la lactancia materna en la prevención de enfermedades atópicas es desconocido, con estudios que encuentran un efecto beneficioso, pero otros no hayan ningún efecto, no obstante se recomienda mantener la lactancia materna exclusiva hasta los 4-6 meses<sup>(16,29,31)</sup>.

### Tipo de alimentación en el lactante: fórmula adaptada, hidrolizado, leche de soja

No hay evidencia sobre disminución de la incidencia de alergia alimentaria en el lactante con riesgo de alergia según el tipo de alimentación realizado<sup>(16,29)</sup>; parece que puede existir una disminución en la incidencia de dermatitis atópica si se realiza alimentación con fórmula hidrolizada<sup>(7)</sup>.

### Edad de introducción de alimentos alergénicos en el lactante

Existe poca evidencia del efecto protector que puede tener la introducción tardía de alimentos sólidos<sup>(16,31)</sup> y ahora incluso se habla del efecto protector de introducir determinados alimentos sólidos, como el huevo a los 4-6 meses, mientras está con lactancia materna<sup>(7,31)</sup> y está en prensa otro artículo que concluye que el incremento en la diversidad de alimentos durante el primer año de vida está asociada con un efecto protector en el desarrollo de asma o de alergia alimentaria<sup>(32)</sup>.

### Alimentos funcionales

Hay una revisión Cochrane sobre uso de prebióticos en la reducción de la prevalencia de alergia alimentaria en lactantes que concluye que puede tener algún efecto protector pero se necesitan más estudios<sup>(33)</sup>. También la WAO en el año 2012 revisa el papel de los probióticos y no encuentra efecto en la prevención o tratamiento de la enfermedad alérgica<sup>(34)</sup>. Una revisión sistemática reciente tampoco encuentra efecto beneficioso en el uso de suplementos de pre ni de probióticos<sup>(31)</sup>.

## CONCLUSIONES

La alergia alimentaria está aumentando, tanto por aumento de la incidencia como por disminución de la tolerancia, persistiendo durante más años. Los alimentos que con más frecuencia están implicados dependen de la edad, en niños pequeños predomina leche, huevo, pescado, trigo y en niños mayores se añade frutos secos, frutas y marisco. La clínica predominante es la cutánea y digestiva, pero está aumentando el número de reacciones anafilácticas.

El diagnóstico se realiza en base a una historia clínica compatible, con la realización de pruebas cutáneas y/o analíticas, mejoría tras la supresión del alimento y prueba de provocación oral positiva. La principal prueba diagnóstica es la provocación oral.

El tratamiento se basa en la supresión de ese alimento y de sus derivados, de la forma más completa posible. En caso de síntomas leves se recomienda la administración de antihistamínicos y si la reacción es grave, como es la anafilaxia, el tratamiento de elección es la adrenalina intramuscular; hay dispositivos autoinyectables para usarlos en el domicilio. Se está realizando la desensibilización oral con buenas expectativas.

No hay ninguna medida preventiva que se haya demostrado eficaz en la disminución de la incidencia de alergia alimentaria en el lactante de riesgo. También se está planteando la introducción de más cantidad de alimento bien durante el embarazo o entre el 4-6 mes de vida mientras esté con lactancia materna con resultados esperanzadores.

## BIBLIOGRAFÍA

1. EAACI. Declaración Pública sobre la Alergia a los Alimentos y la Anafilaxia. [Internet]. 2012 [Consultado: 6 Mar 2014]. Accesible en: <http://www.eaaci.org/attachments/FoodAllergy&AnaphylaxisPublicDeclarationSP.pdf>
2. Johansson SGO, Bieber T, Dahl R, Friedmann PS, Lanier BQ, Lockey RF, et al. Revised nomenclature for allergy for global use: Report of the Nomenclature Review Committee of the World Allergy Organization, October 2003. *J Allergy Clin Immunol.* 2004; 113: 832-6.
3. Johansson SGO, Hourihane JO, Bousquet J, Brujnzeel Koomen C, Dreborg S, Haahtela T, et al. A revised nomenclature for allergy. An EAACI position statement from the EAACI nomenclature task force. *Allergy.* 2001; 56: 813-24.
4. Lack G. Food Allergy. *N Engl J Med.* 2008; 359: 1252-60.
5. Longo G, Berti I, Burks AW, Krauss B, Barbi E. IgE-mediated food allergy in children. *Lancet.* 2013; 382: 1656-64.



6. Nwaru BI, Hickstein L, Panesar SS, Muraro A, Werfel T, Cardona V, et al. The epidemiology of food allergy in Europe: a systematic review and meta-analysis. *Allergy*. 2014; 69: 62-75.
7. Sicherer SH, Sampson HA. Food allergy: Epidemiology, pathogenesis, diagnosis, and treatment. *J Allergy Clin Immunol*. 2014; 133: 291-307.
8. Panesar SS, Javad S, de Silva D, Nwaru BI, Hickstein L, Muraro A, et al. The epidemiology of anaphylaxis in Europe: a systematic review. *Allergy*. 2013; 68: 1353-61.
9. Prescott S, Allen KJ. Food allergy: riding the second wave of the allergy epidemic. *Pediatr Allergy Immunol*. 2011; 22: 155-60.
10. Osborne NJ, Koplin JJ, Martin PE, Gurrin LC, Lowe AJ, Matheson MC, et al. Prevalence of challenge-proven IgE-mediated food allergy using population-based sampling and predetermined challenge criteria in infants. *J Allergy Clin Immunol*. 2011; 127: 668-76.
11. Sicherer SH. Epidemiology of food allergy. *J Allergy Clin Immunol*. 2011; 127: 594-602.
12. Lack G. Update on risk factors for food allergy. *J Allergy Clin Immunol*. 2012; 129: 1187-97.
13. Santos AF, Lack G. Food allergy and anaphylaxis in pediatrics: update 2010-2012. *Pediatr Allergy Immunol*. 2012; 23: 698-706.
14. Burks AW, Tang M, Sicherer S, Muraro A, Eigenmann PA, Ebisawa M, et al. ICON: food allergy. *J Allergy Clin Immunol*. 2012; 129: 906-20.
15. Elizur A, Rajuan N, Goldberg MR, Leshno M, Cohen A, Katz Y. Natural Course and Risk Factors for Persistence of IgE-Mediated Cow's Milk Allergy. *J Pediatr*. 2012; 161: 482-7.e1.
16. Boyce JA, Assa'ad A, Burks AW, Jones SM, Sampson HA, Wood RA, et al. Guidelines for the diagnosis and management of food allergy in the United States: report of the NIAID-sponsored expert panel. *J Allergy Clin Immunol*. 2010; 126: S1-58.
17. Sampson HA, Muñoz-Furlong A, Campbell RL, Adkinson NF, Bock SA, Branum A, et al. Second symposium on the definition and management of anaphylaxis: summary report-Second National Institute of Allergy and Infectious Disease/ Food Allergy and Anaphylaxis Network symposium. *J Allergy Clin Immunol*. 2006; 117: 391-7.
18. Muraro A, Roberts G, Clark A, Eigenmann PA, Halken S, Lack G, et al. The management of anaphylaxis in childhood: position paper of the European academy of allergology and clinical immunology. *Allergy*. 2007; 62: 857-71.
19. Sicherer SH. Food allergy: when and how to perform oral food challenges. *Pediatr Allergy Immunol*. 1999; 10: 226-34.
20. Fiocchi A, Brozek J, Schünemann HJ, Bahna SL, von Berg A, Beyer K, et al. World Allergy Organization (WAO) Diagnosis and Rationale for Action against Cow's Milk Allergy (DRAC-MA) Guidelines. *Pediatr Allergy Immunol*. 2010; 21: 1-125.
21. Peters RL, Gurrin LC, Allen KJ. The predictive value of skin prick testing for challenge-proven food allergy: a systematic review. *Pediatr Allergy Immunol*. 2012; 23: 347-52.
22. Peters RL, Allen KJ, Dharmage SC, Tang MLK, Koplin JJ, Ponsonby A-L, et al. Skin prick test responses and allergen-specific IgE levels as predictors of peanut, egg, and sesame allergy in infants. *J Allergy Clin Immunol*. 2013; 132: 874-80.
23. Bindslev-Jensen C, Ballmer-Weber BK, Bengtsson U, Blanco C, Ebner C, Hourihane J, et al. Standardization of food challenges in patients with immediate reactions to foods--position paper from the European Academy of Allergology and Clinical Immunology. *Allergy*. 2004; 59: 690-7.
24. Ford LS, Taylor SL, Pacenza R, Niemann LM, Lambrecht DM, Sicherer SH. Food allergen advisory labeling and product contamination with egg, milk, and peanut. *J Allergy Clin Immunol*. 2010; 126: 384-5.
25. Fleischer DM, Perry TT, Atkins D, Wood RA, Burks AW, Jones SM, et al. Allergic reactions to foods in preschool-aged children in a prospective observational food allergy study. *Pediatrics*. 2012; 130: e25-32.
26. De Silva D, Geromi M, Panesar SS, Muraro A, Werfel T, Hoffmann-Sommergruber K, et al. Acute and long-term management of food allergy: systematic review. *Allergy*. 2014; 69: 159-67.
27. Jones SM, Burks AW, Dupont C. State of the art on food allergen immunotherapy: Oral, sublingual, and epicutaneous. *J Allergy Clin Immunol*. 2014; 133: 318-23.
28. Comité de Alergia Alimentaria de la SEICAP. Vacuna Triple Vírica en niños alérgicos al huevo. Informe de la SEICAP [Internet]. [Consultado: 23 Mar 2014]. Accesible en: [http://www.seicap.es/documentos/archivos/informe\\_triple\\_huevo.pdf](http://www.seicap.es/documentos/archivos/informe_triple_huevo.pdf)
29. Chafen JJS, Newberry SJ, Riedl MA, Bravata DM, Maglione M, Suttrop MJ, et al. Diagnosing and managing common food allergies: a systematic review. *JAMA*. 2010; 303: 1848-56.
30. Bunyavanich S, Rifas-Shiman SL, Platts-Mills TA, Workman L, Sordillo JE, Camargo Jr. CA, et al. Peanut, milk, and wheat intake during pregnancy is associated with reduced allergy and asthma in children. *J Allergy Clin Immunol*. 2014; en prensa.
31. De Silva D, Geromi M, Halken S, Host A, Panesar SS, Muraro A, et al. Primary prevention of food allergy in children and adults: systematic review. *Allergy*. 2014; en prensa.
32. Roduit C, Frei R, Depner M, Schaub B, Loss G, Genuneit J, et al. Increased food diversity in the first year of life is inversely associated with allergic diseases. *J Allergy Clin Immunol*. 2014; en prensa.
33. Osborn DA, Sinn JKH. Probiotics in infants for prevention of allergy. *Cochrane database Syst Rev*. John Wiley & Sons, Ltd; 2013; 3: CD006474.
34. Fiocchi A, Burks W, Bahna SL, Bielory L, Boyle RJ, Cocco R, et al. Clinical Use of Probiotics in Pediatric Allergy (CUPPA): A World Allergy Organization Position Paper. *World Allergy Organ J*. 2012; 5: 148-67.

## Mesa Redonda: Problemática alergológica en Pediatría

### Urticaria crónica en Pediatría

S. DE ARRIBA MÉNDEZ<sup>1</sup>, J. PELLEGRINI BELINCHÓN<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Unidad de Neumología Infantil. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. <sup>2</sup>Centro de Salud de Pizarrales. Salamanca

#### INTRODUCCIÓN

El término urticaria engloba a un grupo de patologías muy heterogéneo, pero que se manifiestan de forma común en la piel en forma de habones y/o angioedema.

La lesión característica de la urticaria es el habón, que es una placa edematosa, con bordes geográficos y halo eritematoso, intensamente pruriginosa, evanescente y que desaparece a la presión. Un habón desaparece en menos de 24 horas, volviendo a estar la piel normal en esa localización. Esta lesión tiene similitud con las producidas por las ortigas (*urtica urens*), hecho que le ha dado su nombre.

Es una entidad frecuente, se estima que entre un 10 y un 20% de las personas en algún momento de su vida, presentan una urticaria aguda<sup>(1)</sup>. Para la urticaria crónica se describe una prevalencia de entre el 0,1% y el 1,8%<sup>(1,2)</sup>. En niños la prevalencia es menor, describiéndose entre el 0,1 y 0,3% de los niños en el Reino Unido<sup>(3)</sup>.

A pesar de ser un problema poco frecuente en niños, diferentes estudios muestran que su calidad de vida está muy afectada, interfiriendo en su sueño, su trabajo, sus momentos de ocio y demás aspectos analizados, siendo comparable con la de pacientes con cardiopatías isquémicas crónicas<sup>(4)</sup> y con una percepción de la calidad de vida peor que la de pacientes con patologías respiratorias alérgicas crónicas<sup>(5)</sup>.

Clásicamente las urticarias se clasifican, según su duración, en agudas y crónicas.

– *Urticaria aguda*: corresponde a más de dos tercios de los casos de urticaria. Se resuelve en menos de seis semanas. Su causa más frecuente en niños es la infecciosa y no precisa ningún estudio alergológico salvo que exista

una relación clara con un posible alérgeno como desencadenante.

– *Urticaria crónica*: aparece la mayor parte de los días de la semana durante un periodo de más de seis semanas. Este tipo de urticaria es la que va a centrar esta revisión.

Basándose en los estímulos implicados la urticaria se clasifica, según lo establecido por el panel de expertos de la *World Allergy Organization* (WAO)<sup>(6)</sup>, publicado en 2012 (Tabla I) en:

1. Urticaria espontánea aguda o crónica, según la duración o no mayor de seis semanas de los habones y/o angioedema.
2. Urticarias inducidas por estímulos físicos que englobarían la urticaria *a frigore*, urticaria retardada por presión, urticaria por calor local, urticaria solar, el dermatografismo o urticaria facticia y la urticaria o angioedema por vibración.
3. Otras urticarias inducibles: englobándose aquí la urticaria acuagénica, la colinérgica, la urticaria de contacto y la urticaria/anafilaxia inducida por ejercicio.

#### FISIOPATOLOGÍA

Las manifestaciones de urticaria vienen mediadas principalmente por los mastocitos de la piel, exactamente de la dermis superficial, aunque también se han implicado otras células, como los granulocitos, linfocitos, eosinófilos y basófilos. La liberación de mediadores por parte de estas células, principalmente de la histamina por parte de los mastocitos, causa picor, vasodilatación y acúmulo de líquido y proteínas.

TABLA I. CLASIFICACIÓN DE LAS URTICARIAS.

---

- Urticaria espontánea:
- Aguda
- Crónica
- Urticarias físicas:
- Dermografismo sintomático
- Urticaria por frío (urticaria <i>a frigore</i> )
- Urticaria retardada por presión
- Urticaria por calor
- Urticaria solar
- Urticaria o angioedema vibratorio
- Otras urticarias inducibles:
- Urticaria colinérgica
- Urticaria acuagénica
- Urticaria por contacto
- Urticaria/anafilaxia inducida por ejercicio

---

El angioedema es exactamente el mismo proceso pero causado por mastocitos y otras células en las capas más profundas de la dermis y en el tejido celular subcutáneo.

En principio se creía que el mecanismo implicado con mayor frecuencia era la respuesta de hipersensibilidad tipo I, a través de la IgE, pero posteriormente se ha visto que puede deberse también a la acción de autoanticuerpos IgG frente a la IgE y/o frente al receptor de la IgE en los mastocitos (respuesta tipo II). Éste tipo de mecanismo parece estar implicado en casi el 50% de las urticarias crónicas<sup>(7)</sup>. Asimismo, se han descrito respuestas tipo III (mediante inmunocomplejos) y tipo IV (células T).

Otro mecanismo sería la liberación de mediadores no mediada inmunológicamente como ocurre tras el estímulo de la inmunidad innata por activación de receptores tipo Toll o por anafilotoxinas del complemento, o bien por estímulo directo de factores físicos, ciertos tóxicos o fármacos. Se han observado receptores en los mastocitos para neurotransmisores y neuropéptidos que podrían explicar la influencia del estrés como desencadenante de lesiones en pacientes con urticaria crónica<sup>(8)</sup>.

Se ha comprobado que en los pacientes con urticaria crónica, y más aún, en los que tienen urticaria más severa, existe una disminución de los basófilos circulantes, probablemente por redistribución de los mismos desde el torrente sanguíneo hasta la piel<sup>(9)</sup>.

Con la activación de los mastocitos y basófilos cutáneos se produce una degranulación de mediadores que van a producir una respuesta inmediata, como son la histamina, proteasas, serotonina, TNF- $\alpha$ , y otros. Algunos de estos mediadores, como la IL-1 y el TNF- $\alpha$  van a favorecer la llegada a la dermis de otros tipos celulares como neutrófilos, eosinófilos y, con ellos, la liberación de citocinas por parte

de los mismos. Además de la degranulación y de la síntesis de citocinas y quimiocinas comentadas, se produce una activación de la vía de la ciclooxigenasa y de la lipooxigenasa, con producción de prostaglandinas y leucotrienos<sup>(8)</sup>.

El tipo de respuesta fisiopatológica parece variar entre pacientes y según el estímulo implicado, lo cual podría explicar por qué existe gran variabilidad en la efectividad de los fármacos.

## ETIOLOGÍA DE LA URTICARIA CRÓNICA ESPONTÁNEA

Los casos de urticaria no desencadenada por un estímulo físico o inducibles, son frecuentemente idiopáticos y, por tanto, no encontraremos ninguna etiología.

Las posibles causas serían:

### Infeciosa

Se han implicado virus, bacterias y parásitos.

Virus y bacterias son el desencadenante más frecuentemente implicado en la urticaria aguda en niños, siendo, en algunas series, la causa de más del 80% de los casos<sup>(10)</sup>.

Asimismo, en varias series se ha relacionado a la infección por *Helicobacter pylori* con urticaria crónica, encontrando respuestas positivas con resolución de la urticaria tras la erradicación de la bacteria, pero con resultados negativos en otros estudios, por lo que esta posible relación aún continúa en debate<sup>(11,12)</sup>.

La infección por *Streptococo* también ha sido clásicamente considerada un desencadenante de urticaria crónica, no sólo aguda, demostrándose en algunos estudios la eficacia del tratamiento de sinusitis, amigdalitis o infecciones dentales<sup>(13)</sup>. A pesar de ello, otros estudios no encuentran asociación tampoco con el *Streptococo*, al igual que sucede con las infecciones por parásitos. La infección por parásitos suele acompañarse de eosinofilia y antecedente de viaje a zona endémica, por lo que en estos casos habría que investigarla, pero existen datos discrepantes respecto a estas infecciones como causa de urticaria crónica<sup>(14)</sup>.

### Reacciones alérgicas mediadas por IgE

Esta etiología es excepcional en el caso de urticarias crónicas, debiendo pensarse en ella si existe una relación clara con un presunto alérgeno. Aunque es frecuente que se recomienden dietas exentas de ciertos alimentos y aditivos alimentarios y, algunos estudios tasas de respuesta entre el 30 y el 90% con dietas libres de pseudoalérgenos<sup>(15)</sup> no existe una clara evidencia al respecto y, actualmente no se

suelen recomendar, dado que, aunque en ocasiones pueden parecer efectivas al inicio, complican mucho la alimentación y al reintroducir los alimentos sospechosos no suele haber recaída, lo cual hace pensar que estos alérgenos no eran el origen de la urticaria<sup>(16)</sup>.

### Autoinmunidad

Como se comentaba antes, en los últimos años se ha puesto de manifiesto que en un porcentaje importante, entre el 35 y 45%, de pacientes con urticaria crónica existen anticuerpos IgG frente a la IgE o frente a la subunidad alfa del receptor de la IgE. Este mecanismo se pone de manifiesto con la inyección intradérmica de suero autólogo, evidenciándose una reacción positiva. Para algunos autores este tipo de urticaria es más persistente, pero para otros su conocimiento no aporta nada al diagnóstico o pronóstico de la enfermedad<sup>(7)</sup>.

## URTICARIAS FÍSICAS

Son entidades diferenciadas, donde los habones se producen debido a estímulos físicos como la presión, el frío, la vibración. En la última clasificación de la EAACI<sup>(17)</sup> se incluyen como tales el dermatografismo, la urticaria por frío, la urticaria retardada por presión, por calor, la urticaria solar y la urticaria o angioedema vibratorio. En cambio no se incluyen la colinérgica (por aumento de la temperatura corporal) ni la acuagénica, donde el estímulo es más químico que físico.

Suponen cerca de un 20% de los casos de urticaria crónica en adultos, y parecen ser más frecuentes en niños, siendo la causa más frecuente de urticaria crónica de causa conocida<sup>(3)</sup>.

Salvo en la urticaria retardada por presión, los habones de las urticarias física desaparecen antes que en el resto de urticarias crónicas, haciéndolo entre media y una hora después del estímulo<sup>(18)</sup>.

Es frecuente la coexistencia de varios tipos de urticaria física en un mismo paciente. Remiten espontáneamente pero a veces después de años de evolución.

La urticaria colinérgica, la urticaria por frío y la relacionada con el ejercicio físico pueden tener alguna reagudización grave, con síntomas extracutáneos, como anafilaxias graves, siendo estas tres urticarias las más frecuentes dentro de las físicas en niños, tras el dermatografismo.

### Dermatografismo

Es la forma más frecuente de urticaria física<sup>(3)</sup>. Muchas veces lo descubrimos preguntando sobre otras patologías

cutáneas como la dermatitis atópica o lo encontramos acompañando a otras formas de urticaria crónica. Existe un "dermatografismo simple" no pruriginoso, asintomático que afecta al 2-5% de la población. Las formas sintomáticas, molestas son mucho menos frecuentes y generalmente ocurren de forma esporádica.

En el caso del dermatografismo sintomático las lesiones aparecen antes de 5 minutos y duran más de 30 minutos, tras el roce con un objeto romo. Dentro de los dermatografismos sintomáticos se han descrito reacciones foliculares o inflamatorias, llamándose entonces "dermatografismo rojo".

Generalmente el dermatografismo se inicia sin un claro desencadenante aunque se han implicado infecciones bacterianas, fúngicas, escabiosis o el hecho de haber recibido penicilina o famotidina.

El dermatografismo se ha asociado a mayor respuesta bronquial a la metacolina y más reactividad frente a las picaduras de insecto y a una alta prevalencia de atopía<sup>(19)</sup>.

### Urticaria colinérgica

Su desencadenante es el aumento de temperatura corporal, por ejercicio físico, baños calientes, estrés emocional. No se desencadena por la fiebre.

Los habones suelen durar menos de hora y media y característicamente son muy pequeños, entre 2-4 mm con un gran halo eritematoso que a veces confluye. Es típica la localización en la cara en niños pequeños ante las rabieta.

Se puede diagnosticar con ejercicio o baño caliente para elevar un grado (0,7-1°C) la temperatura corporal. El ejercicio físico se interrumpirá ante el inicio de los síntomas, pudiéndose evitar los mismos con un enfriamiento rápido (ducha templada-fría). Si hubiese síntomas sistémicos se tratará como cualquier anafilaxia.

### Urticaria/anafilaxia por ejercicio físico

A veces requiere el haber ingerido un alimento determinado o un medicamento (AINE sobre todo) unas horas antes del ejercicio. Muchas veces progresa a anafilaxia. No se produce, a diferencia de la colinérgica, ante elevación de la temperatura con agua caliente. Si se relaciona con alimentos se debe evitar su consumo unas cuatro horas antes del ejercicio<sup>(20)</sup>.

Suele ser necesaria la toma de antihistamínicos previos al ejercicio y se aconseja realizarlo en compañía de alguien que sepa manejar la adrenalina, cuyo autoinyector debe llevar siempre.

En el caso de esta urticaria se considera relevante su relación con un alérgeno de la gliadina del gluten, la omega-5-gliadina<sup>(21)</sup>, y siempre se debe estudiar en estos casos.

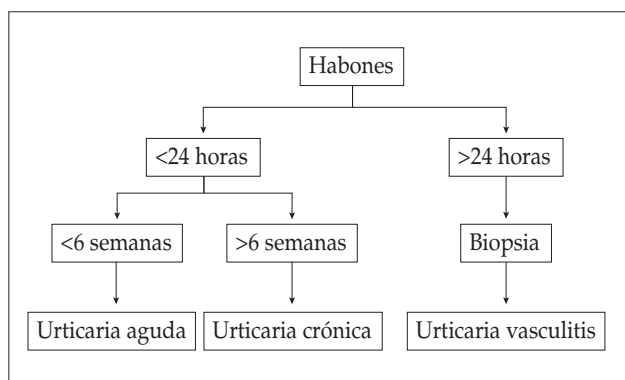


Figura 1. Diagnóstico de la urticaria.

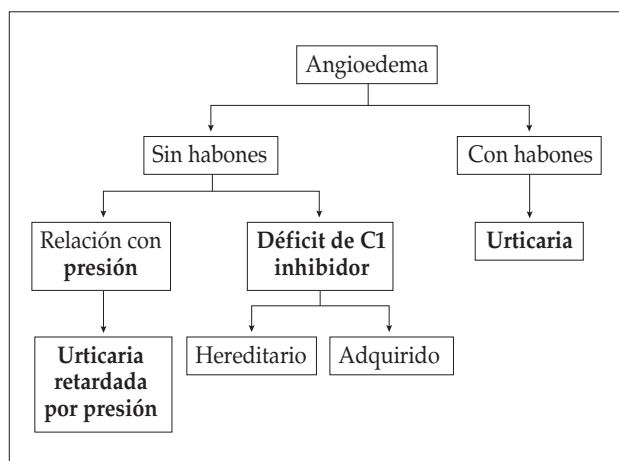


Figura 2. Diagnóstico del angioedema.

### Urticaria por frío (*a frigore*)

Las lesiones habonosas suelen ocurrir en una zona expuesta al frío cuando empieza a recalentarse. Suele resolverse en 1-2 horas. Puede dar lugar a síntomas sistémicos y hay descritas muertes por shock anafiláctico por inmersión en aguas frías. Las reacciones más graves se describen sobre todo con la realización de deportes acuáticos, por tanto, el periodo de mayor riesgo suele ser, paradójicamente el verano.

Se diagnostica con una provocación con cubito de hielo en el antebrazo. Las reacciones sistémicas ocurren sobre todo en los pacientes que tienen ya positiva la prueba a los 3 minutos. Se considera positivo el edema, no el enrojecimiento.

### Urticaria-angioedema retardada por presión

Entre 4-6 horas después de la presión. Dura desde horas a días. La cantidad de presión es variable. Los pacientes describen quemazón y dolor y se puede acompañar de artralgias. Típicamente tienen problemas con la ropa ajustada, por sentarse en superficies duras, por caminar largo tiempo (pies) o por llevar en las manos bolsas pesadas. A veces tienen edema en la parte de la cara que se apoya en la almohada al dormir.

### Otras urticarias físicas

Excepcionales en niños.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico clínico de urticaria o angioedema (Figs. 1 y 2) habitualmente no produce dificultades pero, en cambio, es difícil el diagnóstico etiológico, al cual no se llega en muchas

ocasiones. Los habones son similares en las diferentes formas de urticaria, únicamente los de la urticaria colinérgica son característicamente más pequeños, de pocos milímetros de tamaño, por lo cual, la clínica no nos va a permitir realizar un diagnóstico etiológico en la gran mayoría de los casos.

### Diagnóstico diferencial

Debemos hacer diagnóstico diferencial con la urticaria vasculitis (en el caso de las vasculitis, las lesiones suelen ser más dolorosas que pruriginosas, con aspecto equimótico, suelen durar más de 36-48 horas y suelen dejar equimosis o hiperpigmentación residual). Es rara en niños, puede verse en el lupus, púrpura de Schönlein-Henoch, en la hepatitis B.

Otros posibles diagnósticos diferenciales serían: las picaduras (urticaria papular), el eritema multiforme, la dermatitis herpetiforme, la urticaria pigmentosa, los mastocitomas y síndromes que cursan con habones (Muckle-Wells, síndrome de Schnitzler, de Gleich y síndrome de Well)<sup>(17)</sup>.

### Exámenes complementarios

Las guías para la urticaria de la Academia Europea de Alergología, la Organización Mundial para la Alergia y Foro Dermatológico Europeo de 2009<sup>(22)</sup> indican que no es necesario ningún examen complementario para el diagnóstico de la urticaria aguda.

En el caso de las urticarias crónicas, si parecen tener un desencadenante mecánico estará indicado una prueba de provocación para ese estímulo, como la prueba del cubito de hielo en el caso de la urticaria *a frigore*. En el caso de urticarias crónicas espontáneas se debe realizar un hemograma con PCR o VSG y de forma individualizada, solicitar test para despistaje de infecciones como sinusitis, infecciones

dentales, *Helicobacter pylori*, anisakis, parásitos en heces, serologías de hepatitis, parvovirus B19... estudios de una posible alergia tipo I (pruebas cutáneas, IgE específicas o pruebas de provocación), estudio de hormonas tiroideas y anticuerpos antitiroideos, autoanticuerpos, test del suero autólogo o incluso una biopsia cutánea.

## TRATAMIENTO

### Evitar el desencadenante

1. *Alérgenos*. Si existe un alimento o medicamento sospechoso de provocar la urticaria deben retirarse, aunque únicamente podrá ser implicado con seguridad tras haberlo reintroducido en una prueba de provocación controlada. Los antiinflamatorios no esteroideos típicamente desencadenan reagudizaciones en los pacientes con urticaria crónica espontánea, por ello su eliminación sólo mejorará los síntomas.
2. *Estímulos físicos*. Tras el diagnóstico de una urticaria física se deben dar unas pautas de eliminación de ese estímulo, aunque a veces el umbral es tan bajo que es imposible evitarlos. En niños con urticaria por frío se deben prohibir los baños en aguas frías, así como la toma de helados de hielo que a veces son mal tolerados. Se tendrá por tanto especial cuidado en las épocas de verano dado que entonces se producen los mayores accidentes por descuidos.
3. *Erradicación de las infecciones*. Aunque como ya se ha comentado, no se tiene certeza sobre si algunas de las infecciones relacionadas con urticarias son meras coincidencias, pero deberían tratarse las parasitosis intestinales, la infección por *Helicobacter pylori* y, las más importantes en niños, las infecciones del tracto nasofaríngeo-sinusal.
4. *Cambios en la dieta*. No indicados salvo etiología alérgica.

### Tratamiento farmacológico

1. *Antihistamínicos H<sub>1</sub>*. Se describe el control de los síntomas en el 60% de los pacientes tratados con anti-H<sub>1</sub>. Son efectivos los anti-H<sub>1</sub> de primera o de segunda generación. En las guías se aconsejan los de segunda generación en base a los efectos de sedación, sequedad oral, que presentan los de primera generación. Estos efectos secundarios parecen desaparecer a lo largo de la primera semana, por lo que en el caso del tratamiento de la urticaria crónica, que se va a extender durante meses o años, podrían utilizarse ambos. Hay pacientes que requieren tres y cuatro veces la dosis normal<sup>(23)</sup>.

La utilización de los anti-H<sub>1</sub> de primera generación no está aprobada en menores de dos años, ya que puede producir paradójicamente agitación. En niños mayores suelen ser bien tolerados y suelen ser bien admitidos los aumentos graduales de dosis. Algunos autores utilizan un anti-H<sub>1</sub> de primera generación por las noches, combinado con uno de segunda generación por las mañanas, con buenos resultados, aunque esta pauta no ha sido comparada con otras en términos de eficacia o de efectos adversos.

2. *Antileucotrienos*. Se sabe que los leucotrienos están implicados en la patogénesis de esta enfermedad y hay ya estudios que ponen de manifiesto la mejoría de los síntomas con los antileucotrienos en monoterapia o añadidos a los antihistamínicos, pero la evidencia actual es baja, aunque parece ser mayor en el subgrupo de pacientes con urticaria crónica que se exacerba con la toma de AINE<sup>(24)</sup>.
3. *Antihistamínicos H<sub>2</sub>*. Algunos de los pacientes que no han respondido con antihistamínicos H<sub>1</sub> lo hacen al añadir antiH<sub>2</sub>, pero actualmente el nivel de evidencia de mejoría con esta medida es bajo.
4. *Omalizumab*. Estudio recientes están obteniendo resultados prometedores, con más del 75% de respuesta en el caso de urticarias que no ha respondido a los antihistamínicos a altas dosis<sup>(25)</sup>. Se han visto respuestas tanto en pacientes con test del suero autólogo positivo como en los que no ha podido demostrarse un proceso autoinmune<sup>(26)</sup>.
5. *Ciclosporina*. Con respuesta entre un 75 y 80%, aunque no hay mucha experiencia en niños para urticaria crónica. Sus efectos secundarios requieren una monitorización estrecha<sup>(27)</sup>.
6. *Corticoides orales*. Se admite su utilización en periodos cortos de reagudización con mala respuesta a los antihistamínicos. Generalmente con dosis bajas (unos 10-25 mg. al día en adultos) suelen controlarse los síntomas. Al suspenderlos es frecuente la recaída y se ha visto que no alteran la evolución a largo plazo de la urticaria crónica.
7. *Medicación tópica*. No está indicado este tipo de terapia, al considerarse la urticaria una enfermedad más sistémica que cutánea. El uso de antihistamínicos tópicos está contraindicado por la posibilidad de desarrollar una dermatitis de contacto.

El panel de expertos Europeos y Mundiales en sus guías publicadas en *Allergy* en 2009<sup>(22)</sup> recomiendan para el tratamiento de la urticaria crónica el protocolo que se expo-

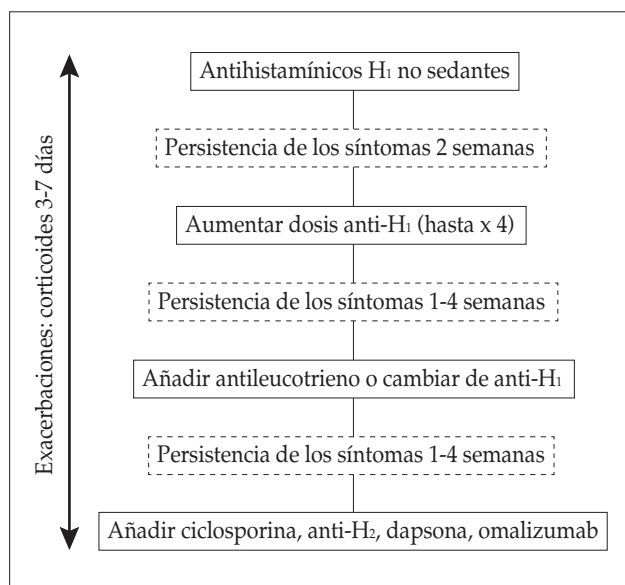


Figura 3. Manejo de la urticaria crónica según las guías de 2009.

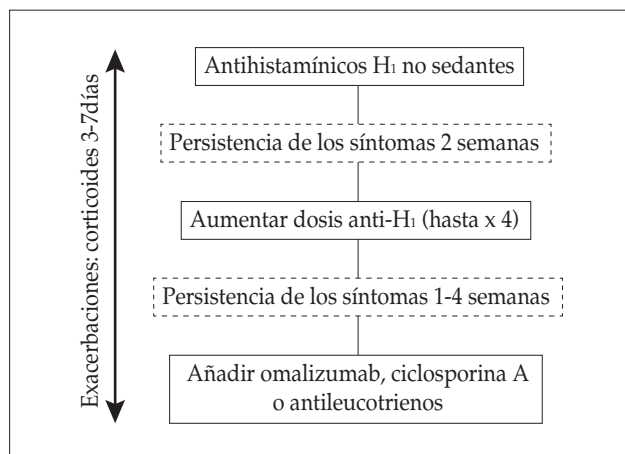


Figura 4. Algoritmo de manejo de la urticaria crónica. Modificado de Maurer y cols. (28).

ne en la figura 3, a pesar de ello, cabría destacar que los nuevos estudios que se han publicado con fármacos como el omalizumab y la ciclosporina, y los nuevos consensos que han ido surgiendo, han hecho que se espere un nuevo documento de posicionamiento internacional que va a publicarse en los próximos meses de 2014. En este nuevo consenso, a diferencia del anterior, se indica en el tercer paso (Fig. 4) la utilización de omalizumab, ciclosporina o antileucotrienos y se eliminan fármacos como la dapsona o los anti-H<sub>2</sub> por su baja evidencia como tratamiento de la urticaria crónica<sup>(28)</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- Greaves M. Chronic urticaria. *J Allergy Clin Immunol.* 2000; 105: 664-72.
- Zuberbier T, Balke M, Worm M, Edenharter G, Maurer M. Epidemiology of urticaria: a representative cross-sectional population survey. *Clin Exp Dermatol.* 2010; 35: 869-73.
- Khakoo G, Sofianou-Katsoulis A, Perkin MR, Lack G. Clinical features and natural history of physical urticaria in children. *Pediatr Allergy Immunol.* 2008; 19(4): 363-6.
- O'Donnell BF, Lawlor F, Simpson J, Morgan M, Greaves MW. The impact of chronic urticaria on the quality of life. *Br J Dermatol.* 1997; 136(2): 197-201.
- Baiardini I, Giardini A, Pasquali M, Dignetti P, Guerra L, Specchia C, et al. Quality of life and patients' satisfaction in chronic urticaria and respiratory allergy. *Allergy.* 2003; 58(7): 621-3.
- Sánchez-Borges M, Asero R, Ansotegui IJ, Baiardini I, Bernstein JA, Canonica GW, et al. *WAO Journal* 2012; 5: 125-47.
- Schocket AL. Chronic urticaria: pathophysiology and etiology, or the what and why. *Allergy Asthma Proc.* 2006; 27(2): 90-5.
- Hennino A, Bérard F, Guillot I, Saad N, Rozières A, Nicolas JF. Pathophysiology of urticaria. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2006; 30(1): 3-11.
- Grattan CE, Dawn G, Gibbs S, Francis DM. Blood basophil numbers in chronic ordinary urticaria and healthy controls: diurnal variation, influence of loratadine and prednisolone and relationship to disease activity. *Clin Exp Allergy.* 2003; 33(3): 337-41.
- Mortureux P, Léauté-Labrèze C, Legrain-Lifermann V, Lamireau T, Sarlangue J, Taïeb A. Acute urticaria in infancy and early childhood: a prospective study. *Arch Dermatol.* 1998; 134(3): 319-23.
- Magen E, Delgado JS. Helicobacter pylori and skin autoimmune diseases. *World J Gastroenterol.* 2014; 20(6): 1510-6.
- Schnyder B, Helbling A, Pichler WJ. Chronic idiopathic urticaria: natural course and association with Helicobacter pylori infection. *Int Arch Allergy Immunol.* 1999; 119(1): 60-3.
- Calado G, Loureiro G, Machado D, Tavares B, Ribeiro C, Pereira C, Luís AS. Streptococcal tonsillitis as a cause of urticaria: tonsillitis and urticaria. *Allergol Immunopathol (Madr).* 2012; 40(6): 341-5.
- Cribier B, Noacco G. Chronic urticaria and infectious diseases. *Ann Dermatol Venereol.* 2003; 130 Spec No 1: 1S43-52.
- Magerl M, Pisarevskaja D, Scheufele R, Zuberbier T, Maurer M. Effects of a pseudoallergen-free diet on chronic spontaneous urticaria: a prospective trial. *Allergy.* 2010; 65(1): 78-83.
- Kaplan AP. What the first 10,000 patients with chronic urticaria have taught me: a personal journey. *J Allergy Clin Immunol.* 2009; 123(3): 713-7.
- Zuberbier T, Asero R, Bindslev-Jensen C, Canonica GW, Church MK, Gimenez-Arnau A, et al. EAACI/GA2LEN/EDF/WAO guideline: definition, classification and diagnosis of urticaria. *Allergy.* 2009; 64: 1417-26.

18. Greaves M. Chronic urticaria in childhood. *Allergy*. 2000; 55: 309-20.
19. Martorell A, Sanz J, Ortiz M, Julve N, Cerdá JC, Ferriols E, Alvarez V. Prevalence of dermographism in children. *J Investig Allergol Clin Immunol*. 2000; 10(3): 166-9.
20. Kivity S, Snech E, Grief J, Topilsky N, Mekori YA. The effect of food and exercise on the skin response to compound 48/80 in patients with food-associated, exercise-induced urticaria angioedema. *J Allergy Clin Immunol*. 1988; 81: 1155-8.
21. Palosuo K, Alenius H, Varjonen E, et al. A novel wheat gliadin as cause of exercise-induced anaphylaxis. *J Allergy Clin Immunol*. 1999; 103: 912-7.
22. Zuberbier T, Asero R, Bindslev-Jensen C, Canonica GW, Church MK, Giménez-Arnau AM et al. EAACI/GA2LEN/EDF/WAO Guideline: Management of urticaria. *Allergy*. 2009; 64: 1427-43.
23. Kaplan AP. Treatment of chronic spontaneous urticaria. *Allergy Asthma Immunol Res*. 2012; 4(6): 326-31.
24. Asero R. Leucotriene receptor antagonists may prevent NSAID-induced exacerbations in patients with chronic urticaria. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2000; 85(2): 156.
25. Metz M, Ohanian T, Church MK, Maurer M. Omalizumab is an effective and rapidly acting therapy in difficult-to-treat chronic urticaria: a retrospective clinical analysis. *J Dermatol Sci*. 2014; 73: 57-62.
26. Ferrer M, Gamboa P, Sanz ML, Goikoetxea MJ, Cabrera-Freitag P, Javaloyes G, et al. Omalizumab is effective in nonautoimmune urticaria. *J Allergy Clin Immunol*. 2011; 127: 1300-2.
27. Grattan CE, O'Donnell BF, Francis DM, Niimi N, Barlow RJ, Seed PT et al. Randomized double-blind study of cyclosporin in chronic 'idiopathic' urticaria. *Br J Dermatol*. 2000; 143(2): 365-72.
28. Maurer M, Magerl M, Metz M, Zuberbier T. Revisions to the international guidelines on the diagnosis and therapy of chronic urticaria. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2013; 11(10): 971-8.



## Mesa Redonda: Problemática alérgica en Pediatría

### Sibilancias en el lactante

J. PELLEGRINI BELINCHÓN<sup>1</sup>, S. DE ARRIBA MÉNDEZ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centro de Salud de Pizarrales. Salamanca. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Unidad de Neumología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Tratar las sibilancias en el lactante en una mesa de alergia en la infancia, hace necesario realizar una serie de consideraciones con respecto a las sibilancias en los primeros meses de vida. La historia natural de las sibilancias en esta edad es importante por varias razones, por una parte porque la exposición a determinados antígenos, tanto alimentarios como neumoaérgenos<sup>(1)</sup> o incluso infecciones víricas pueden condicionar el desarrollo posterior de alergia y/o asma, por otra parte la mayoría de los niños asmáticos han presentado episodios de sibilancias antes de los 3 años de edad.

La sibilancia, es un signo inespecífico ocasionado por la limitación al flujo aéreo a través de vías aéreas estrechas y que se genera por la presencia de un flujo turbulento que causa oscilación de la pared bronquial. La estrechez de las vías aéreas en los primeros meses de vida y las respuestas habituales del pulmón ante agresiones externas con inflamación de la pared bronquial, broncoconstricción y producción de moco, hacen que las sibilancias en estas edades sean más frecuentes que en etapas posteriores de la infancia<sup>(2)</sup>.

Por lo tanto, las sibilancias recurrentes (SR) en los primeros meses de vida las podemos considerar como causadas por un conjunto muy variado de alteraciones, probablemente con distintos mecanismos fisiopatológicos, pero con una expresión clínica común en forma de obstrucción recurrente de la vía aérea.

Aunque la mayoría de los lactantes con SR tienen un problema transitorio que se soluciona espontáneamente durante los primeros años de vida, una parte de ellos desarrollará asma que se podrá prolongar durante toda la vida<sup>(3)</sup>.

### ETIOLOGÍA DEL ASMA, GENÉTICA Y EPIGENÉTICA

A pesar de que se ha avanzado mucho en el conocimiento sobre la etiología del asma, todavía queda un largo camino por recorrer. La influencia familiar es un hecho reconocido desde hace años y sabemos que es más frecuente el desarrollo del asma en un niño si sus padres son asmáticos, así como la mayor concordancia en gemelos idénticos<sup>(4)</sup>. La epidemiología del asma indica que el patrón hereditario no sigue el modelo mendeliano clásico, se trata de una enfermedad poligénica que no depende de un único gen sino de varios, a diferencia de otras enfermedades en las que se ha observado que la alteración en un único gen es capaz de producirlas.

Los estudios en gemelos han puesto de manifiesto que la "capacidad de heredar el asma" es aproximadamente del 60%<sup>(4,5)</sup>, lo que indica que el 40% restante dependerá de otros factores.

Se trata por lo tanto de una enfermedad de origen multifactorial, en la que la susceptibilidad de la persona para presentar asma no solamente está determinada por la presencia de ciertos genes en una combinación propia, sino que además se precisa de la participación de factores ambientales, siendo importante el momento de la vida en que estos interactúen<sup>(6)</sup>.

Para poder realizar estudios genéticos es preciso tener bien definido el grupo de personas que presentan la enfermedad. Esto, en el caso del asma es muy complicado, ya que la selección de candidatos a estudiar se basa en criterios clínicos, de hiperreactividad bronquial, inflamación pulmonar, de respuesta al tratamiento o criterios espirométricos, lo que da una variabilidad importante y aumenta la complejidad<sup>(7)</sup>.

Por lo tanto, en casos como el asma infantil y más las sibilancias recurrentes en los primeros meses de vida que no tienen una base bioquímica y fisiológica perfectamente definida, es necesario al menos por ahora, asociar los estudios genéticos a estudios epidemiológicos.

En el momento actual sabemos que algunos genes tienen variantes asociadas estadísticamente con el asma y podrían participar en su patogenia y que existen determinadas regiones cromosómicas en las que se sospecha que pueden encontrarse genes asociados con la capacidad para desarrollar asma.

Existen varios sistemas para identificar los posibles genes causantes del asma. Seleccionando “**regiones candidatas**” que son aquellas que codifican proteínas relacionadas con la enfermedad o bien mediante la “**búsqueda amplia del genoma**” es decir buscando pequeñas variaciones en la secuencia genética contenidas en regiones codificantes<sup>(5,7,8)</sup>.

También se estudian los polimorfismos<sup>(7,9,10)</sup> de un determinado gen, es decir, sus variaciones en la secuencia de DNA, cuando se producen en más del 1% de la población. Si el polimorfismo se encuentra en la zona codificadora del gen, se podrá alterar la función fisiopatológica de este al alterarse la proteína codificada, en caso de que se sitúe en la región reguladora del gen, no se afectará a la codificación pero puede verse afectada la expresión de dicho gen, por último si el polimorfismo se produce en una parte no codificadora ni reguladora, se desconoce su posible impacto.

La epigenética hace referencia, en un sentido amplio, al estudio de todos aquellos factores no genéticos que intervienen en la determinación y desarrollo de un organismo.

Consisten en modificaciones químicas que incluyen la metilación del DNA, la acetilación, metilación o fosforilación de las histonas y otros procesos. Estos cambios hacen que un determinado gen pueda expresarse o no<sup>(11)</sup>.

Por lo tanto podemos decir que la epigenética produce modificaciones en la expresión de genes, sin cambios en la secuencia del DNA, y estas modificaciones son heredables. Una de las fuentes de mayores modificaciones de los genes la constituye los factores ambientales, que pueden afectar a uno o varios genes con múltiples funciones. Por medio de la regulación epigenética se puede observar como es la adaptación al medio ambiente, dada la plasticidad del genoma, el cual tiene como resultado la formación de distintos fenotipos, dependientes del medio ambiente al que sea expuesto el organismo.

Las modificaciones que se dan presentan un alto grado de estabilidad y aunque son potencialmente reversibles, al ser heredables permite que se puedan mantener en un linaje celular por varias generaciones.

La epigenética podría explicar no sólo las discordancias observadas entre gemelos monocigotos sino también fenómenos como expresión distinta de la herencia de un rasgo por vía paterna o materna, el por que unas personas desarrollan la enfermedad en un momento de la vida y otras en otro, la influencia de la dieta, el humo del tabaco, oxidantes, infecciones, alérgenos, enfermedades maternas, etc.<sup>(7,12)</sup>.

En el momento actual se piensa que en la relación genética-epigenética, expresada en términos de exposición ambiental, es muy importante el momento del desarrollo del sistema inmunitario en el que se produce la interacción, así la vida uterina es posiblemente el momento más crítico en la programación del desarrollo, cuando las exposiciones ambientales pueden tener el mayor potencial de influir en la evolución de la función y la estructura fetal.

En los últimos años ha habido progresos importantes en la comprensión de los mecanismos epigenéticos a través de los que se puede alterar la expresión de genes fetales y contribuir al aumento de la prevalencia de determinadas enfermedades como el asma en la infancia. La exposición microbiana, cambios dietéticos, humo de tabaco y contaminantes, pueden inducir cambios epigenéticos en la expresión de genes y alterar el riesgo de padecer asma en los primeros años de la vida<sup>(13)</sup>.

Así, las complejas interacciones pre y postnatales entre la predisposición genética y los factores ambientales pueden generar distintas respuestas de desarrollo broncopulmonar e inmunológico que condicionen la aparición de diferentes fenotipos de sibilancias, en niños que en el futuro serán asmáticos o no<sup>(14)</sup>.

## FISIOPATOLOGÍA. DIFERENCIAS ENTRE EL LACTANTE Y NIÑOS MAYORES

En el momento actual se piensa que el asma del adolescente y del adulto puede estar ya determinado<sup>(15)</sup> desde la primera infancia, marcado por factores antenatales y postnatales en una ventana de oportunidad que abarca los 3 primeros años en los que existiría la posibilidad de intervenir para minimizar el deterioro pulmonar, pues se ha descrito que una vez establecida la función pulmonar a los 6 años, persistirá en el futuro<sup>(16)</sup>, independientemente de las intervenciones que se realicen. Por lo tanto es importante recordar, aunque de forma necesariamente simplificada, la fisiopatología.

Los mecanismos fisiopatológicos que desencadenan la resistencia al flujo aéreo, y por lo tanto la producción de sibilancias, son inflamación, obstrucción, hiperrespuesta bronquial y en caso de cronificarse se puede producir remodelado de la vía aérea.

La inflamación se produce como respuesta de un tejido vascularizado ante una agresión. En la inflamación asmática participan especialmente linfocitos, mastocitos y eosinófilos. Pero en algunos casos, sobre todo en niños pequeños, los neutrófilos parecen desempeñar un papel importante<sup>(17)</sup>.

En la inflamación están implicados mecanismos inmunológicos, que pueden estar mediados o no por IgE, y otros no inmunológicos. Al menos en niños mayores, con frecuencia el asma es alérgica, y está mediada por mecanismos inmunológicos IgE dependientes. En este caso, los linfocitos Th2 son inicialmente activados por el alérgeno, que ha sido presentado por células presentadoras de antígenos. La activación de los linfocitos Th2 induce la formación de interleucinas (como las IL 4,5 y 13) de moléculas de adhesión y la síntesis de IgE específica por parte de los linfocitos B.

La IgE se une entonces a los receptores de mastocitos, basófilos y eosinófilos, y producen la sensibilización del sujeto. De esta forma, una nueva exposición al alérgeno interactúa con la IgE específica presente en la membrana de las células diana provocando la liberación de los mediadores de la inflamación<sup>(18)</sup>.

Existe además un mecanismo no inmunológico que mantiene y aumenta la respuesta inflamatoria mediante la formación de citoquinas por parte de células epiteliales, endoteliales y fibroblastos de la vía respiratoria y de la liberación de neuropéptidos cuando las fibras nerviosas son estimuladas por irritantes inespecíficos<sup>(18)</sup>.

La inflamación es, por tanto, el resultado de la interacción compleja de diferentes células, donde los eosinófilos tienen un papel importante en el asma atópica y donde los neutrófilos, se ha visto en los últimos años, que pueden liberar gran cantidad de enzimas preformadas y compuestos citotóxicos y que parecen tener mucha importancia en los procesos de sibilancias y/o asma exacerbados por infecciones virales en los niños pequeños<sup>(17)</sup>.

La hiperreactividad bronquial se define como la respuesta exagerada de las vías aéreas ante una gran variedad de estímulos "provocadores" que causan estrechamiento de la vía. Aunque los mecanismos responsables de esta hipersensibilidad no son bien conocidos si parecen estar relacionados con un entorno alterado del músculo liso bronquial, su contractibilidad y con cambios inflamatorios de la pared bronquial.

La obstrucción se define como una limitación al flujo aéreo, producida por diversos mecanismos: contracción del músculo liso, edema de la mucosa bronquial, ocupación de la luz bronquial por secreciones mucosas y restos de descamación de la mucosa dañada por la acción de las células que intervienen en la inflamación y sus mediadores.

Por último, el remodelado de la vía aérea se define en su forma más amplia, como la alteración en tamaño, masa o número de los componentes estructurales de un tejido que aparecen durante el crecimiento o bien provocados como respuesta a una agresión. Así el remodelado es beneficioso en el crecimiento pulmonar pero supone un problema cuando hay cambios estructurales provocados por la cicatrización crónica causada por los intentos sucesivos de reparación tras el daño recurrente en la vía aérea. Durante mucho tiempo se pensó que el remodelado es consecuencia siempre de la inflamación, pero en los últimos años se ha sugerido que pueda ser un episodio independiente de la inflamación y que puede contribuir por si mismo al desarrollo y persistencia de la inflamación de la vía aérea<sup>(17)</sup>.

Resumiendo en el caso de las sibilancias en los niños pequeños en los primeros meses de vida, sobre todo en el caso de lactantes atópicos, las sibilancias no se deberían a la relación causa-dosis-efecto entre exposición a neuroalérgenos y síntomas, sino a la combinación de factores genéticos y ambientales que son capaces de alterar las vías aéreas y la respuesta inmunológica, además los virus, en estas edades, serán capaces de desencadenar sibilancias tanto en niños atópicos como no atópicos, pero en otros niños nunca las llegan a producir.

Por lo tanto existe una predisposición genética al asma, así hay personas atópicas que tras exposiciones mínimas desarrollan asma y otras que con exposiciones máximas nunca desarrollan síntomas y la edad puede ser determinante.

La epigenética aclara como factores ambientales como la alimentación, la exposición al humo del tabaco, lactancia materna, polución ambiental o infecciones pueden influir en el desarrollo del asma.

De esta forma las interacciones ante y postnatales entre distintos factores ambientales y la predisposición genética de cada individuo generan distintas respuestas de desarrollo pulmonar e inmunológico que pueden ser capaces de determinar la aparición de diferentes fenotipos de sibilancias en niños que en el futuro serán asmáticos o que no lo serán, y que veremos más adelante<sup>(19)</sup>.

Aunque no los vamos a desarrollar en esta sesión, se han descrito distintos fenotipos para valorar que lactantes con sibilancias serán o no futuros asmáticos<sup>(20-22)</sup>.

## ESTUDIO INTERNACIONAL DE SIBILANCIAS EN LACTANTES

El asma es la enfermedad crónica más frecuente en la infancia y en una u otra medida afecta aproximadamente a un

10% de la población infantil de los países desarrollados<sup>(23-25)</sup>. El *International Study of Asthma and Allergies in Childhood* (ISAAC) ha permitido conocer que la prevalencia del asma en España en niños mayores es relativamente baja: aproximadamente un 9% de los niños de 13-14 años reconocen haber tenido síntomas durante el año anterior, y el 10% de padres de niños de 6-7 años informan que sus hijos han padecido sibilancias en el mismo período. Esta prevalencia ha permanecido constante en los niños mayores entre 1994 y 2002, mientras que ha aumentado ostensiblemente (de 7% a 10%) en los niños de 6-7 años<sup>(25-27)</sup>.

A pesar de que las sibilancias son uno de los problemas más prevalentes en los primeros años de vida, no ha habido hasta ahora, a nivel internacional estudios amplios, exhaustivos, que utilizando la misma metodología, permitan comparar la epidemiología de sibilancias en niños de corta edad en distintos países con diferente nivel de desarrollo.

Para poder desarrollar un amplio estudio internacional sobre las sibilancias en los primeros años de vida, fue propuesto por algunos de los coordinadores del ISAAC realizar un estudio del mismo tipo y siguiendo una metodología parecida, que permitiera comparaciones entre países y dentro de cada país; pero que se centrara en las sibilancias durante el primer año de vida.

El Estudio Internacional de Sibilancias en Lactantes (EISL) se diseñó con el fin de estudiar otros factores distintos a los virus que puedan influir en la génesis de sibilancias durante el primer año de vida del niño<sup>(28)</sup>. Se trata de un estudio multicéntrico internacional de tipo trasversal basado en la población general, de la que se ha extraído la muestra de niños de un año de vida.

Han participado diversos países de Latinoamérica (Brasil, Chile, Colombia, Venezuela y México) y de Europa (España y Holanda). En cada país se han formado uno o varios grupos, así en España iniciaron el estudio Murcia, Bilbao, La Coruña y Valencia y posteriormente Salamanca y Cantabria han comenzado a comunicar sus primeros resultados.

El estudio se ha realizado mediante la aplicación del cuestionario del EISL que consta de 77 preguntas con 118 ítems con preguntas sobre características demográficas, distintas cuestiones acerca del hogar y del entorno del niño y su familia, hábitos alimenticios de la madre durante la gestación, enfermedades y toma de medicaciones, complicaciones durante el parto, antecedentes atópicos familiares y sobre eccema en el niño, asistencia a guardería, tabaquismo familiar, procesos de sibilancias, características y gravedad de los mismos, así como tratamientos efectuados.

Se definen como "sibilancias recurrentes", el haber presentado 3 o más episodios de sibilancias durante el primer año de vida.

La variable principal del estudio fue la presencia o ausencia de sibilancias recurrentes durante el primer año de la vida, utilizándose como variable dependiente en el estudio de asociación.

Se realizó la validación del cuestionario<sup>(29)</sup> y sus resultados de sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y valor predictivo negativo son equivalentes a los encontrados por otros cuestionarios frente a pruebas objetivas<sup>(30)</sup>. La metodología utilizada en el EISL se basa en la empleada en el ISAAC en sus fases I y III en niños mayores<sup>(31)</sup>.

Se consideró que el niño había presentado "sibilancias" cuando la respuesta a la pregunta: "¿Ha tenido su hijo/a silbidos o pitos en el pecho en sus primeros 12 meses de vida?" fue positiva.

#### EISL SALAMANCA

En el EISL Salamanca se ha extraído la muestra entre los niños de un año de vida, nacidos en la provincia de Salamanca entre el 1 de junio de 2008 y el 31 de mayo de 2010.

El cuestionario se entregó a los padres de los niños que acudieron a todos los Centros de Salud de los centros estudiados a los 12 meses, o bien a los 15 meses de edad, pero si la encuesta se realizó a los 15 meses se advertía que todas las preguntas eran referidas al primer año de vida del niño.

Se excluyeron del estudio aquellos niños cuyos padres no cumplimentaron la encuesta, lo hicieron de manera incompleta o incorrecta, desconocían el número de episodios de sibilancias que habían tenidos sus hijos en el primer año de vida o no firmaron el consentimiento informado.

Con respecto al análisis estadístico, para el estudio descriptivo de las variables cualitativas se han obtenido frecuencias y porcentajes. Para las variables cuantitativas, media y error estándar.

La significación estadística para la asociación de variables cualitativas se ha contrastado con el test Chi-cuadrado y Odds Ratio (OR) con intervalo de confianza del 95% (95% CI).

Para evaluar la relación entre variables cualitativas y cuantitativas se ha utilizado el test T de student y/o ANOVA según procede; se declaró significación para un p-valor menor de 0,05.

Para los cálculos se ha utilizado el programa estadístico SPSS v.18. Se ha calculado el OR con sus correspondientes intervalos de confianza del 95. Una vez detectadas las variables relacionadas de forma significativa con la presencia de SR, (p-valor <0,05), utilizando modelos de regresión logística, se ha construido un modelo multivariante de regresión

logística múltiple, considerando todas esas variables, el cual nos ha permitido estimar la probabilidad de aparición de SR y cuantificar la aportación de cada variable en presencia de las demás.

En el EISL Salamanca se han detectado como factores de riesgo para presentar SR durante el primer año de vida, el tabaquismo materno durante el segundo y tercer trimestre, Odds Ratio (OR) e Intervalo de Confianza (IC) al 95%: OR: 1,63; IC95% 1,07-2,50 y 1,82; 1,20-2,77 respectivamente, y después del parto 1,47; 1,04-2,10, antecedentes de asma en la madre 1,91; 1,16-3,13, la ingesta por la madre de comida rápida  $\geq 3$  veces semana 3,96; 2,18-7,19, la asistencia a guardería 2,09; 1,53-2,86, el haber tomado lactancia materna exclusiva (LME)  $\leq 3$  meses 1,53; 2,12-2,10, el haber presentado eczema 2,69; 1,93-3,74 y el contacto con determinadas mascotas como conejo/hamster y aves tanto al nacer el niño 3,46; 1,89-6,30 y 2,09; 1,26-3,46 respectivamente, así como la presencia de las mismas mascotas posteriormente 2,51; 1,25-5,03 y 1,86; 1,16-2,96 respectivamente. Se ha mostrado como factor protector la dieta mediterránea durante el embarazo 0,91; 0,87-0,95.

Por el contrario no se han detectado relación estadísticamente significativa con otros variables estudiadas como la ingesta de paracetamol por la madre durante la gestación 1,33; 0,83-2,14<sup>(14)</sup>.

A partir del estudio multivariante de las variables con significación estadística para SR, se ha desarrollado un modelo matemático predictivo para valorar, a partir de determinados factores de riesgo o considerados protectores, la probabilidad de que un niño presente sibilancias recurrentes durante el primer año de vida y se establecen las distintas probabilidades según se cambien uno o varios de estos factores.

## BIBLIOGRAFÍA

- Polk S, Sunyer J, Muñoz-Ortiz L, Barnes M, Torrent M, Figueroa C, et al. A prospective study of Fel d1 and Der p1 exposure in infancy and childhood wheezing. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004; 170(3): 273-8.
- García-Marcos L, Sanchez-Solís M, Bosch V. Epidemiología e historia natural de las sibilancias en el lactante. In: JR VA, ed. *Sibilancias en el lactante 2009.* Madrid: Luzán; 2009. p. 11-26.
- Castro-Rodríguez JA, Holberg CJ, Wright AL, Martínez FD. A clinical index to define risk of asthma in young children with recurrent wheezing. *Am J Respir Crit Care Med.* 2000; 162: 1403-6.
- Duffy DL, Martin NG, Battistutta D, Hopper JL, Mathews JD. Genetics of asthma and hay fever in Australian twins. *Am Rev Respir Dis.* 1990; 142(6): 1351-8.
- García-Marcos L. Genes, medio ambiente y asma. *An Pediatr Monog.* 2004; 2(1): 9-29.
- Sirvent Gómez J, Korta Murua J, Sardón Prado O, González Perez-Yarza E. Etiopatogenia, fisiología y diagnóstico del asma. En: Cobos EGPY, ed. *Tratado de neumología infantil.* 2ª ed. Madrid: Ergon; 2009. p. 655-80.
- De Arriba Mendez S, Ortega Casanueva C, Pellegrini Belinchón J. Genética del asma. *Bol Pediatr.* 2010; 50: 188-92.
- Blumenthal MN, Langefeld CD, Beaty TH, Bleecker ER, Ober C, Lester L, et al. A genome-wide search for allergic response (atopy) genes in three ethnic groups: Collaborative Study on the Genetics of Asthma. *Hum Genet.* 2004; 112(2): 157-64.
- Arriba-Méndez S, Sanz C, Isidoro-García M, Davild I, Laffond E, Horeno E, et al. 927T>C polymorphism of the cysteinyl-leukotriene type-1 receptor (CYSLTR1) gene in children with asthma and atopic dermatitis. *Pediatr Allergy Immunol.* 2006; 17(5): 323-8.
- Arriba-Méndez S, Sanz C, Isidoro-García M, Pascual M, Ávila C, Dávila I, et al. Analysis of 927T > C CYSLTR1 and -444A > C LTC4S polymorphisms in children with asthma. *Allergol Immunopathol (Madr).* 2008; 36(5): 259-63.
- Isidoro-García M, Dávila-González I, Pascual de Pedro M, Sanz-Lozano C, Lorente-Toledano F. Interactions between genes and the environment. Epigenetics in allergy. *Allergol Immunopathol (Madr).* 2007; 35(6): 254-8.
- Ho SM. Environmental epigenetics of asthma: an update. *J Allergy Clin Immunol.* 2010; 126(3): 453-65.
- Martino D, Prescott S. Epigenetics and prenatal influences on asthma and allergic airways disease. *Chest.* 2011; 139(3): 640-7.
- Pellegrini Belinchón J. Epidemiología de las sibilancias en el primer año de vida. Estudio multicéntrico. Tesis doctoral. Salamanca (España). Universidad de Salamanca; 2012.
- Martínez FD. Toward asthma prevention-does all that really matters happen before we learn to read? *N Engl J Med.* 2003; 349(15): 1473-5.
- Morgan WJ, Stern DA, Sherrill DL, Guerra S, Holberg CJ, Guilbert TW, et al. Outcome of asthma and wheezing in the first 6 years of life: follow-up through adolescence. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005; 172(10): 1253-8.
- Villa Asensi JR. La inflamación y el musculo: antigua y nueva relación. *An Pediatr.* 2004; 2(1): 30-6.
- Ruiz San Francisco A, Lorente Toledano F. Asma bronquial. En: Del Pozo Machuca J, RedondoRomero A, Gancedo García MC, Bolívar Galiano V, eds. *Tratado de Pediatría Extrahospitalaria.* 2ª ed. Madrid: Ergon; 2011. p. 415-24.
- Reverté Bover C, Moreno Galdó A, Cobos Barroso N. Aspectos inmunológicos en el asma del niño pequeño. En: JR VA, ed. *Sibilancias en el lactante.* Madrid: Luzán; 2009. p. 27-42.
- Martínez FD, Wrigth A, Taussig LM, Holberg CJ, Halonen M, Morgan WJ. Asthma and wheezing in the first six years of life. The Group Health Medical Associates. *N Engl J Med.* 1995; 332(3): 133-8.
- Halonen M, Stern DA, Lohman C, Wright AL, Brown MA, Martínez FD. Two subphenotypes of childhood asthma that differ in

- maternal and paternal influences on asthma risk. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999; 160(2): 564-70.
22. Taussig LM, Wrigth A, Holberg CJ, Halonen M, Morgan WJ, Martinez FD. Tucson Children's Respiratory Study: 1980 to present. *J Allergy Clin Immunol.* 2003; 111(4): 661-75.
  23. Worldwide variations in the prevalence of asthma symptoms: the International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC). *Eur Respir J.* 1998; 12(2): 315-35.
  24. Worldwide variation in prevalence of symptoms of asthma, allergic rhinoconjunctivitis, and atopic eczema: ISAAC. The International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC) Steering Committee. *Lancet.* 1998; 351(9111): 1225-32.
  25. Aguinaga Ontoso I, Arnedo Pena A, Bellido J, Guillén Grima F, Suárez Varela MM. The prevalence of asthma-related symptoms in 13-14-year-old children from 9 Spanish populations. The Spanish Group of the ISAAC Study (International Study of Asthma and Allergies in Childhood). *Med Clin (Barc).* 1999; 112: 171-5.
  26. García-Marcos L, Quirós AB, Hernández GG, Guillén-Grima F, Díaz CG, Ureña IC, et al. Stabilization of asthma prevalence among adolescents and increase among schoolchildren (ISAAC phases I and III) in Spain. *Allergy.* 2004; 59(12): 1301-7.
  27. Carvajal-Urueña I, García-Marcos L, Busquets-Monge R, Morales Suárez-Varela M, García de Andoin N, Batlles-Garrido J, et al. Geographic variation in the prevalence of asthma symptoms in Spanish children and adolescents. International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC) Phase 3, Spain. *Arch Bronconeumol.* 2005; 41(12): 659-66.
  28. Mallol J, García-Marcos L. Observatorio del Estudio Internacional de Sibilancias en Lactantes (EISL); 2007.
  29. Mallol J, García-Marcos L, Aguirre V, Martínez-Torres A, Perez-Fernández V, Gallardo A, et al. The International Study of Wheezing in Infants: questionnaire validation. *Int Arch Allergy Immunol.* 2007; 144(1): 44-50.
  30. Jenkins MA, Clarke JR, Carlin JB, Robertson CF, Hopper JL, Dalton MF, et al. Validation of questionnaire and bronchial hyperresponsiveness against respiratory physician assessment in the diagnosis of asthma. *Int J Epidemiol.* 1996; 25(3): 609-16.
  31. Asher MI, Keil U, Anderson HR, Beasley R, Crane J, Martinez F et al. International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC): rationale and methods. *Eur Respir J.* 1995; 8(3): 483-91.

## Charla con el Experto

### Actualización en vacunas

C. RODRÍGUEZ CAMPOS

*Pediatra. Centro de Salud El Alisal, Santander*

#### ALGUNAS VACUNAS, ALGUNOS APUNTES

Conocido ampliamente es el hecho de que la vacunación ha sido una de las medidas de mayor impacto en salud pública, habiendo conseguido reducir de manera drástica, tras conseguir unos adecuados niveles de inmunización de la población, la incidencia y mortalidad de aquellas enfermedades frente a las que se han ido elaborando vacunas, y en el caso de la viruela habiendo conseguido erradicar la enfermedad.

En esta ponencia voy a hablar sólo de algunas de ellas, puesto que referirme a más sería imposible. Las vacunas elegidas en esta ocasión son: rotavirus, VPH, varicela, sarampión y poliomielitis.

#### ROTAVIRUS

El rotavirus, principal virus etiológico de gastroenteritis en la infancia, y causa de unas 453.000 muertes anuales (estimaciones de la OMS, 2008), no afecta tan sólo a niños de países en vías de desarrollo, por lo que las intervenciones para mejorar la higiene y las condiciones sanitarias no son suficientes para prevenir la enfermedad. A partir del año 2006 sucesivamente muchos países, fundamentalmente en Latino América, han ido introduciendo una de las dos vacunas disponibles (Rotarix®, vacuna monovalente; Rota-teq®, vacuna pentavalente) en sus programas nacionales de vacunación. Desde entonces se han publicado numerosos trabajos demostrando su eficacia fundamentalmente frente a formas severas de gastroenteritis<sup>(1)</sup>: 80-90% en países con

baja mortalidad infantil, 40-60% en países con alta mortalidad infantil; habiéndose comprobado que la inmunidad confiere protección frente a formas de gastroenteritis severa durante al menos dos años; y siendo considerada por la OMS una vacuna prioritaria para introducir en todos los programas nacionales de inmunización<sup>(2)</sup>. No sólo en lo que a la infancia se refiere, sino que también existe algún trabajo publicado<sup>(3)</sup> observando reducción de 8-29% de hospitalizaciones debido a GE aguda en niños y adultos entre 5-24 años de edad tras la introducción de la vacunación en EE. UU., indicando así un beneficio indirecto de la vacunación.

En Europa aún pocos países han introducido rutinariamente ya una de las dos vacunas, en 2014 tan sólo Austria, Bélgica, Finlandia, Alemania, Grecia, Luxemburgo y Reino Unido la incluyen ya en sus programas nacionales de inmunización; habiéndose ya publicado diversos trabajos en algunos de estos países demostrando su eficacia:

- Austria: tras 1 año de inmunización, reducción del 70% de hospitalizaciones en <1 año por GE<sup>(4)</sup>.
- Bélgica: tras el 1º año de inmunización, reducción de un 50% de muestras de heces + para RV<sup>(5)</sup>; tras el 2º año, adicional reducción de un 46%<sup>(6)</sup>.
- Finlandia: tras 1 año de inmunización, reducción del 50% de ingresos por GE RV+; reducción total de casos en <1 año, 80%<sup>(7)</sup>.

En España, como bien sabemos, no está incluida en el calendario vacunal de ninguna CC. AA. No obstante los pediatras la prescribimos. Existe un interesante trabajo publicado<sup>(8)</sup> que encuentra una reducción de la hospitalización debida a infección por RV del 42,8% en <1 año, y del

© 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.

35,2% en <2 años; así como en edades posteriores, quienes presumiblemente se beneficiarían de una “inmunidad de rebaño” debido a la reducción de la circulación del RV en la comunidad.

Asimismo es interesante la evaluación publicada sobre el impacto económico de la vacunación frente a RV en EE. UU.<sup>(9)</sup>, observándose una reducción neta de 187 millones \$ debidas a ingresos y atención en Servicios de Urgencias.

En cuanto a la invaginación intestinal consecutiva a la inmunización, a pesar de haberse observado un exceso de 1,5 casos/100.000 primeras dosis vacunales<sup>(10)</sup>, el beneficio demostrado de la vacuna es tal que, salvo casos de contra-indicación, supera con creces dicho riesgo.

## VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO

Atendiendo únicamente a nuestro país, el estudio CLEOPATRA, publicado en 2012<sup>(11)</sup>, nos muestra la prevalencia de infección por VPH en mujeres de nuestro medio, así como los tipos de VPH más prevalentes.

Las dos vacunas existentes en la actualidad, Gardasil® y Cervarix®, han demostrado ambas una alta eficacia y duración actual de la protección<sup>(12-14)</sup>, así como protección cruzada frente a otros tipos de VPH no incluidos en la vacuna<sup>(12,15,16)</sup>, así como datos que sugieren la posibilidad de una inmunidad de rebaño<sup>(12,13,16,17)</sup>.

Actualmente, tras la publicación de diversos estudios sobre su eficacia reduciendo el número de dosis<sup>(18,19)</sup>, Cervarix® ya incluye en ficha técnica la posología consistente en sólo dos dosis en niñas entre 9-14 años. En próximas fechas ocurrirá igual con Gardasil®.

Además se han publicado estimaciones de la reducción que ambas vacunas conseguirían sobre la prevalencia del Ca cérvix, dependiendo de las coberturas vacunales alcanzadas<sup>(20)</sup>: 76% si la cobertura estuviera próxima al 100%, y 60% si la cobertura fuera sólo del 80% (sin tener en cuenta la posibilidad ya nombrada de la inmunidad de rebaño).

Para conseguir incrementar las coberturas es necesario el conocimiento por parte de la población de la asociación existente entre infección por VPH y Ca cérvix, y para ello nuestro papel es fundamental, ya que se ha visto que la recomendación facultativa es el factor más determinante en la aceptación de la vacuna<sup>(20,21)</sup>, aunque desgraciadamente no siempre somos los clínicos los mayores defensores de la vacunación.

Para finalizar, saber que existe una vacuna nonavalente cuyo desarrollo está actualmente en ensayos en fase III<sup>(22)</sup>, y conocer el papel que jugaría el posible desarrollo de vacunas

que estimularan la producción de anticuerpos neutralizantes frente a la proteína L2 (en vez de frente a la proteína L1, como logran las actuales vacunas), lo que permitiría obtener una amplia protección cruzada frente a un amplio rango de tipos de VPH.

## VARICELA

Los beneficios de la vacunación han sido reportados por numerosos trabajos. Como ejemplo, tomaremos los casos de EE. UU. y de Alemania.

- EE. UU: inicio de vacunación con una dosis administrada en el 2º año de vida en 1996, lo que consigue una disminución de la incidencia de varicela del 70-90%. A partir de 2006 la ACIP recomienda una 2ª dosis, tras la cual, incluso con coberturas en 2012 no muy elevadas en algunos estados (79,9%-92%) se consigue una disminución de los casos de varicela del 67-76% con respecto al año 2006, siendo observada dicha disminución en todos los grupos de edad<sup>(23,24)</sup>.
- Alemania: se inicia la vacunación en 2004 con una única dosis a los 11-14m, añadiéndose desde 2009 una 2ª dosis a los 15-23 m (actualmente vacuna TV-Varicela). A pesar de coberturas con dicha 2ª dosis tan solo del 59% en 2011, el impacto de la vacunación tanto sobre la incidencia de enfermedad, como sobre la hospitalización ha sido muy elevado, afectando a todos los grupos de edades, con progresivas disminuciones de ambas<sup>(25)</sup>.

Recientemente se ha publicado un interesante trabajo estudiando el impacto sobre formas severas de varicela y zoster en España, atendiendo a los dos modos de vacunación: CC. AA. que tienen, o tenían, en calendario la vacunación a los 15 meses (Madrid, Navarra, Ceuta, Melilla), y CC. AA. (resto, 15 CC. AA.) en las que la vacunación a dicha edad se realiza con carácter privado, siguiendo las recomendaciones pediátricas<sup>(26)</sup>. La cobertura vacunal estimada a dicha edad en esas 15 CC. AA. fue del 32% en el periodo 2008-2010 (rango 12%-64%). Las conclusiones de dicho trabajo son:

- La vacunación en niños durante el 2º año de vida en comparación con vacunación de adolescentes susceptibles, tiene un impacto mucho más importante tanto sobre la carga de enfermedad como sobre los casos severos. Dicho impacto se observa tanto en niños <5 años (los que se benefician directamente de la vacunación) como en niños mayores y adolescentes, los cuales se benefician de una inmunidad de rebaño debido a la disminución de circulación del virus. Dicho impacto se aprecia en



ambos tipos de estrategias, aunque en mucho menor grado cuando la cobertura es menor.

- Se aprecia un incremento de hospitalizaciones por herpes zóster desde 2006, aunque no es significativo, y no parece afectado por la estrategia vacunal. Si se restringe a n° hospitalizaciones con herpes zóster como 1<sup>er</sup> diagnóstico, el n° de casos permaneció estable durante todo el periodo (23% de los casos), por lo que en realidad tomando como dato todas las hospitalizaciones en las que aparece HZ como uno de los diagnósticos, podría estarse sobreestimando la carga real de enfermedad, tanto más a mayor edad del paciente.

Respecto al hipotético aumento de incidencia de herpes zóster consecutivo a la masiva puesta en marcha de programas vacunales frente a la varicela, y causa de que en muchos países no se tome la decisión de implantar la vacunación, los resultados obtenidos por los trabajos publicados al respecto, tanto en EE. UU.<sup>(27)</sup> como en Europa<sup>(28)</sup> no parecen compatibles con dicha hipótesis: o bien se concluye que el ligero incremento en los casos de HZ había empezado a producirse ya en los años previos a la vacunación, y ésta no parece incrementar dicha tendencia; o bien que el incremento durante los primeros años post-vacunales sólo ocurrirá en aquellos países con baja incidencia previa de HZ, al contrario de lo que ocurrirá en los países con incidencias previas más elevadas, pero a largo plazo con equilibrio entre todos los países que hayan optado por la vacunación, y con incidencias claramente muy inferiores a las de la época prevacunacional.

## SARAMPIÓN

El sarampión sigue siendo aún una importante causa de mortalidad infantil a nivel mundial : a pesar de haber disminuido drásticamente, en el año 2012 se produjeron 122.000 defunciones por dicha enfermedad<sup>(29)</sup>. Cinco de las seis regiones de la OMS aún siguen experimentando importantes brotes; en España durante 2012 se declararon 1.204 casos.

En mayo 2012, 194 países asistentes a la Asamblea Mundial de la Salud, refrendaron el Plan de Acción Mundial sobre Vacunas (GVAP en inglés), en el que figura el compromiso de reducir para finales del 2015 la mortalidad infantil por sarampión al menos en un 95% comparativamente con 2000, y erradicar el sarampión y la rubeola como mínimo en cinco regiones de la OMS para finales del 2020. Dicho compromiso, así como la necesidad de nuevas estrategias o recomendaciones destinadas a lograr dicho fin, son a menudo revisadas<sup>(30,31)</sup>.

## POLIOMIELITIS

La vacunación frente a la poliomielitis se inició de manera masiva en 1964, realizándose dicha vacunación con la vacuna oral formada por virus atenuados 1, 2 y 3. En 1988 se declaró en España el último caso por poliovirus salvaje. En 2002 la OMS declaró a la región de Europa como región libre de polio, lo que condujo a que a partir del 2004 se cambiara la estrategia vacunal, continuando la vacunación con la vacuna IM de virus inactivados, requisito necesario para evitar casos producidos por poliovirus vacunal, antes de poder cesar la vacunación.

El Plan Estratégico de la OMS para la Erradicación de la Poliomielitis<sup>(32)</sup> prevé, mediante una serie de recomendaciones y medidas en su fase final, lograr el certificado mundial de erradicación de la poliomielitis para el año 2018.

Actualmente quedan 3 países endémicos en el mundo: Nigeria, Pakistán y Afganistán. Durante el pasado 2013 asimismo se declararon casos en Etiopía, Kenia, Siria y Somalia. En los meses transcurridos del año actual, además de casos en los países endémicos anteriormente nombrados, se han reportado casos aislados en Etiopía, Camerún, Guinea Ecuatorial e Iraq.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rotavirus vaccines, WHO position paper. Summary. Disponible en [www.who.int/immunization/position\\_papers](http://www.who.int/immunization/position_papers). Consultado 17/03/14.
2. Umesh Parashar, Duncan Steele, Kathleen Neuzil, et al. Progress with rotavirus vaccines: summary of the Tenth International Rotavirus Symposium. *Expert Rev Vaccines*. 2013; 12(2): 113-7.
3. Lopman BA, Curns AT, Yen C, Parashar UD. Infant rotavirus vaccination may provide indirect protection to older children and adults in the United States. *J Infect Dis*. 2011; 204(7): 980-6.
4. Paulke-Korinek M, Reodi-Wagner P, Kundi M, et al. Universal mass vaccination against rotavirus gastroenteritis: impact on hospitalization rates in Austrian children. *Pediatr Infect Dis*. 2010; 29: 319-23.
5. Strens D, van School B, Standaert B. To investigate the effect of paediatric vaccination on rotavirus disease burden in Belgium. *ESPID Poster*, Brussels, Belgium, 9-13 June 2009.
6. Raes M, Verjans MP, Mewis A. Rotavirus gastroenteritis after launching rotavirus vaccines: epidemiological data from a regional hospital in Belgium. *Abstract*, Nice, France: *ESPID*; 2010.
7. Tuija Leino, Jukka Ollgren, Heini Salo, et al. First year experience of rotavirus immunization programme in Finland. *Vaccine*. 2012; 31: 176-82.
8. Gil Prieto R, González Escalada A, Álvaro Meca A, et al. Impact of non-routine vaccination on hospitalizations for

- diarrhoea and rotavirus infections in Spain. *Vaccine*. 2013; 31: 5000-4.
9. Kalgore A, Donauer S, Edwards KM, et al. Rotavirus-associated hospitalization and emergency department costs and rotavirus vaccine programme impact. *Vaccine*. 2013; 31: 4164-71.
  10. Yih KW, Lieu TA, Kulldorff M, et al. Intussusception risk after rotavirus vaccination in U.S. infants. *N Engl J Med*. 2014, Jan 14.
  11. Castellsagué X, Iftner T, et al. Prevalence and genotype distribution of human papillomavirus infection of the cervix in Spain: the CLEOPATRE study. *J Med Virol*. 2012; 84: 947-56.
  12. Markowitz LE, Hariri S, Lin C, et al. Reduction in human papillomavirus (HPV) prevalence among young women following HPV vaccine introduction in the United States, National Health and Nutrition Examination Surveys, 2003- 2010. *J Infect Dis*. 2013; 208 (1 August): 385-93.
  13. Wharton M. HPV vaccine update. Immunization rates low despite excellent effectiveness, safety profile. *AAP News*. 2013; 34(8): 4.
  14. Dochez C, Bogers JJ, Verhelst R, Rees H. HPV vaccines to prevent cervical cancer and genital warts: an update. *Vaccine*. 2014; 32: 1595-601.
  15. Szarewski A, Skinner SR, Garland SM, et al. Efficacy of the HPV-16/18 ASO4-adjuvanted vaccine against low-risk HPV types (PATRICIA randomized trial): an unexpected observation. *J Infect Dis*. 2013; 208(1 November): 1391-6.
  16. Drolet M, Boily MC, et al. Vaccinating girls and boys with different human papillomavirus vaccines: can it optimise population-level effectiveness? *PLOS ONE* (disponible en [www.plosone.org](http://www.plosone.org)) 2013; 8(6): e67072.
  17. Kitchener HC, Denton K, Soldan K, Crosbie EJ. Developing role of HPV in cervical cancer prevention. *BMJ*. 2013; 347: f4781.
  18. Dobson SRM, McNeil S, Dionne M, et al. Immunogenicity of 2 doses of HPV vaccine in younger adolescents vs 3 doses in young women. A randomized clinical trial. *JAMA*. 2013; 309(17): 1793-802.
  19. Romanowski B, Schwarz TF, Ferguson LM, et al. Immune response to the HPV-16/18 ASO4-adjuvanted vaccine administered as a 2-dose or 3-dose schedule up to 4 years after vaccination: results from a randomized study. *Hum Vaccin Immunother*. 2014; 10(5): PMID: 24576907; <http://dx.doi.org/10.4161/hv.28022>
  20. Glass Hopkins T, Wood N. Female human papillomavirus (HPV) vaccination: global uptake and the impact of attitudes. *Vaccine*. 2013; 31: 1673-9.
  21. La Torre G, de Vito E, Ficarra MG, et al. Is there a lack of information on HPV vaccination given by health professionals to young women? *Vaccine*. 2013; 31: 4710-3.
  22. Tyler M, Tumban E, Chackerian B. Second-generation prophylactic HPV vaccines: successes and challenges. *Expert Rev Vaccines*. 2014; 13(2): 247-55.
  23. Bialek SR, Perella D, Zhang J, et al. Impact of a routine 2-dose Varicella vaccination program on varicella epidemiology. *Pediatrics*. 2013; 132(5): e1134-40.
  24. López AS, Cardemil C, Pabst LJ, et al. Two-dose varicella vaccination coverage among children aged 7 years-Six sentinel sites, United States, 2006-2012. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2014; 63(08): 174-7.
  25. Streng A, Grote V, Carr D, et al. Varicella routine vaccination and the effects on varicella epidemiology-results from the Bavarian Varicella Surveillance Project (BaVariPro). *BMC Infect Dis*. 2013; 13: 303.
  26. Gil Prieto R, Walter S, González Escalada S, et al. Different vaccination strategies in Spain and its impact on severe varicella and zoster. *Vaccine*. 2014; 32: 277-83.
  27. Hales CM, Harpaz R, Joesoef R, Bialek SR. Examination of links between Herpes Zoster incidence and childhood varicella vaccination. *Ann Intern Med*. 2013; 159(11): 739-45.
  28. Poletti P, Melegaro S, Ajelli M, et al. Perspectives on the impact of varicella immunization on Herpes Zoster. A model-based evaluation from three European countries. *PlosONE*. 2013; 8(4): e60732.
  29. Las muertes por sarampión baten mínimos históricos con los frágiles avances logrados hacia su eliminación mundial. WHO, nota de prensa. Disponible en <http://www.who.int/mediacentre/news/notes/2014/measles-20140206/es>. Consultado 25/03/2014.
  30. Meeting of the Strategic Advisory Group of Experts on immunization, November 2013-conclusions and recommendations. *Wkly Epidemiol Rec*. 2014; 89(1): 1-20.
  31. Global control and regional elimination of measles, 2000-2012. *Wkly Epidemiol Rec*. 2014; 89 (6): 45-52.
  32. Polio Eradication and Endgame Strategic Plan 2013-2018. WHO. Disponible en <http://www.who.int/topics/poliomyelitis/en>. Consultado 24/03/2014.

## Charla con el Experto

# Optimización del tratamiento insulínico en la diabetes mellitus tipo 1 del niño

M. MARTÍN ALONSO, P. PRIETO MATOS, F. MANZANO RECIO, P. GONZÁLEZ ILDEFONSO

*Unidad de Endocrinología Infantil. Hospital Universitario de Salamanca*

La diabetes mellitus tipo 1 es la enfermedad crónica metabólica más frecuente en la infancia.

Desde el *Diabetes Control and Complications Trial* (DCCT), el objetivo del tratamiento es mantener valores de glucemia y de hemoglobina glicosilada A1c tan próximos a la normalidad como sea posible, sin aumentar el riesgo de hipoglucemias.

En el abordaje de la diabetes hay cuatro pilares fundamentales: insulinoterapia, autocontrol, dieta y ejercicio físico. Pretendemos actualizar los aspectos más novedosos de cada uno de ellos.

En insulinoterapia destacan la aparición de nuevas insulinas que se adaptan más al perfil fisiológico y la mejora en los sistemas de aplicación de la misma, tanto en múltiples dosis (nuevas plumas de dosificación de medias unidades) como en infusión continua subcutánea (nuevos infusores sincronizados con sistemas de medición continua).

En los sistemas de autocontrol: glucómetros que determinan glucemia y cuerpos cetónicos en sangre capilar, otros con ayuda para el cálculo de bolo, así como sistemas de monitorización continua de glucosa intersticial.

Cada vez se está dando más importancia al papel de las proteínas y las grasas en el control de las excursiones glucémicas generalizándose el uso de las unidades de intercambio proteínas y grasas para evitar dichas variaciones, contamos con programas informáticos que ayudan al paciente al cálculo de las raciones que ingiere.

Las pautas de actuación frente al ejercicio físico están más estandarizadas permitiendo al paciente anticiparse a la hipoglucemia y por tanto evitarla.

Las nuevas aportaciones al tratamiento de la diabetes, permiten aproximarse al objetivo del DCCT eliminando los aspectos adversos del tratamiento intensivo.

## INTRODUCCIÓN

La diabetes mellitus infantil suscita gran interés por su elevada frecuencia, por su momento de aparición, por la gravedad de sus complicaciones agudas y crónicas y por los problemas asistenciales que plantea su complejo tratamiento.

La incidencia de la diabetes mellitus tipo 1 se está incrementando en 3-5% al año a nivel mundial. A finales de la década de 1980 se pusieron en marcha estudios multicéntricos para conocer la distribución mundial de la DM1, destacando los desarrollados por el *Diabetes Epidemiology Research International Group*, el proyecto EURODIAB a nivel europeo y el *Multinational Project for Childhood Diabetes o Diabetes Mondiale* (DIAMOND) a nivel mundial<sup>(1)</sup>.

La incidencia media de DM1 en menores de 15 años en España es de 17.69 casos/100.000 habitantes-año. La tasa de incidencia en nuestra comunidad es de las más altas de España, después de Castilla la Mancha y Canarias, con 22,22 casos/100.000 habitantes-año. Teniendo en cuenta esta incidencia y la población pediátrica de la comunidad (según los datos del padrón municipal a fecha de 01 de enero de 2011 cifrada en 306.521 habitantes) podemos concluir que el número esperado de casos nuevos anuales ronde los 68<sup>(1)</sup>.

Nuestro grupo demostró un incremento en la incidencia de DM1 en la comunidad de Castilla y León en menores de

**TABLA I.** INSULINAS DE ACCIÓN RÁPIDA.

Molécula	Inicio de acción	Pico de acción	Duración
Regular	30 min	2-4 h	5-7 h
Aspártica	15 min	2,5 h	4 h
Lispro	10 min	1-2 h	3-4 h
Glulisina	5 min	2 h	2-5 h

15 años de 10,62 a 19,16 por 100.000 habitantes-año en el intervalo comprendido entre los años 1989 y 2000.

El estudio prospectivo realizado en Estados Unidos y Canadá en adolescentes y adultos diabéticos sobre la influencia del control glucémico en la aparición de complicaciones, *Diabetes Control and Complications Trial* (DCCT), demostró que el tratamiento intensivo disminuye el riesgo a largo plazo de las complicaciones crónicas aunque incrementa la aparición de hipoglucemias graves. A partir de esto, el objetivo terapéutico de la DM1 es normalizar los valores de glucemia y hemoglobina glicosilada A1c tratando además de mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Para conseguir estas metas, contamos con métodos innovadores en cada uno de los pilares en los que se basa el tratamiento de la DM1: insulina, autocontrol, dieta y ejercicio físico.

El objetivo de esta revisión es presentar estas nuevas aportaciones e integrarlas en la práctica clínica diaria.

## NOVEDADES EN INSULINOTERAPIA

El campo de la insulino terapia ha sufrido mejoras en dos aspectos: nuevas moléculas que se adaptan mejor al perfil fisiológico y nuevos sistemas de aplicación tanto en la modalidad de múltiples dosis de insulina (MDI) como en la de infusión subcutánea continua de insulina (ISCI).

### a. Tipos de insulina:

- De acción rápida (Tabla I): nuevas insulinas cuyo efecto comienza antes que las moléculas previas permitiendo al paciente realizar la ingesta casi inmediatamente después a la aplicación del bolo. Además el pico de acción de las mismas también es más precoz, evitando las oscilaciones en los niveles de glucemia postprandial, al hacer coincidir el pico de insulinemia con el punto máximo de absorción de los hidratos de carbono.
- De acción lenta (Tabla II): los análogos de acción prolongada han ido mejorando tanto en su perfil

**TABLA II.** INSULINAS DE ACCIÓN LENTA.

Molécula	Inicio de acción	Pico de acción	Duración
NPH	1-3 h	5-7 h	8-13 h
Detemir	1-2 h	6-8 h	16-18 h
Glargina	1-2 h	4-5 h	20-24 h
DEGLUDEC (pendiente de comercialización)	1-2 h	0	24-48 h

**TABLA III.** PREPARADOS COMERCIALES DISPONIBLES EN ESPAÑA.

Molécula	Pluma precargada	Vial
Regular	Actrapid Innolet®	Actrapid® Humulina Regular®
Aspártica	Novorapid Flexpen®	
Lispro	Humalog KwikPen®	Humalog vial®
Glulisina	Apidra SoloSTAR® Apidra JuniorSTAR® (en vía de comercialización)	Apidra®
NPH	Humulina NPH KwikPen® Insulatard FlexPen®	Humulina NPH® Insulatard®
Detemir	Levemir FlexPen®	
Glargina	Lantus SoloSTAR® Lantus Junior STAR® (en vía de comercialización)	Lantus vial®

farmacodinámico (menor variabilidad intra e interindividual respecto a NPH) como en su aspecto farmacocinético (menor pico de acción lo que disminuye el riesgo de hipoglucemias por sumación de acciones, mayor duración lo que favorece la aplicación de la misma por parte del paciente mejorando su calidad de vida y el cumplimiento terapéutico...).

- Preparados comerciales:* existe una única concentración en España para todas las insulinas, 1 ml=100 UI y sólo dos tipos de preparados:

- Plumas precargadas: prácticamente todas las insulinas se dispensan como bolígrafo (Tabla III) y requieren el uso de agujas desechables de diversa longitud según el grosor de la piel del paciente, desde 4mm (de reciente aparición), 5 mm, 6 mm, 8 mm hasta 12,7 mm. Pueden usarse también como vial, si bien, una vez usados de esta forma quedarán inutilizados como plumas. Existen nuevos modelos que aseguran la administración de medias unidades como es

TABLA IV. ÚLTIMOS MODELOS DE ISCI EN EL MERCADO ESPAÑOL.

	Accu-Chek Spirit (Roche)	Animas 2020 (Novalab)	Paradigm VEO (Medtronic)
<b>Bolus</b>			
- Mínimo (UI)	0,1	0,05	0,025
- Máximo (UI)	25	35	75
- Incrementos (UI)	0,1	0,05	0,025
- Normal	SÍ	SÍ	SÍ
- Cuadrado	SÍ	SÍ	SÍ
- Dual	SÍ	SÍ	SÍ
- Ayuda	SÍ (a través del glucómetro)	SÍ	SÍ
<b>Basal</b>			
- Mínimo (UI/h)	0,1	0,025	0,025
- Máximo (UI/h)	25	25	75
- Incrementos	0,1	0,025	0,025
- Temporal	En %	En %	En % y UI
<b>Alarmas</b>			
- Sonido/vibración	SÍ	SÍ	SÍ
- Oclusión	SÍ	SÍ	SÍ
- Batería baja	SÍ	SÍ	SÍ
- Poca insulina	SÍ	SÍ	SÍ
- Glucemia límite	NO	SÍ (con sensor)	SÍ (con sensor)
- Tendencias	NO	SÍ (con sensor)	SÍ (con sensor)
- STOP ante hipo	NO	NO	SÍ (con sensor)
<b>Otros</b>			
- Telemática	Smart Pix	Diasend	Carelink
- Pantalla color	NO	SÍ	NO

el caso de la pluma Echo de Novo Nordisk que ha de solicitarse como medicación extranjera y el de la Junior STAR de Sanofi que será comercializada en breve.

2. Viales (Tabla III): sólo unas pocas insulinas se dispensan como vial. Requieren el uso de jeringas desechables de diversos tamaños según las necesidades insulínicas del paciente, desde 30 UI ideales para pacientes pediátricos (con divisiones de medias unidades para niños más pequeños o divisiones de unidades completas), pasando por 50 UI o 100 UI. El uso de jeringas permite hacer mezclas de insulinas, pero esto sólo es posible con NPH.
- c. *Sistemas de infusión subcutánea continua de insulina*: se ha observado que su uso conlleva una mejoría en las oscilaciones glucémicas, un descenso de la HbA1c en torno a 0,4-0,5%, una reducción en la glucemia media diaria y en la glucemia basal, una disminución en los requerimientos diarios de insulina y en el número de hipoglucemias graves, mejorando al mismo tiempo la calidad de vida de los pacientes. Sus mayores inconvenientes son un mayor coste y requerir una formación previa de cuidadores y del propio paciente. El consenso internacional sobre la

utilización de ISCI confirma que puede ser apropiada en cualquier tramo de edad pediátrica siempre que exista un adecuado soporte familiar y profesional<sup>(2)</sup>. En España existen tres casas comerciales que disponen de dispositivos ISCI, los de última generación son: Paradigm Veo (Medtronic MiniMed), Animas 2020 (Novalab) y Accu-Chek Spirit (Roche). El sistema de Medtronic permite recibir información de un sensor de glucosa intersticial en tiempo real, sin embargo, la administración de insulina no es automática y tiene que ser programada por el paciente, únicamente detiene la infusión cuando detecta hipoglucemia. Tanto el modelo de Medtronic como el de Novalab tienen ayuda de bolo integrada en el infusor, el sistema de Roche tiene un glucómetro con ayuda de bolo incorporada que se comunica con la bomba de infusión para dar la orden de suministro de insulina. Los detalles de los distintos modelos de infusores se recogen en la tabla IV<sup>(3)</sup>.

Los sistemas de infusión subcutánea continua de insulina permiten establecer distintos perfiles basales ajustados a la actividad de cada día o reducir o aumentar de forma temporal la basal establecida mediante lo que se conoce como basal temporal.

Así mismo, ofrecen distintas modalidades para suministrar los bolos de insulina: bolo normal (administración de la dosis fijada en un espacio corto de tiempo), bolo cuadrado o extendido (se ajusta la dosis a administrar y el tiempo en el que ésta se suministra), bolo dual o mixto (tiene una parte de bolo normal y otra de bolo cuadrado).

## NOVEDADES EN AUTOCONTROL

El autoanálisis de la glucemia capilar es el arma fundamental para el autoajuste de insulina y la detección de hipo e hiperglucemias. Es una técnica sencilla que proporciona autonomía al paciente. El mayor inconveniente, sobre todo para los niños, es que es una técnica cruenta que produce dolor en las zonas de pinchazo.

Nuevas aportaciones han subsanado muchos de los problemas que antes presentaban: tiras reactivas con gran capilaridad que precisan escasa muestra sanguínea, glucómetros capaces de medir en sangre capilar cuerpos cetónicos (beta-hidroxibutirato) además de glucosa, glucómetros con ayuda de bolo que aconsejan al paciente sobre la cantidad de insulina a suministrar en función de la glucemia que presente y la cantidad de raciones de hidratos que pretenda ingerir, teniendo en cuenta los objetivos glucémicos pactados, la insulina residual (sólo en algunos), el índice de sensibilidad y la ratio insulina/hidratos programados.

En 1982 se desarrolló un importante simposio sobre posibles sensores implantables de glucosa sentando las bases de lo que sería el desarrollo de los sistemas de monitorización continua de glucosa (MCG) actuales. Finalmente, en 1999 la *Federal Drug Administration* (FDA) aprobaba el uso del *Continuous Glucose Monitoring System* (CGMS), el primer sistema comercial de MCG. Aunque no aportaba medidas de glucosa intersticial a tiempo real, podía ser descargado en consulta y analizado retrospectivamente. En 2004, Medtronic obtuvo la aprobación para un nuevo sistema que disponía de alarmas ante hipo e hiperglucemias, conocido como Guardian, y en julio 2005, del Guardian Real-Time que ya actualizaba glucemias a tiempo real. En 2006 se recibió la aprobación por la FDA para integrar por primera vez en un infusor la MCG<sup>(3)</sup>.

La FDA aprobó el FreeStyle Navigator de Abbott Diabetes Care en 2008 basado en la tecnología Wired Enzyme que utiliza un mediador no dependiente de oxígeno y ofrece valores de glucosa cada minuto durante 5 días<sup>(3)</sup>.

La incapacidad de detectar las fluctuaciones glucémicas es otra limitación de las tradicionales glucemias capilares. La variabilidad glucémica se relaciona con la aparición de complicaciones agudas y crónicas, con un empeoramiento en

la calidad de vida de los pacientes y con una mayor dificultad para la optimización del tratamiento. Recientes estudios además relacionan mayor vulnerabilidad en el desarrollo de la sustancia blanca en niños pequeños con hiperglucemia crónica y amplia variabilidad glucémica<sup>(4)</sup>. Desde el punto de vista estadístico, las desviaciones estándar que los valores de glucosa se separan de la media serían el "gold standard" de medición de variabilidad glucémica. Sin embargo, el índice MAGE (*mean amplitude of glycemic excursions*) es probablemente más apropiado para seleccionar los mayores cambios de glucemia y se calcularía como la media aritmética de las diferencias entre picos y valles consecutivos detectados en una monitorización continua de glucosa intersticial<sup>(5)</sup>.

## NOVEDADES EN CONTROL DIETÉTICO

La alimentación en el niño diabético debe tener la misma distribución que la del niño no diabético.

a. *Hidratos de carbono*: lo ideal es que tengan bajo índice glucémico (área de incremento de glucemia de un alimento concreto comparado con el del pan blanco), como es el caso de los vegetales y legumbres. También es deseable que la carga glucémica del alimento sea baja. La carga glucémica es el producto del índice glucémico del alimento por la cantidad de hidratos de carbono del mismo. Los alimentos con alto índice glucémico y alta carga glucémica inducen un aumento en el estrés oxidativo y la respuesta inflamatoria que a su vez se relaciona con un aumento en la grasa visceral y en la aparición de enfermedad coronaria. A pesar de un control estricto en la cantidad de hidratos de carbono, es posible la aparición de episodios de hiperglucemia en pacientes diabéticos, por ello se ha desarrollado y validado el índice insulínico, para predecir la demanda de insulina generada por un alimento en adultos sanos<sup>(6)</sup>. Es un concepto similar a los de índice y carga insulínica pero en lugar de referirse al incremento en la glucemia producido por la ingesta del alimento se basa en el incremento de los niveles de insulina en sangre.

En la glucemia postprandial influye además la glucemia del control previo, de manera que glucemias más altas generan un estado de insulinoresistencia (glucotoxicidad)<sup>(7)</sup>.

b. *Grasas*: los ácidos grasos libres que se derivan de su catabolismo generan insulinoresistencia y aumentan la salida hepática de glucosa. Las grasas además retrasan el vaciado gástrico y disminuyen la liberación de incretinas<sup>(8)</sup>. Con lo cual, podemos deducir que las grasas

aumentan la glucemia horas después de su ingesta, por lo que se necesita aportar insulina a las 2-3 h de la misma (bolo dual en terapia con ISCI).

- c. *Proteínas*: también aumentan la glucemia postprandial a las 2,5-5 h de su ingesta.

No existen pues alimentos libres y lo que debemos es aprender a manejarlos. El efecto de las grasas y las proteínas es aditivo y además, las proteínas tienen un efecto protector en la aparición de hipoglucemias<sup>(9)</sup>. La unidad grasa-proteínas (UGP) equivale a la cantidad de alimento que contiene 100 Kcal en forma de grasas y/o proteínas y precisa la misma cantidad de insulina que una ración de hidratos de carbono. El cálculo del bolo prandial se llevaría a cabo teniendo en cuenta las raciones de hidratos y las unidades grasa-proteínas presentes en el alimento a ingerir. En terapia con ISCI se emplearía un bolo dual cuya parte de bolo normal cubriría las raciones de hidratos y la parte de bolo extendido las unidades grasa-proteínas; en general, se recomienda que si el alimento contiene una UGP esta parte de bolo se programe para 3 h, para 4 si contiene dos UGP, para 5 si contiene tres o para 8 si contiene más de tres. En terapia con múltiples dosis deberíamos aplicar dos bolos, uno antes de la ingesta y el otro a las 2 h aproximadamente de la misma. Debemos saber no obstante, que se trata de un dato empírico que hay que individualizar según la respuesta del paciente.

Dada la complejidad para el cálculo ajustado de insulina preprandial, diversos laboratorios han creado aplicaciones para ayudar al paciente y al médico en la elaboración de una dieta idónea, tal es el caso de Nutricion DM de laboratorios Sanofi .

## NOVEDADES EN PAUTAS DE ACTUACIÓN FRENTE A EJERCICIO FÍSICO

El ejercicio físico del paciente diabético debe ser diario, regular, preferiblemente aeróbico y de 45 a 90 minutos de duración.

Lo ideal es realizar controles de glucemia capilar antes y después de la actividad física y antes de acostarse para evitar hipoglucemias nocturnas inducidas por ejercicio<sup>(10)</sup>.

- a. *Antes del ejercicio*: lo ideal es estar entre 100-250 mg/dl, en caso de estar por debajo se recomienda ingesta de hidratos y retrasar la práctica del ejercicio, en caso de estar por encima sin cuerpos cetónicos con hidratación y aplicación de un 50% del bolo corrector pertinente podría llevarse a cabo la actividad.

- b. *Durante el ejercicio*: en ejercicios prolongados se recomienda la ingesta de 1-1,5 g de hidratos de carbono/kg de peso/h de ejercicio y en pacientes no entrenados, reducir los aportes de insulina un 20-50%.

- c. *Después del ejercicio*: es conveniente extremar el control glucémico y aportar hidratos de carbono acompañados de proteínas para evitar las hipoglucemias retardadas. Si el ejercicio ha sido intenso, se podría hacer un descenso de la dosis de insulina en 20-30%.

En caso de pacientes con ISCI se recomienda el uso de basales temporales a la mitad de dosis el doble de tiempo que dure el ejercicio comenzando desde 30-60 minutos antes del mismo y terminando 30-60 minutos después del mismo.

## PAUTAS DE INSULINIZACIÓN

Con todo lo anterior y sabiendo que en la actualidad, la mejor estrategia de tratamiento es el régimen basal/bolus ya sea con múltiples inyecciones diarias (MDI) o con infusión subcutánea continua de insulina (ISCI), podemos proponer las siguiente pautas de insulinización.

- a. *Con MDI*:
1. Menores de 2 años: las únicas insulinas indicadas por ficha técnica a esta edad son NPH y los análogos de acción rápida, el resto pueden emplearse bajo consentimiento informado. La dosis total de insulina ronda las 0,5 UI/kg/d, de las cuales 60% en forma de insulina de acción prolongada y el resto en acción rápida repartida a su vez entre las distintas ingestas.
  2. Entre los 2 y los 5 años: se pueden emplear ya los análogos de acción prolongada sin necesidad de consentimiento informado. La dosis total y forma de repartirla sería similar al grupo etario anterior, con la salvedad de que la insulina glargina puesta a la hora de la comida suele salvar el fenómeno del atardecer que estos niños presentan.
  3. Entre los 6 y 12 años: la dosis total oscila entre 0,5 y 0,75 UI/kg/d, repartidas de similar modo al grupo etario anterior. En los niños con fenómeno del alba podría ayudar el hecho de poner el análogo de acción prolongada a la hora de la cena.
  4. A partir de los 13 años: las necesidades diarias pueden alcanzar las 1-1,5 UI/kg/d.

Para corregir la dosis de análogo de acción rápida ante disglucemias postprandiales se recomienda usar el índice de sensibilidad que indica cuánto disminuye la glucemia en mg/dl una UI de insulina rápida y se calcula mediante

el cociente que resulta de dividir 1.700 entre la dosis total de insulina diaria.

Para corregir la dosis de análogo de acción prolongada ante disglucemias preprandiales, fundamentalmente la de la mañana, se recomienda ir modificando la dosis de 0.5 en 0.5 UI en menores de 5 años, de 1 en 1 UI entre los 5 y 12 años y de 2 en UI a partir de los 15 años.

Para ajustar según la ingesta usaremos la ratio insulina/hidratos de carbono (cantidad de insulina que se necesita por ración de hidratos) que es distinta para cada comida, siendo en general más alta en el desayuno, similar en comida y cena y más baja en merienda y media mañana.

b. *Con ISCI*: las necesidades de insulina son menores que en MDI.

1. Tasa basal: si se parte de insulina NPH o glargina en el prepúber hay que reducir 20%, en los púberes 25%. Si se parte de insulina Detemir en el prepúber reducir un 25% y un 30% en el púber. Inicialmente se programan de 1 a 5 tramos basales según la información disponible teniendo en cuenta que, casi todos los pacientes tienen una alta sensibilidad en la segunda parte de la mañana con bajas necesidades de insulina, y altas en la segunda parte de la tarde-noche por una menor sensibilidad a la insulina en este tramo.

2. Bolos: se mantendrán igual que en terapia con MDI hasta posterior ajuste.

Para ajustar los bolos podemos calcular el índice de sensibilidad por tramos horarios, considerando la basal de cada tramo como si fuera una basal única [multiplicándola por 24 (horas del día)] y sumándole el total de bolos. Para ajustar las basales hay que tener en cuenta que debemos modificar la de 2-3 h previa a la hora sobre la que queremos actuar, muchas veces nos puede orientar el hecho de poner basales temporales en un determinado porcentaje por encima o por debajo de la basal estableci-

da, pues si este cambio es correcto nos ayudará a estimar el cambio que se precisa.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Conde Barreiro S, Rodríguez Rigual M, Bueno Lozano G, López Sigüeiro JP, González Pelegrín B, Rodrigo Val MP, et al. Epidemiología de la diabetes mellitus tipo 1 en menores de 15 años en España. *An Pediatr (Barc)*. 2014. In press.
2. Barrio Castellanos R, García Cuartero B, Gómez Gila A, González Casado I, Hermoso López F, Luzuriaga Tomás C, et al. Consensus document on continuous subcutaneous insulin infusion (CSII) treatment in paediatrics with type I diabetes. Grupo de Trabajo de Diabetes Pediátrica de la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2010; 72: 352. e1-4.
3. Grupo de Trabajo de Nuevas Tecnologías de la SED. Tecnologías aplicadas a la diabetes. 2009.
4. Barnea-Goraly N, Raman M, Mazaika P, Marzelli M, Hershey T, Weinzimer S A et al. Alterations in white matter structure in young children with type 1 diabetes. *Diab Care*. 2014; 37: 332-40.
5. Monnier L, Colette C, Owens DR. Glycemic variability: the third component of the dysglycemia in diabetes. Is it important? How to measure it? *J Diabetes Sci Technol*. 2008; 2: 1094-100.
6. Bao J, Gilbertson HR, Gray R, Munns D, Howard G, Petocz P, et al. Improving the estimation of mealtime insulin dose in adults with type 1 diabetes: the normal insulin demand for dose adjustment (NIDDA) study. *Diabetes Care*. 2011; 34: 2146-51.
7. Gin H. Physiopathology of post-prandial hyperglycemia. *Diabetes Metab*. 2000, 26: 7-11.
8. Mansour A, Hosseini S, Larijani B, Pajouhi M, Mohajeri-Tehrani MR. Nutrients related to GLP1 secretory responses. *Nutrition*. 2013; 29: 813-20.
9. Smart C, Evans M, M O'Connell S, Mc Elduff P, López PE, Jones TW, et al. Both dietary protein and fat increase postprandial glucose excursions in children with type1 diabetes, and the effect is additive. *Diabetes Care*. 2013; 36: 3897-902.
10. Riddell MC, Miadovnik L, Simms M, Li B, Zisser H. Advances in exercise, physical activity and diabetes mellitus. *Diabetes Technol Ther*. 2013; 15: 96-106.



## Comunicaciones Orales

---

### VIERNES 25 DE ABRIL: ENDOCRINO Y DERMATOLOGÍA SALA GREDOS I

---

*Moderadores: Sara Rupérez Peña, Inés Mulero Collantes*

1. ANÁLISIS COMPARATIVO DE LA INFLUENCIA DE LAS ANOMALÍAS EN RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL EN UNA SERIE HISTÓRICA DE PACIENTES CON TALLA BAJA POR DÉFICIT DE HORMONA DE CRECIMIENTO (2008-2013). Hedrera Fernández A, Mulero Collantes I, Hernando Mayor JC, Centeno Malfaz F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción y objetivos:** Los pacientes con déficit de hormona de crecimiento (GH) pueden presentar alteraciones anatómicas en el área hipotálamo-hipofisaria, de ahí que la resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral sea una prueba diagnóstica dentro del protocolo diagnóstico de la enfermedad. El objetivo de este estudio es analizar la incidencia de anomalías en RMN cerebral en una serie de pacientes con déficit clásico de GH a lo largo de cinco años, así como la influencia de estas anomalías en la evolución clínica de los afectados, en comparación con aquellos sin alteraciones radiológicas.

**Pacientes y métodos:** Estudio retrospectivo en una serie de 18 pacientes con déficit clásico de GH, con inicio del tratamiento con somatotropina humana recombinante entre el 1 de enero de 2008 y el 31 de diciembre de 2013, excluyendo aquellos casos que reciben tratamiento con GH por CIR, síndrome de Turner, insuficiencia renal crónica o alteraciones del gen *SHOX*. Se revisaron sus historias clínicas para determinar, entre otras

variables, la existencia o no de alteraciones en la RMN cerebral, talla y velocidad de crecimiento previa al inicio del tratamiento y posteriormente con carácter anual. Análisis estadístico descriptivo empleando prueba *t* de Student para muestras independientes, tras comprobación de distribución normal de los grupos mediante prueba de Kolmogorov-Smirnoff.

**Resultados:** Un tercio de los pacientes (6) presentaron alteraciones en la RMN cerebral: cuatro con diagnóstico de hipoplasia hipofisaria con neurohipófisis ectópica y dos con aplasia hipofisaria. Se ha encontrado una diferencia estadísticamente significativa ( $p=0,04$ ) entre la velocidad de crecimiento en el primer año de tratamiento en los pacientes con anomalías radiológicas ( $+1,42 \pm 0,86$  DS) y los pacientes sin alteraciones ( $+3,06 \pm 1,73$  DS). Sin embargo, no se han encontrado diferencias significativas entre la talla de uno y otro grupo ni previa ni posterior al inicio del tratamiento.

**Conclusiones:** Hasta tres de cada diez casos de déficit de GH puede asociar anomalías en RMN cerebral, siendo la hipoplasia hipofisaria con neurohipófisis ectópica el hallazgo más frecuente en nuestra serie. Estas anomalías condicionan una velocidad de crecimiento inferior en el primer año de tratamiento.

2. DIFERENCIAS DE GÉNERO EN EL ACÚMULO GRASO EN LOS DOS PRIMEROS AÑOS DE VIDA. Ortiz-Revuelta V, Báñez-Del Toro N, Caviedes-Altable B, Gil-Camarero E, Castro-Ramos I, Mirones-Martínez Y, Güemes-Veguillas E, Redondo-Figuero C. *Pediatras de Atención Primaria de Cantabria.*

**Introducción y objetivos:** Desde los primeros años de vida se observa un distinto comportamiento en cuanto al acumulo de grasa en el organismo. Uno de los factores determinantes puede

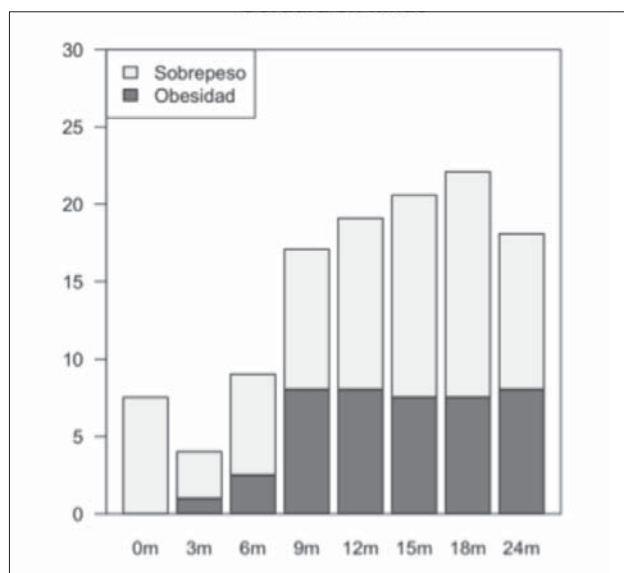


Figura 1. Gordura en niñas.

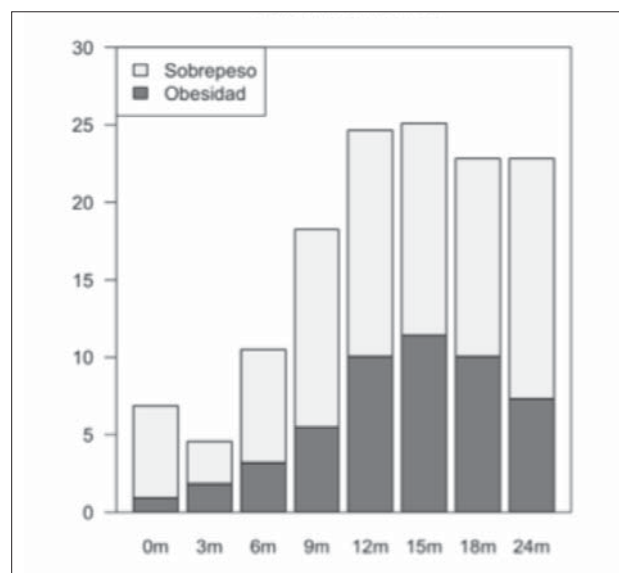


Figura 2. Gordura en niños.

ser el sexo, por lo que en este trabajo se estudia la prevalencia de sobrepeso y obesidad trimestralmente a lo largo de los dos primeros años de vida para comprender cómo se va acumulando la grasa a lo largo de los dos primeros años de vida extrauterina.

**Métodos:** El estudio Retro2 es un estudio longitudinal del crecimiento a lo largo de los dos primeros años de vida. Se estudiaron 418 niños enrolados en el programa del niño sano, nacidos entre el 1 de octubre de 2011 y el 26 de marzo de 2012. En los controles periódicos se realizó antropometría según técnica estandarizada, registrándose el peso, talla y perímetro cefálico. También se registró la edad gestacional y la duración de la lactancia materna. De cada niño se recogieron los datos en RN, 3 m, 6 m, 9 m, 12 m, 15 m, 18 m y 24 m.

Cuando faltaba algún dato se interpoló. La antropometría se interpretó de acuerdo a las curvas de la OMS y se clasificó a los niños como normales (N) con sobrepeso (S) o con obesidad (O).

**Resultados:** La prevalencia del exceso de peso (S+O) sigue un patrón similar en ambos sexos, pero el comportamiento de la O es diferente: en las niñas pronto llegan a una meseta que se mantiene, mientras que en los varones el aumento es mayor, no hay meseta y se observa un descenso a partir de los 18 meses; descenso que no se observa en las niñas (Figs. 1 y 2).

**Conclusiones:** Se describe por primera vez, en los menores de dos años, una diferencia de género en el acúmulo de grasa en el organismo, de manera que disminuye en los varones a partir de los 18 meses, pero no sucede así en las niñas. Esta diferencia, que puede estar relacionada con el diferente estímulo al ejercicio físico en niños y niñas, puede tener mucha importancia en esta edad en que aún se está programando el comportamiento

metabólico futuro (*programming*). Otra conclusión a tener en cuenta es que se debe recomendar el ejercicio físico a los niños, insistiendo más en las niñas.

3. MICROADENOMA HIPOFISARIO EN VARÓN. Mulero Collantes I, Fraile Astorga G, Salamanca Zarzuela B, Martín Armentia S, Fernández Cortés S, Hedrera Fernández A, Hernando Mayor JC, Centeno Malfaz F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción:** Los adenomas hipofisarios son lesiones excepcionales en la infancia y en la adolescencia (0,1-4,1/100.000 niños), representando un 4% de los tumores intracraneales pediátricos. Presentamos el caso clínico de un varón con diagnóstico de pubertad precoz en el cual se detecta un microadenoma hipofisario en RNM.

**Resumen del caso:** Varón de 7 años 7 meses, remitido a consulta de Endocrinología Pediátrica por sospecha de pubertad precoz. Refiere pubarquia desde los 7 años y aceleración del crecimiento. Antecedentes familiares y perinatales desconocidos. Adoptado a los 5 años de Bombay (India). Problemas de audición, hipermetropía y astigmatismo. Intolerancia a la lactosa.

**Exploración física:** peso: 38,1 kg (+2,06 DS), talla: 134 cm (+1,47 DS), testes: 6 cc, P2, no axilarquia, resto normal.

**Pruebas complementarias:** hemograma y bioquímica rutinaria incluyendo perfiles nutricional, lipídico y férrico. TSH: 2,3 mUI/L, T4L: 0,75 ng/dl, FSH: 4,59 UI/L, LH: 4,6 UI/L, testos-

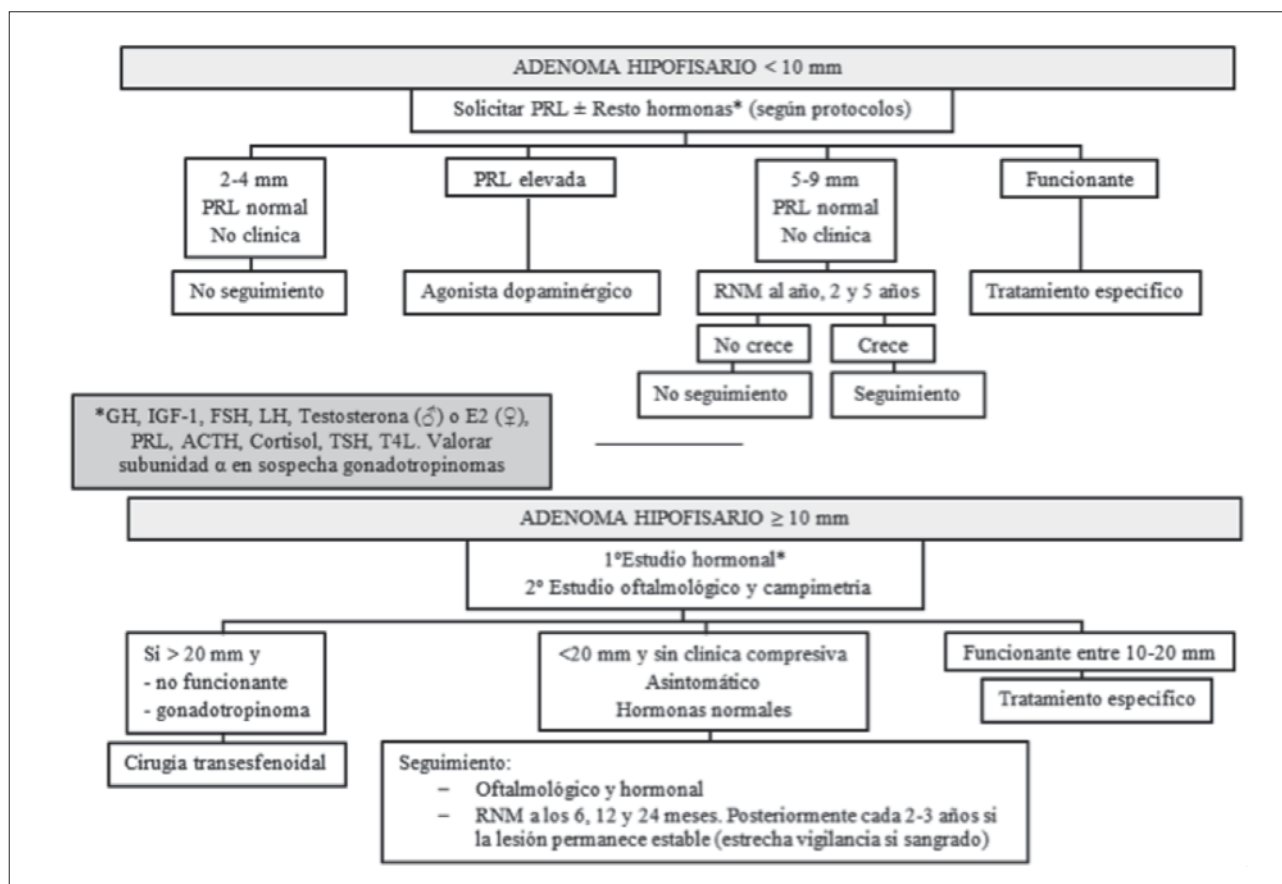


Figura 3.

terona: 434,7 ng/dl, E2: 22 pg/ml, PRL: 14,1 ng/ml, DHEA-S: 61 mcg/ml, 17 OH progesterona: 1,43 ng/ml. Radiografía de edad ósea: 13 años y medio (edad cronológica 7 años y medio). Se diagnostica de pubertad precoz y se completa estudio con RMN cerebral y de hipófisis con el siguiente resultado: adenohipófisis prominente, fundamentalmente en su porción lateral derecha y anterior, con lesión ovalada, de límites bien definidos, de aproximadamente 5x3 mm, de diámetros transversales y 3 mm craneocaudal, con señal discretamente hipointensa en T1, intensa en T2, compatible con microadenoma hipofisario lateral derecho; resto normal. Dada la edad ósea no es posible tratamiento con análogo de LHRH y se decide control clínico y radiológico en consulta.

**Comentarios:** Dos terceras partes de los diagnósticos de adenomas hipofisarios antes de la edad adulta se realizan en la pubertad, siendo un diagnóstico a pesar de ello, excepcional. Los más frecuentes son los adenomas productores de PRL, seguidos de los productores de ACTH y GH. Un 25% son plurihormonales y otro 25% no funcionantes (los cuales se asocian a pubertad precoz, talla baja o amenorrea primaria). Los pacien-

tes con macroadenomas en un 40% presentan cefalea y en un 60% alteraciones visuales. En la infancia son más frecuentes los macroadenomas que los microadenomas. La actitud terapéutica se resume en la figura 3.

4. NUEVO CASO DE ACONDROPLASIA. Mulero Collantes I, Fraile Astorga G, Martín Armentia S, Salamanca Zarzuela B, Arribas Arceredillo M, Caserío Carbonero S, Hernando Mayor JC, Centeno Malfaz F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción:** La acondroplasia es una displasia ósea rizo-miética, con macrocefalea relativa objetivable desde el nacimiento, debida a una mutación en el gen *FGFR3* con herencia autonómica dominante, si bien la mayoría de los casos son mutaciones de novo.

Aportamos un nuevo caso, de sospecha en periodo prenatal, con clínica y radiología compatible al nacimiento y confirmado posteriormente con estudio genético molecular.

**Resumen del caso:** Varón, hijo único, padre español (46 años), madre norteamericana (39 años), sin antecedentes de displasias óseas.

Gestación controlada; ecografía del tercer trimestre: acortamiento de las cuatro extremidades.

Recién nacido a término de 39 SEG, Apgar 9/9, ingresando en UCIN por dificultad respiratoria transitoria y sospecha de displasia ósea. Peso: 2.890 g (p10-25), talla: 45 cm (p10), braza: 42 cm, perímetro cefálico: 35 cm (p75) y SS/SI: 1,43.

A la exploración presenta acortamiento rizomiélico de extremidades, macrocefalia relativa, frente y puente nasal prominente, y mano en tridente.

Análítica sin alteraciones, cariotipo 46 XY, ecografía transfontanelar sin alteraciones significativas, y ectasia piélica leve bilateral en ecografía abdominal (resuelta posteriormente). Serie ósea con ensanchamiento de metafisis distales y ensanchamiento difuso de ambas tibias. PEATc normales.

A los 4 meses: peso: 4.200 g (p3), talla: 55 cm (<p3, DS -3,1), braza: 47 cm, perímetro cefálico: 42,9 cm (p75) y SS/SI: 1,29. Estudio genético molecular: heterocigosis de la variante c-1138 G>A (G380R p.Gly382Arg) en gen *FGFR3*.

RM craneal y de columna cervical, dorsal y lumbar: estenosis significativa del foramen magno con alteración morfológica de la unión bulbo-medular, y discreta cifosis dorso-lumbar.

**Comentarios:** La incidencia es de 1:10.000/1:30.000 recién nacidos vivos. Se ha descrito fuerte asociación con edad paterna avanzada.

El diagnóstico a menudo se sospecha prenatalmente en la ecografía del tercer trimestre por acortamiento de huesos largos, y se confirma al nacimiento mediante la radiología, la clínica y/o genética molecular.

Se debe a mutaciones del gen *FGFR3*, expresado en los condrocitos articulares.

Requiere consejo genético y seguimiento por las complicaciones que pueden presentarse: problemas ORL (otitis, hipoacusia), neurológicos (hipotonía, hidrocefalia), respiratorios (apneas), del crecimiento (talla baja), ortopédicos (cifosis, arqueamientos tibiales) y psicosociales...

Alcanzan una talla final media de 126 cm (mujeres) y 131 cm (varones) No hay evidencia significativa de respuesta a la GH. El tratamiento ortopédico es la única terapia posible hoy en día.

**Introducción:** La dieta cetogénica ha sido utilizada como tratamiento antiepiléptico desde 1921. Desde la aparición de los fármacos antiepilépticos su uso disminuyó, sin embargo en los últimos 20 años su interés ha resurgido. No se conoce su mecanismo de acción específico aunque se sugieren múltiples causas. Actualmente se utiliza en más de 50 países con buenos resultados.

**Caso clínico:** Niño diagnosticado de encefalopatía epiléptica grave refractaria criptogénica de inicio a los 14 meses de edad con mala respuesta a pesar de tratamiento con múltiples fármacos anticomociales (FAES). Ingres a los 4 años de edad en nuestro centro por reagudización de las crisis (mayor de 50 episodios al día) pese a tratamiento con Rufinamida, Zonisamida, Zarontín, Lamotrigina y Carnicor. Se decide ingreso en la UCIP donde se asocian perfusiones de ácido valproico y midazolam con escasa mejoría. Tras 48 horas se asocia fenitoína i.v. y se inicia dieta cetogénica (DC) clásica con Ketocal 4:1. Se induce a la cetosis con periodo de ayuno de 48 horas por precisar una respuesta rápida para el control de las crisis. Posteriormente introducción progresiva de Ketocal a lo largo de 3 días hasta administrar la dieta completa. Se calculan necesidades energéticas teniendo en cuenta edad, peso, talla y actividad (80% del gasto energético basal (GEB) x 1,2 de factor de actividad). Se administra Ketocal por sonda nasogátrica repartido en 5 tomas diarias. Al inicio presenta regular tolerancia digestiva (vómitos y diarrea), con glucemias normales, cetonemia en torno a 3 mmol/L y cetonuria fuerte. Previo al alta se inicia alimentación de sólidos por boca. A nivel neurológico las crisis disminuyen progresivamente, hasta desaparecer al segundo día de alcanzar aportes completos de DC, lo que permite reajustar FAES. Actualmente continua con DC Atkins modificada con buena tolerancia, en tratamiento con 3 fármacos antiepilépticos y presenta una media de 5 crisis al día.

**Comentarios:** La dieta cetogénica es una opción a tener en cuenta en el tratamiento de la epilepsia refractaria, estando indicada como tratamiento de primera línea en ciertos tipos de epilepsia.

En nuestro caso la reducción de las crisis fue evidente con la dieta cetogénica lo que permitió disminuir el tratamiento de los FAES.

No se observaron efectos secundarios importantes y en general fue bien tolerada.

5. DIETA CETOGÉNICA COMO TRATAMIENTO DE EPILEPSIA REFRACTARIA: PRIMERA EXPERIENCIA. Revilla Orías MD, Muñoz Lozón A, Domínguez Sánchez P, Iglesias Blázquez C, Regueras Santos L, Rodríguez Fernández C. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

6. ESTADO NUTRICIONAL A LOS DOS AÑOS DE EDAD Y FACTORES ASOCIADOS AL MISMO. Redondo-Figuero C, González-Escudero MR, Duque-González S, Corrales-Fernández A, Martínez-Repáraz I, Báez-Del Toro N, Martínez-Solana P, Ortiz-Revuelta V. *Pediatras de Atención Primaria de Cantabria.*

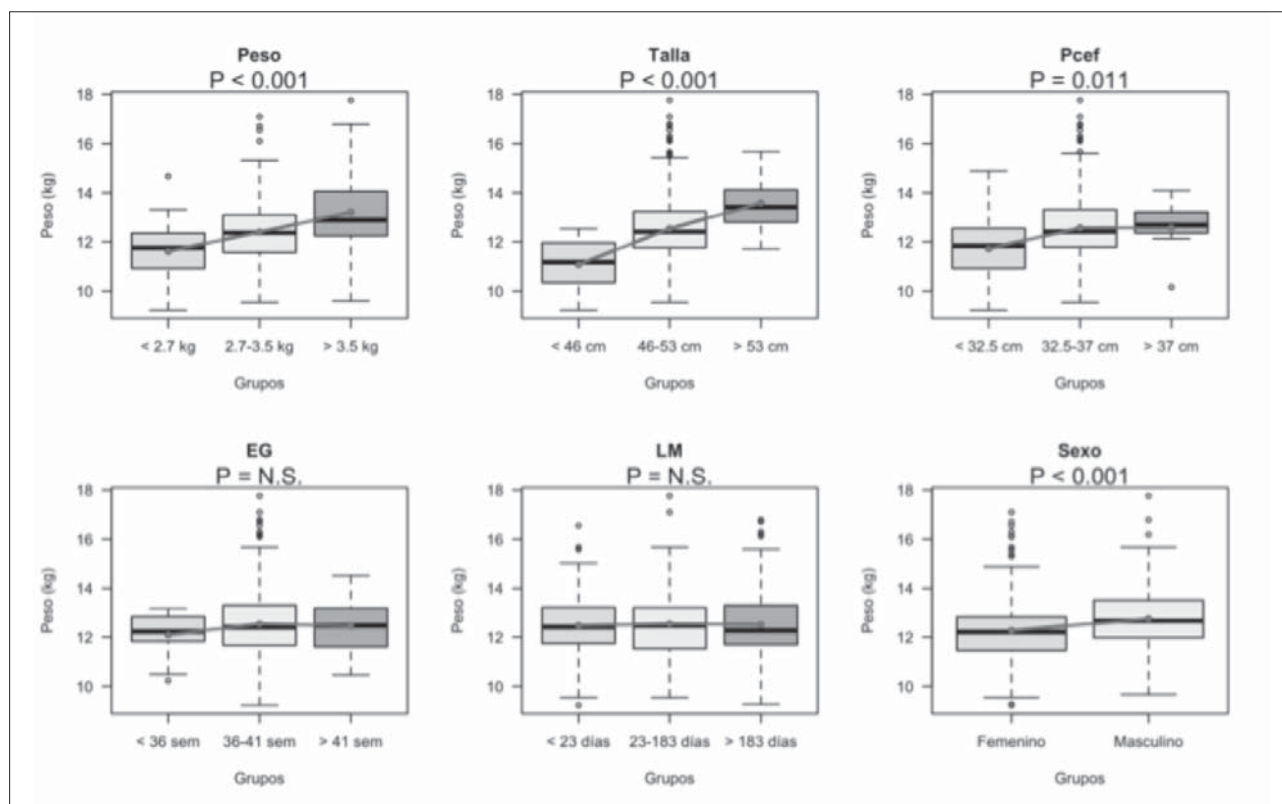


Figura 4.

**Introducción y objetivos:** La epidemia actual de obesidad comienza en los dos primeros años de vida, es decir, cuando se está programando la expresión de los distintos genes responsables del metabolismo. En el anterior estudio realizado por nosotros (Redondo *et al. Estado nutricional de los niños y adolescentes de Cantabria. Santander: Ediciones de la Universidad de Cantabria. 2013*), se constató que un 29,5% de los niños, de una muestra de 457, ya tenían exceso de peso (sobrepeso + obesidad) a los 2 años de edad. Por tanto, en estos dos primeros años de vida, etapa en la que el pediatra mantiene una estrecha relación con el niño y su familia, es cuando debe conocer el estado nutricional del niño, su posible desviación de la normalidad y los factores que se asocian a esta conducta.

**Métodos:** El estudio Retro2 es un estudio longitudinal del crecimiento a lo largo de los dos primeros años de vida. Se estudiaron 423 niños enrolados en el programa del niño sano, nacidos entre el 1 de octubre de 2011 y el 26 de marzo de 2012. En los controles periódicos se realizó antropometría según técnica estandarizada, registrándose el peso, talla y perímetro cefálico. También se registró la edad gestacional y la duración de la lactancia materna. De cada niño se recogieron los datos en RN, 3 m, 6 m, 9 m, 12 m, 15 m, 18 m y 24 m. Cuando faltaba algún

dato se interpoló. La antropometría se interpretó de acuerdo a las curvas de la OMS y se clasificó a los niños como normales (N) con sobrepeso (S) o con obesidad (O). Para el análisis de la duración de la LM se utilizó el análisis de supervivencia (método de Kaplan-Meier y prueba de *log-rank*).

**Resultados:** A los dos años de edad se observa un 20,4% (IC-95%: 16,8% a 24,4%) de exceso de peso, un 12,8% (IC-95%: 9,9% a 16,3%) corresponde a sobrepeso y un 7,6% (IC-95%: 5,4% a 10,5%) corresponde a obesidad. De entre los posibles factores que pueden influir, en este estudio solo se han considerado el sexo, edad gestacional, antropometría al nacer y duración de la lactancia materna. Hay una asociación estadísticamente significativa entre el sexo y antropometría al nacer, pero no se observó asociación con la duración de la gestación ni con la lactancia materna recibida (Fig. 4).

#### Conclusiones:

1. Llama poderosamente la atención que la LM recibida no influya en el estado nutricional a los dos años, en contra de lo que se viene repitiendo machaconamente en la literatura científica.
2. El pediatra debe hacer un seguimiento cuidadoso de todo niño con medidas antropométricas elevadas al nacimiento.

7. PATRÓN ACTUAL DE LACTANCIA MATERNA EN CANTABRIA. Martínez-Solana P, Castillo-Royo J, Martínez-Chamorro J, Bercedo-Sanz A, Tejerina-Puente A, Madrigal-Diez C, Matilla-Barba M, Redondo-Figuero C. *Pediatras de Atención Primaria de Cantabria*.

**Introducción y objetivos:** La lactancia materna (LM) es la alimentación ideal para los humanos. Su promoción es una tarea importante en la Pediatría de Atención Primaria; por lo que es necesario conocer la realidad actual de la LM en nuestra Comunidad, para ver si se están haciendo bien las cosas o hay que intensificar los esfuerzos.

**Métodos:** El estudio Retro2 es un estudio longitudinal del crecimiento a lo largo de los dos primeros años de vida. Se estudiaron 423 niños enrolados en el programa del niño sano, nacidos entre el 1 de octubre de 2011 y el 26 de marzo de 2012. En los controles periódicos se realizó antropometría según técnica estandarizada, registrándose el peso, talla y perímetro cefálico. También se registró la edad gestacional y la duración de la lactancia materna. De cada niño se recogieron los datos en RN, 3 m, 6 m, 9 m, 12 m, 15 m, 18 m y 24 m. Cuando faltaba algún dato se interpoló. La antropometría se interpretó de acuerdo a las curvas de la OMS y se clasificó a los niños como normales (N) con sobrepeso (S) o con obesidad (O). Para el análisis de la duración de la LM se utilizó el análisis de supervivencia (método de Kaplan-Meier).

**Resultados:** La lactancia materna es iniciada por un 74,9% (IC-95%: 70,8% a 79,2%), la duración mediana es de 3,6 (IC-95%: 2,9 a 4,4) meses. No hay diferencias en la duración de la LM entre sexos. Tampoco se observó diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la duración de la LM y el estado nutricional a los 24 meses de edad (prueba de *log-rank*,  $p=0,432$ ) (Fig. 5).

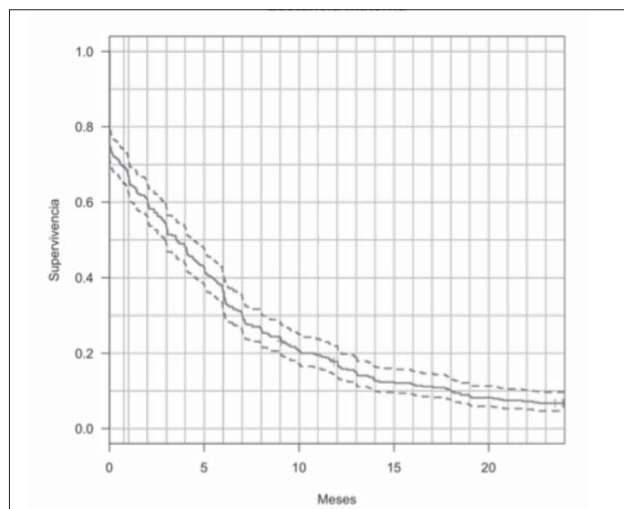


Figura 5. Lactancia materna.

**Conclusiones:** Pese a la crisis, se observa que ha disminuido el porcentaje de inicio de la LM en nuestra Comunidad: en nuestro estudio anterior, de los 3.699 varones empezaron la LM el 78,8% y de las 3.612 mujeres iniciaron el 78,3%. El menor porcentaje de inicio actual, aunque no difiera significativamente desde un punto de vista estadístico, sí tiene importancia clínica, y más en estos tiempos de crisis en que era de esperar un aumento de la LM. Este cambio pone de manifiesto que tal vez los pediatras nos estamos relajando en el fomento de la LM.

8. CRECIMIENTO PONDERAL EN LOS DOS PRIMEROS AÑOS DE VIDA: CURVAS DE PERCENTILES 2014. Gil-Camarero E, Escorial-Briso Montiano, M, Rubio-Álvarez A, León-Hidalgo MJ, García-Arias ML, Lastra-Martínez LA, Mazas Raba R, Redondo-Figuero C. *Pediatras de Atención Primaria de Cantabria*.

**Introducción y objetivos:** El aumento de la obesidad a nivel nacional ha hecho plantearse a los pediatras hasta donde normalizar el aumento de sobrepeso en la población pediátrica y cómo representar la situación actual. El objetivo de este estudio ha sido el de realizar un análisis descriptivo del crecimiento ponderal y obtener nuevas curvas de percentiles.

**Métodos:** El estudio Retro2 es un estudio longitudinal del crecimiento a lo largo de los dos primeros años de vida. Se estudiaron 418 niños enrolados en el programa del niño sano, nacidos entre el 1 de octubre de 2011 y el 26 de marzo de 2012. En los controles periódicos se realizó antropometría según técnica estandarizada, registrándose el peso, talla y perímetro cefálico. De cada niño se recogieron los datos en RN, 3 m, 6 m, 9 m, 12 m, 15 m, 18 m y 24 m. Cuando faltaba algún dato se interpoló. La antropometría se interpretó de acuerdo a las curvas de la OMS.

**Resultados:** La prevalencia de sobrepeso y obesidad en nuestra población recogida hasta los 2 años de vida, sigue una curva ascendente llamativa que aumenta con la edad, alcanzando un pico máximo a los 15 meses donde se observa un 13,2% de sobrepeso y un 9,5% de obesidad. La distribución percentilar se refleja en la tabla I.

Esta distribución pone en evidencia el incremento de peso global debido a la epidemia de obesidad actual, donde se observa una desviación ascendente de los valores respecto a las curvas de la OMS para todas las edades (Fig. 6).

**Conclusiones:** La presencia de sobrepeso y obesidad en los niños de Cantabria es llamativa. Para estimar el sobrepeso y la obesidad y su variación a lo largo del tiempo, es fundamental valorar la necesidad de estandarización y justificar el uso de las curvas internacionales ya que, de otro modo, se estarían infradiagnosticando tanto el sobrepeso como la obesidad en nuestra población.

TABLA I.

Edad	media	DE	P <sub>3</sub>	P <sub>5</sub>	P <sub>10</sub>	P <sub>15</sub>	P <sub>25</sub>	P <sub>50</sub>	P <sub>75</sub>	P <sub>85</sub>	P <sub>90</sub>	P <sub>95</sub>	P <sub>97</sub>
<b>Sexo FEMENINO (n=202)</b>													
0m	3.14	0.437	2.19	2.37	2.59	2.73	2.88	3.17	3.44	3.56	3.65	3.80	3.85
3m	5.48	0.567	4.51	4.73	4.84	4.92	5.09	5.45	5.78	5.99	6.14	6.51	6.70
6m	7.26	0.772	5.97	6.12	6.39	6.55	6.76	7.18	7.69	8.01	8.25	8.67	8.85
9m	8.51	0.931	6.93	7.14	7.39	7.56	7.94	8.39	9.06	9.47	9.78	10.32	10.44
12m	9.43	0.993	7.75	7.99	8.24	8.51	8.78	9.32	9.93	10.29	10.71	11.23	11.55
15m	10.25	1.080	8.41	8.65	9.00	9.20	9.61	10.17	10.77	11.16	11.45	12.18	12.76
18m	10.99	1.179	8.97	9.20	9.56	9.95	10.26	10.97	11.49	11.87	12.28	13.09	13.74
24m	12.26	1.380	9.84	10.08	10.73	10.98	11.46	12.21	12.82	13.27	13.79	14.88	15.67
<b>Sexo MASCULINO (n=221)</b>													
0m	3.26	0.482	2.31	2.44	2.66	2.78	3.00	3.30	3.59	3.73	3.83	3.94	4.07
3m	5.99	0.661	4.93	5.04	5.27	5.33	5.55	5.95	6.40	6.67	6.79	7.06	7.41
6m	7.89	0.833	6.46	6.67	6.84	6.98	7.30	7.83	8.44	8.70	8.97	9.19	9.45
9m	9.17	0.955	7.58	7.63	8.02	8.10	8.50	9.17	9.83	10.10	10.34	10.67	10.88
12m	10.10	1.038	8.32	8.37	8.75	8.98	9.36	10.13	10.78	11.03	11.47	11.82	12.00
15m	10.89	1.094	8.81	9.14	9.49	9.75	10.24	10.91	11.52	11.93	12.33	12.84	13.01
18m	11.57	1.186	9.38	9.62	10.01	10.30	10.86	11.61	12.20	12.72	13.12	13.69	13.95
24m	12.74	1.342	10.33	10.54	11.04	11.35	11.97	12.66	13.52	14.03	14.47	14.98	15.46

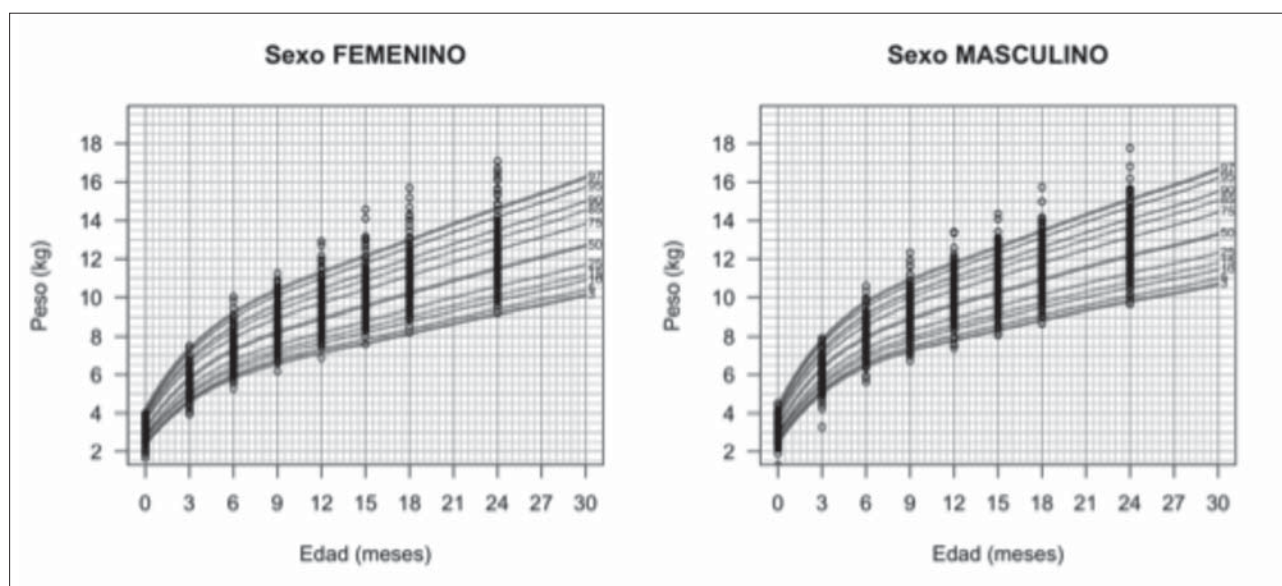


Figura 6.

9. DERMATITIS DE CONTACTO SISTÉMICA: SÍNDROME DE BABOON, A PROPÓSITO DE UN CASO. Alegría Echaui J, Alegría Echaui E, Leonardo Cabello M, De la Rubia Fernández L, Palacios Sánchez M, González Escartín E, García Albalá A, Cueli Del Campo L. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV).*

**Introducción:** La dermatitis de contacto consiste en una reacción cutánea de una sustancia aplicada en la piel. Puede ser una reacción aguda o crónica y está causada por un irritante primario o por un mecanismo de sensibilización a un alérgeno tóxico.

La dermatitis de contacto alérgica es una reacción de hipersensibilidad tipo IV. La mayoría de los casos se caracterizan por

el desarrollo de lesiones en las zonas en las que se produce el contacto de la piel con el alérgeno en un individuo previamente sensibilizado, presentando una clínica semejante a la de la dermatitis irritativa. Sin embargo, existen otras formas resultado de la exposición sistémica a alguna sustancia en pacientes sensibilizados previamente a la misma.

Describimos un caso de dermatitis de contacto sistémica por mercurio, para recordar una patología que cada vez se describe con mayor frecuencia y que depende en gran medida de la sospecha clínica.

**Caso clínico:** Niño de 10 años, que acude a Urgencias por aparición de exantema pruriginoso en las últimas 24 horas, acompañado de sensación de mareo, odinofagia y dificultad respiratoria. Refieren contacto con mercurio hace 2 días y vacunación antigripal (recibida con anterioridad). En tratamiento con Dexclorfeniramina oral en domicilio, con empeoramiento de la clínica. A su llegada a Urgencias, presenta constantes normales con palidez facial y exantema micromacular en tronco, cuello y zona glútea con edema escrotal importante. Resto de exploración por aparatos normal. Se administra dosis de Adrenalina intramuscular, persistiendo exantema muy pruriginoso y sensación de mareo. Se continúa tratamiento con antihistamínicos orales, y se inicia tratamiento con corticoide endovenoso, asociando corticoide tópico, tras valoración por dermatología. Dado de alta a las 24 horas, con práctica resolución de las lesiones.

**Comentarios:** El síndrome de Baboon consiste en una dermatitis por contacto sistémica, caracterizada por una erupción pruriginosa, maculopapular, confluyente en el área de los glúteos y de las flexuras mayores, y que ocurre varias horas después e incluso días tras la administración oral, inhalada, parenteral o por contacto de un fármaco u otro agente. Los agentes asociados a este síndrome son múltiples, siendo los más frecuentes metales como el mercurio y el níquel.

Es preciso realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades con clínica cutánea similar, como pueden ser la dermatitis atópica, exantemas virales...

Ya que la dermatitis de contacto depende de un irritante o un alérgeno para iniciar la reacción, es importante identificar el agente responsable y evitar su contacto.

10. AMPOLLAS EN LA PIEL ¿SIEMPRE ES IMPÉTIGO? González Martín L<sup>1</sup>, González A<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila. <sup>2</sup>Servicio de Dermatología Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Introducción:** La dermatosis bullosa IgA lineal es una entidad rara que se caracteriza por el desarrollo de ampollas en la unión dermo-epidérmica con depósito de inmunoglobulina A.



Figura 7.

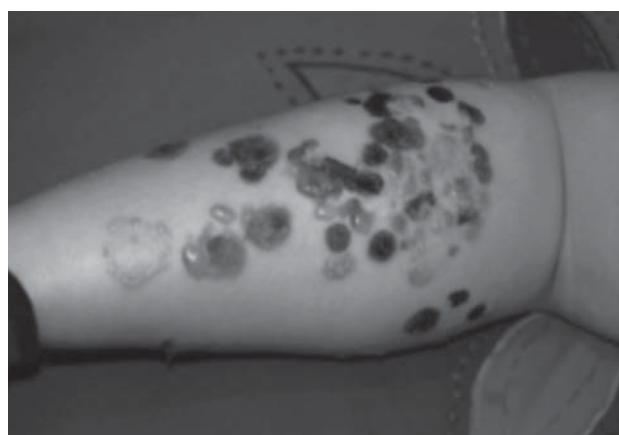


Figura 8.

Su origen se relaciona en ocasiones con la toma de fármacos y una subsecuente respuesta autoinmune, aunque la mayoría de casos son idiopáticos. Suele resolverse de forma espontánea antes de la pubertad, aunque existe la posibilidad de recaída en la época adulta.

**Resumen del caso:** Presentamos dos casos de esta rara enfermedad.

*Caso 1:* Niño de 4 años sin antecedentes de interés, que consulta en varias ocasiones en urgencias por lesiones vesiculosas en piernas, prurito, y sin fiebre. Se diagnostica de impétigo ampolloso pero no responde a tratamiento antibiótico ni a secantes. Los cultivos son negativos y la analítica es normal. A la exploración física se observan ampollas hemorrágicas sobre zonas de piel eritematosa no exudativa pero también sobre piel sana. Las ampollas se agrupan en racimo (Figs. 7 y 8). La localización principal es en ingles, glúteos y cara posterior de las piernas. No afectación de mucosas. No relación con trauma-



tismos ni fármacos. No diarrea, pérdida de peso, artralgias ni afectación del estado general. La evolución de las lesiones es consistente con enfermedad ampollosa crónica de la infancia por lo que se realiza biopsia de piel que confirma el diagnóstico y se inicia tratamiento con dapsona, y curas oclusivas con corticoide. Se realiza despistaje de enfermedad celíaca negativo. Remisión con el tratamiento con recaída tras exposición solar, y afectación conjuntival; respondedor a tratamiento y sin cicatriz residual. Tras un año se encuentra en fase de retirada sin haber presentado nuevos brotes.

*Caso 2:* Niña de 4 años sin antecedentes de interés, brotes de prurito y exantema vesiculoso en ambas piernas de 4 meses de evolución. Valorada por alergología con diagnóstico de prurigo escrófulo: pruebas cutáneas negativas y de impétigo; no responde a tratamiento. Se decide biopsia, siendo la anatomía patológica y la inmunofluorescencia directa compatible con dermatosis IgA lineal. Se inicia tratamiento con dapsona oral, y curas con corticoide. Mejoría progresiva en las siguientes 4 semanas, aunque presenta recaída al intentar disminuir la dosis. Como efecto secundario de la dapsona presenta anemia hemolítica leve, que mejora con aportes de vitamina E.

**Conclusiones:** La dermatosis ampollosa IgA lineal o enfermedad ampollosa crónica infantil es una enfermedad rara con una incidencia de 0,5 a 2,3 casos por millón de habitantes y año. Tiene dos picos de edad, en adultos en torno a los 60 años y en niños hacia los 4,5 años de edad. Queremos resaltar la importancia de un buen diagnóstico diferencial en las lesiones ampollosas en un niño ya que, aunque la inmensa mayoría serán impétigos ampollosos, la mala respuesta a antibióticos debe hacernos pensar en otras entidades. Para el diagnóstico definitivo es indiscutible la biopsia orientada y el papel del dermatólogo con experiencia en enfermedades ampollosas infantiles. Con un diagnóstico de certeza precoz se puede evitar la morbilidad asociada a esta enfermedad poco frecuente, como las cicatrices oculares o las estenosis esofágicas cuando existe afectación de mucosas.

## VIERNES 25 DE ABRIL: NEONATOLOGÍA SALA GREDOS II

*Moderadores:* Isabel de las Cuevas Terán I, Leticia González Martín

1. FISURA PALATINA COMO SINTOMA GUÍA PARA EL DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME VELOCARDIOFACIAL. García Valle E, Alegría Echaurren E, Alegría Echaurren I, Cueli del Campo L, Vilanova Fernández S, Arriola Rodríguez-Cabello S, Pérez Santos AB, Gutiérrez Pascual D. *Unidad de Neonatología, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander. Universidad de Cantabria.*

**Introducción:** El síndrome velocardiofacial es un trastorno genético que se debe a la delección q11 del cromosoma 22. Aparece en 1 de cada 3.000-4.000/nacidos vivos, la mayoría de los casos esporádicos, en un 10% de los casos la transmisión es autosómica dominante. Clínicamente aparecen anomalías en paladar (como labio leporino y/o paladar hendido), dificultades de alimentación, defectos cardiacos congénitos conotruncales, disfunciones inmunológicas severas, alteraciones de la audición, anomalías genitourinarias, hipocalcemia, microcefalia, retraso mental y trastornos psiquiátricos en edad adulta.

**Resumen del caso:** Recién nacido de 8 días de vida que ingresa remitida desde hospital comarcal por dificultades en la alimentación y pérdida ponderal del 16%, objetivada en la exploración fisura en paladar blando. Embarazo controlado con ecografías prenatales normales. Serologías de rubeola inmune, toxoplasma, VHB, VIH y sífilis negativas. Cultivo vaginal/rectal de *Streptococo* del grupo B negativo. Parto eutócico, céfala. Líquido amniótico claro, amniorexis de 6 horas. Apgar 8/9.

A la exploración destaca facies peculiar con cuero cabelludo de implantación alta, leve microrretrognatia, boca pequeña, con apertura limitada, asimetría con el llanto y labios finos. Fisura en paladar blando, sin alteración de paladar duro, siendo el resto normal.

A su ingreso, desde el punto de vista respiratorio y hemodinámico, se mantiene asintomática. Presenta deshidratación hipernatémica y se objetiva succión ineficaz, por lo que se inicia alimentación enteral intermitente por sonda para asegurar tomas, corrigiéndose la hipernatremia en las primeras 24 horas e inicio de ganancia ponderal; toma lento por succión y precisa completar por sonda en varias tomas al día hasta los 20 días de vida.

Durante su estancia y ante sospecha clínica de síndrome velocardiofacial se completa estudio con ecocardiograma, objetivándose CIV y FOP sin repercusión hemodinámica; se realiza exploración oftalmológica con fondo de ojo y cámara anterior normal; potenciales evocados auditivos, electroretinograma y electroencefalograma que son normales. Se extrae asimismo estudio genético donde se objetiva delección 22q11.2, confirmando el diagnóstico.

**Comentarios:** Cuando se identifican defectos cardiacos conotruncales, labio leporino y/o paladar hendido, otras características faciales, hipocalcemia y ausencia del timo, ha de realizarse un análisis de sangre para detectar la delección en la región del cromosoma 22q11.2. mediante estudio de hibridación *in situ* por inmunofluorescencia (FISH) que está diseñado para detectar la supresión de pequeños grupos de genes. Si el FISH no lo detecta y las características del síndrome velocardiofacial son muy evidentes, entonces generalmente se realiza un estudio completo de los cromosomas.

2. HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA DE PRESENTACIÓN POSTNATAL. García Valle E, Sancho Gutiérrez R, García Albalá A, Garde Basas J, Orizaola Ingelmo A, Pérez Santos AB, Vilanova Fernández S, De las Cuevas Terán I. *Unidad de Neonatología, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander. Universidad de Cantabria.*

**Introducción:** La hernia diafragmática congénita ocurre en 1 de cada 3.000 nacidos vivos, de los que en aproximadamente el 60% ocurre de forma aislada sin otras anomalías congénitas. Según el sitio donde se localiza el defecto: 80% ocurre en la región posterolateral del diafragma en el orificio de Bochdaleck, el 1% son bilaterales, el 2% se presentan en el orificio anterior o de Morgagni, las restantes son hernias a través del hiato esofágico.

**Resumen del caso:** Lactante de 36 días de vida que acude por cuadro de dificultad respiratoria y vómitos. Refieren en los 15 días previos al ingreso irritabilidad tras las tomas y rechazo parcial de la ingesta, con diuresis y deposiciones normales. Cuatro días antes y coincidiendo con masaje abdominal "anticólicos" realizado por un fisioterapeuta, presenta empeoramiento de la clínica con llanto intenso continuo, vómitos alimenticios y dificultad respiratoria progresiva, afebril.

Presenta trabajo respiratorio marcado con hipoventilación generalizada y satO<sub>2</sub> 84%, se inicia oxigenoterapia y se administra una nebulización de adrenalina sin clara mejoría. Acidosis respiratoria en la gasometría, sin datos analíticos de infección. Rx tórax: masa heterogénea en hemotórax izquierdo que desplaza estructuras mediastínicas hacia lado contralateral, y ecografía torácica que confirma hernia diafrágica izquierda de Bochdaleck y de los vasos del meso, sin datos de sufrimiento en asas.

Antecedentes: recién nacido a término (39+3 semanas) de peso adecuado a edad gestacional (3.130 g). Embarazo controlado con ecografías y serologías normales. SGB negativo. Parto eutócico, cefálica. Apgar 9/9. Periodo neonatal sin incidencias, alimentado con fórmula de inicio con buena ganancia ponderal.

**Evolución:** Ante el estado clínico y los hallazgos de las pruebas complementarias, se decide intervención quirúrgica urgente para reparación del defecto que se lleva a cabo sin incidencias. Resolución clínica completa posterior, no datos de hipoplasia pulmonar en Rx control. Postoperatorio sin incidencias, alta a los 11 días.

**Comentarios:** Aunque el diagnóstico prenatal de la hernia diafragmática es relativamente sencillo y se ha incrementado gracias a los programas de *screening* ecográfico prenatal (permitiendo obtener diagnósticos tempranos en aproximadamente 50% de los fetos entre la 16 y 24 semana de gestación) pasando de ser un diagnóstico de urgencia neonatal a una condición cada

vez más conocida ya desde la etapa fetal e incluso tratada antes del nacimiento, ocasionalmente puede pasar desapercibido y presentarse tras el nacimiento en forma de dificultad respiratoria aguda que puede confundirse con cuadros más frecuentes y por ello retrasar el diagnóstico y tratamiento correctos.

3. TROMBOSIS VENOSA RENAL DE PROBABLE ORIGEN INTRAÚTERO. Aja García G, Puente Ubierna L, Gorria Redondo N, Angulo García ML, Valencia Ramos J, Cabanillas Boto M, Schuffelmann Gutiérrez S, Arnáez Solís J. *Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción:** La hematuria en el periodo neonatal inmediato es sugestivo de trombosis venosa renal (TVR). Su presentación habitualmente ocurre en los tres primeros días de vida, siendo la canalización de un catéter central la causa más frecuente, entre otras. Dado que estos factores no están presentes en el momento del nacimiento, la TVR no es una sospecha habitual cuando la hematuria se produce inmediatamente después del parto.

Presentamos el caso de un recién nacido derivado a las pocas horas de vida por sospecha de rotura renal izquierda.

**Caso:** Recién nacido de 34+4 semanas de edad gestacional, con antecedentes de cesárea urgente aliviada con ventosa por registro silente, que al nacimiento presenta hematuria y plaquetopenia (28.000/mm<sup>3</sup>). Como antecedentes familiares destaca un feto muerto anterior en el tercer trimestre de gestación y un hermano fallecido a los 10 meses de edad por hemorragia pulmonar. Ecografías y TC abdominal en las primeras 24 horas de vida con aumento del tamaño y desestructuración del riñón izquierdo informados de probable laceración con rotura renal. Se realiza seguimiento con ecografía y doppler seriados, objetivándose resolución de los hallazgos renales, salvo la presencia de hemorragia suprarrenal ipsilateral y la ausencia persistente de flujo en vena renal izquierda. En el ingreso, persiste la hematuria, se recupera la plaquetopenia y no hay anemia. Se inicia heparina de bajo peso molecular a los 23 días por sospecha de extensión de la trombosis a vena cava inferior. Se realiza gammagrafía renal a los 25 días comprobándose la anulación funcional completa del riñón izquierdo.

#### Conclusiones:

1. La hematuria y la plaquetopenia al nacimiento son altamente sugestivas de trombosis venosa renal de origen intraútero. Si el parto es dificultoso se debe realizar el diagnóstico diferencial con el traumatismo renal, situación en la que los hallazgos de las pruebas de imagen pueden ser similares.
2. La TVR unilateral con función renal normal puede ser manejada de forma conservadora. La heparinización en el neonato, debe iniciarse en los siguientes supuestos: TVR

bilateral con o sin función renal comprometida y extensión a vena cava inferior.

4. ENCEFALOMALACIA MULTIQUÍSTICA EN GEMELO MONOCORIAL MONOAMNIÓTICO. García Valle E, Álvarez González D, Otero Vaccarello O, Vázquez Canal R, Orizaola Ingelmo A, Pérez Santos AB, Gutiérrez Pascual D, Arriola Rodríguez-Cabello S. *Unidad de Neonatología, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander. Universidad de Cantabria.*

**Introducción:** La encefalomalacia multiquística (EMQ) es una entidad que ocurre en época perinatal en la que el parénquima cerebral en formación, previamente sano, es sustituido por múltiples cavidades quísticas de diferente tamaño, por una hipoxia con necrosis posterior. La región más afectada es aquella que corresponde a los territorios vasculares de arteria cerebral media y anterior.

Los casos más estudiados son los secundarios a gestaciones gemelares, sobre todo en los monocoriales y en los que se ha producido muerte de un gemelo intraútero (se habla de la hipótesis vascular, es decir, trombosis de vasos cerebrales proveniente de émbolos de tejido placentario); otras causas son la asfixia perinatal, las infecciones y los traumatismos craneales.

**Resumen del caso:** Se trata una segunda gemela monocorial monoamniótica, pretérmino de 35 semanas de bajo peso para edad gestacional (1.500 g) ingresada en nuestra Unidad por prematuridad. Embarazo espontáneo, de curso adecuado, con serologías TORCH negativas y ecografías normales. Estreptococo del grupo B negativo. Se realiza cesárea electiva en semana 35, nace sin precisar reanimación con Apgar 9/9. Como incidencias, al nacimiento se objetiva ambos cordones umbilicales entrelazados.

Permanece asintomática desde el punto de vista respiratorio y hemodinámico. Presenta exploración neurológica dentro de la normalidad para su edad, con estado de vigilia normal, buena respuesta a estímulos, buen tono y vitalidad, sin asimetrías en tono, fuerza y sensibilidad en las extremidades, pupilas isocóricas y normorreactivas. Reflejos del RN normales y simétricos. En ecografía cerebral de control realizada a los 15 ddv, se objetiva área hiperecogénica en región insular izquierda adyacente a valle silviano, con áreas aparentemente quísticas en su interior (probablemente encefalomalacia). Se amplía el estudio con RMN, EEG (normal) y potenciales auditivos (alteración de la transmisión en ambas vías auditivas de grado leve). Analítica, serologías víricas a la paciente y estudio de hipercoagulabilidad con resultados normales.

Se mantiene seguimiento al alta en Consulta de Neuropediatría y Rehabilitación con aceptable evolución en su desarrollo

por el momento, presentando afectación motora de extremidad superior derecha (actualmente 15 meses).

**Conclusiones:** Dado que el cuadro clínico inicial puede ser inespecífico o incluso no existir sintomatología, es fundamental realizar un diagnóstico precoz, siendo recomendable la realización de la ecografía cerebral transfontanelar sistemática en todos los recién nacidos procedentes de gestaciones gemelares monocoriales, con un feto muerto intraútero o con un síndrome de transfusión fetofetal. Es necesario completar el estudio con RMN cerebral para obtener mayor definición de las lesiones.

5. DOS CASOS DE TRANSFUSIÓN FETOMATERNA MASIVA: ENCEFALOPATÍA DE HIPÓXICO-ISQUÉMICA Y MUERTE, RESPECTIVAMENTE. González Escartín E, Planelles Asensio MI, Arriola Rodríguez-Cabello S, Vilanova Fernández S, Benito Fernández S, Orizaola Ingelmo A, Palacios Sánchez M, De Las Cuevas Terán MI. *Hospitalización Neonatal. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.*

**Introducción:** La transfusión fetomaterna es una complicación rara en el embarazo, causa de anemia neonatal, con una alta mortalidad. Aunque en la mayoría de los casos no se identifica el agente causal, se relaciona con factores como traumatismos, versiones externas o anomalías de la placenta/cordón. Los signos maternos más frecuentes son la disminución de los movimientos fetales; y en el RCTG se puede observar un patrón sinusoidal, característico de las anemias severas.

**Caso clínico 1:** RNAT (38+2 s). PAEG (3.150 g). Embarazo controlado normal, salvo podálica en 3<sup>er</sup> trimestre. 9 días antes del parto realizan 3 intentos de versión externa, no efectivos. La madre presenta 48 horas antes del parto hematuria y febrícula. Cesárea urgente por escasa variabilidad en el RCTG. pH cordón 7,16; reanimación intensa (IOT/adrenalina); Apgar 0-3. Al ingreso mal estado general, palidez cutánea, mala perfusión, hipotonía y estupor/coma. Anemia severa (hemoglobina 4,4 g/dl/hematocrito 13%). Hematíes fetales en sangre materna + (85/1.000). Anticuerpos anti-A + (1/216). Precisa soporte respiratorio y hemodinámico. Recibe transfusiones de hematiés y plasma. Datos de EHI severa. Hipotermia 72 horas sin incidencias. RMN cerebral donde se observan focos isquémicos. Alta a los 13 días de vida con cifras de Hb/Hcto normales y datos de hiperexcitabilidad en la exploración neurológica.

**Caso clínico 2:** RNAT (35+1 s). PAEG (2.110 g). Embarazo controlado normal, salvo inserción del cordón en borde inferior placentario en las ecografías. La madre acude a urgencias por 72 horas de dolor en hipogastrio y sensación de disminución de los movimientos fetales. RCTG con patrón sinusoidal. Cesárea urgente. pH cordón 7,12; reanimación con CPAPn; Apgar 6-7.

Al ingreso mal estado general, marcada palidez cutánea, mala perfusión, hipotonía, polipnea. Anemia severa (hemoglobina 2,5 g/dl/hematocrito 9,2%). Hematíes fetales en sangre materna + (150/1.000). Precisa soporte respiratorio y hemodinámico. Recibe en las primeras 24 horas de vida 4 transfusiones de CH (1 volemia) con normalización de Hb/Hcto. Datos de EIH moderada/severa. Hipotermia 72 horas. Evolución hacia fallo multiorgánico con hipertensión pulmonar, hipotensión refractaria, insuficiencia renal, acidosis metabólica severa. Exitus al 7 día de vida.

**Conclusiones:** La transfusión fetomaterna masiva es una entidad infrecuente con un diagnóstico intrauterino difícil. Se puede sospechar ante la reducción de movimientos fetales y el patrón sinusoidal en el RCTG. Las consecuencias en el recién nacido pueden ser graves (encefalopatía/muerte), por lo que la actuación rápida puede ser determinante.

6. MEGALOCÓRNEA CONGÉNITA. Liqueste Arauzo L<sup>1</sup>, Machín Acosta Pilar<sup>2</sup>, Casas E<sup>2</sup>, Velasco F<sup>2</sup>, de Oro Pardo C<sup>2</sup>, Marqués Fernández VE<sup>3</sup>, Arenas García P<sup>1</sup>, Triguez García M<sup>1</sup>. *Pediatras. CS* <sup>1</sup>Eras del bosque, Palencia. <sup>2</sup>Delicias 2, Valladolid. <sup>3</sup>Oftalmología Hospital Río Hortega, Valladolid.

**Introducción:** La megalocórnea es una enfermedad bilateral congénita poco frecuente. Se caracteriza por tener una córnea de diámetro superior a 13 mm. Puede aparecer aislada en el 90% de los casos o asociada a otras enfermedades. Es importante su sospecha diagnóstica precoz desde Atención Primaria y su diagnóstico porque puede llevar asociada astigmatismo o miopía elevada.

**Resumen del caso:** Lactante de 14 meses de etnia gitana que acude a la revisión del año. A la exploración se observa megalocórnea de 14 mm, mechón albino en zona occipitotemporal media y facies peculiar.

**Antecedentes personales:** prenatales y perinatales sin interés. Vacunación correcta (no antineumocócica). Hitos motores normales incluyendo deambulación autónoma a los 13 meses. No problemas visuales aparentes. Bronquitis de repetición. Tratamiento: fluticasona inhalada.

**Antecedentes familiares:** padres sanos. No aspecto marfanoide ni cardiopatías. Padre miope (inferior a 3 dioptrías) en ambos ojos. Tíos maternos: 2 hermanos maternos con defectos de refracción de alta graduación.

**Ef:** No estrías cutáneas, no rasgos marfanoides. No aracnodactilia. No soplos. No hiperlaxitud articular, megalocórnea de 14 mm, Hirschberg y Cover normales. Agudeza visual fija y sigue objetos. Peso: 9.700 kg y talla: 81,5 (P10-25). Derivación preferente a Oftalmología.

**Oftalmología:** No colabora en Cardiff. Motilidad ocular externa: ortotropía en ppm. Nistagmus leve en mirada lateral. Megalocórnea bilateral de 14-15 mm. Atrofia estromal y del esfínter del iris. Iridonesis. Subluxación infero-temporal de ambos cristalinos. No signos de glaucoma. Fondo de ojo: polo posterior y media periferia sin alteraciones. Papilas sin excavación. Buen reflejo foveal. No neovasos, buena coloración del fondo de ojo.

Se solicitan pruebas complementarias (para descartar patologías marfanoides asociadas):

**Análítica:** Hemograma, bioquímica, homocisteína normal. Ecocardiografía doppler: normal.

**Juicio clínico:** Megalocórnea bilateral congénita aislada con subluxación del cristalino. Se deriva por oftalmología al Hospital de la Paz para intervención quirúrgica.

**Conclusiones:** La megalocórnea se debe sospechar ante un neonato con una córnea de un diámetro superior a 13 mm. Pudiendo asociarse a enfermedades marfanoides y enfermedades del tejido conectivo que es obligado descartar. En el 90% se presenta de forma aislada y ligada al cromosoma X. Su detección es imperativa dada la miopía y astigmatismo elevados que suelen asociar. Puede precisar cirugía precoz por ectopia lentis.

7. ATRESIA ESOFÁGICA: UNA URGENCIA QUIRÚRGICA NEONATAL. Garrote Molpeceres R<sup>1</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>1</sup>, Sánchez-Abuín A<sup>2</sup>, Del Cañizo López A<sup>2</sup>, Molina Vázquez ME<sup>2</sup>, Aguilar Cuesta R<sup>2</sup>, Pino Vázquez MA<sup>3</sup>, Calvo Romero C<sup>4</sup>. *Servicios de* <sup>1</sup>Pediatría, <sup>2</sup>Cirugía Pediátrica, <sup>3</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y <sup>4</sup>Digestivo Infantil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción:** Las atresias/estenosis del tubo digestivo suponen el 80% de las urgencias quirúrgicas digestivas neonatales, siendo la atresia esofágica (AE) la 2ª anomalía en frecuencia (1/4.500 recién nacidos vivos), por detrás de las intestinales. Se produce por alteración en la división y separación del intestino primitivo durante la 3ª semana de gestación. La presencia de secreciones abundantes y crisis cianóticas, junto al antecedente de polihidramnios, nos pondrá en la pista para su diagnóstico.

**Objetivo:** Analizar las características clínico-epidemiológicas, diagnóstico, tratamiento y evolución de los pacientes intervenidos por el Servicio de Cirugía Pediátrica de nuestro centro en los últimos 5 años (2009-2013).

**Material y método:** Estudio descriptivo retrospectivo de dichos pacientes. Revisión de historias clínicas.

**Resultados:** Se registraron un total de 39 cirugías por patología obstructiva digestiva neonatal, siendo el 82% (32 casos) atresias-estenosis digestivas, suponiendo las AE el 21,9% de

ellas. Contabilizamos 7 casos, con ratio varón/mujer de 1,33. La mediana etaria al diagnóstico fue de 24 h (4-32 h). El 28,6% (2) eran prematuros tardíos y un 71,4% (5) fueron derivados desde otros centros. Todos los casos presentaban antecedente de detección ecográfica prenatal de polihidramnios, con sospecha de atresia esofágica en un único caso. Todos se manifestaron clínicamente con presencia de secreciones orales abundantes, vómitos, rechazo de tomas y, en el 57,1% (4) importante distrés respiratorio. El diagnóstico se confirmó tras estudio radiológico en todos ellos: 6 casos (85,7%) de AE tipo III y un caso de AE tipo IV. La cardiopatía fue la anomalía extradigestiva más frecuentemente asociada, principalmente en forma de CIV asociada a DAP y FOP. Dos casos (28,6%) se diagnosticaron de asociación VACTERL incompleta. La corrección quirúrgica se efectuó dentro de las primeras 24-48 h de vida en todos ellos, presentando complicaciones en 2 casos (28,6%; neumonía aspirativa e infección por dehiscencia de sutura de pared torácica cerrada con VAC®). La estancia mediana hospitalaria fue de 28 días (16-51), con mediana de estancia en UCIP de 12 días (11-16). Tres pacientes han requerido dilatación neumática esofágica posterior [mediana etaria: 1,5 meses (1-7 meses)]. Actualmente el paciente con AE tipo IV presenta traqueomalacia y RGE severo; los niños con VACTERL incompleto han presentado retraso pondero-estatural, con recuperación posterior. El resto permanecieron asintomáticos.

**Conclusiones:** En nuestra serie, aunque corta, objetivamos una mayoría de atresias esofágicas de tipo III, como se describe en la literatura. Pueden asociar anomalías a otros niveles, englobándose esta alteración en algunos síndromes como el VACTERL. Es importante realizar un diagnóstico precoz para evitar el desarrollo de complicaciones, siendo fundamental un manejo multidisciplinar.

8. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA PANCITOPENIA NEONATAL. Urbaneja Rodríguez E<sup>1</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>1</sup>, Mombiedro Arizmendi MC<sup>1</sup>, González García H<sup>1</sup>, Álvarez Guisasola FJ<sup>1</sup>, Pino Vázquez MA<sup>1</sup>, Matías del Pozo V<sup>1</sup>, Caserío Carbonero S<sup>2</sup>. *Servicios de Pediatría. <sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario. <sup>2</sup>Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción:** Se define pancitopenia como la disminución simultánea de las 3 series hematológicas en sangre periférica por debajo de rangos normales para la edad. Su etiología es diversa y varía en función del área geográfica, siendo en nuestro medio las infecciones graves (sepsis) su principal desencadenante. No obstante, será necesario un estudio exhaustivo de la misma, tanto en sangre periférica como en médula ósea, ya que puede enmascarar aplasias medulares o hemopatías malignas.

**Resumen del caso:** Varón de 1 mes de vida remitido a nuestro hospital para estudio de pancitopenia persistente y con agravamiento progresivo.

**Antecedentes:** Diagnóstico prenatal de dilatación pielocalicial izquierda. EGB negativo. Parto vaginal a término. Bolsa rota <1 hora con líquido amniótico claro. Apgar 7/10. Lactancia mixta. Ingreso a los 10 días de vida por fiebre y rechazo de tomas, sospechando cuadro séptico, iniciándose antibioterapia con Ampicilina y Cefotaxima. Se detectaron desde ese momento una disminución de las tres series hematológicas, con valores mínimos a los 20 días de vida: Hb: 6,2 g/dl, neutrófilos absolutos: 500/mm<sup>3</sup> y plaquetas: 19.000/mm<sup>3</sup>, por lo que se derivó para completar estudio.

**Exploración física:** Palidez cutánea, petequias en tronco y raíz de miembros, no malformaciones externas visibles.

**Estudios complementarios:** Urocultivo inicial positivo para *Enterococcus faecalis*; hemocultivo negativo; serologías víricas no compatibles con infección aguda; cariotipo 46 XY, estudio de sensibilidad al Diepoxibutano negativo; estudio genético para anemia Blackfan-Diamond negativo; estudio metabólico normal; radiografía esquelética sin hallazgos patológicos; ecografía abdominal postnatal que confirmó dilatación pielocalicial izquierda; CUMS con reflujo vesicoureteral grado IV. La histología medular (aspirado y biopsia) realizada en fase de recuperación fue normal.

**Evolución:** El paciente ha precisado una transfusión de plaquetas (20 días de vida) y tres de concentrado de hematíes (15, 20 y 45 días de vida). Realiza profilaxis antibiótica con Amoxicilina-Clavulánico y se ha mantenido en régimen de aislamiento. Ha iniciado recuperación lenta y progresiva de las tres series hematológicas a partir del tercer mes de vida. Actualmente, a los 4 meses, presenta Hb: 9,3 g/dl, neutrófilos absolutos: 1.990/mm<sup>3</sup> y plaquetas: 199.000/mm<sup>3</sup>.

**Conclusiones:** A pesar de que la causa más frecuente de pancitopenia es la infecciosa, en el periodo neonatal deberemos realizar un correcto diagnóstico diferencial con causas congénitas de aplasia medular (anemia de Fanconi, síndrome Shwachman-Diamond, anemia Blackfan-Diamond, disqueratosis congénita y trombopenia amegacariocítica). La evolución normal de una pancitopenia por sepsis bacteriana es la recuperación progresiva de las 3 series hematológica tras 1 mes del inicio del cuadro, tiempo que fue mucho mayor en nuestro paciente.

9. ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND DE PRESENTACIÓN NEONATAL. Torres Montori A, Paz Payá E, Galbis Soto S, Velasco Morgado R, Muñoz Sesmero M<sup>1</sup>, González García H, Benito Gutiérrez M, Álvarez Guisasola FJ. *Unidad de Hematología y Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital*

Clínico Universitario de Valladolid. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría Hospital de Palencia.

**Introducción:** La Enfermedad de Von Willebrand (EvW) es la causa congénita más común de diátesis hemorrágica originada por la deficiencia cualitativa o cuantitativa del factor de von Willebrand (FvW). La mayoría de los casos se transmiten como rasgo autosómico dominante. La prevalencia en la población es del 1%, aunque la enfermedad sintomática es menos frecuente, del 0,11%. Esta enfermedad no suele expresarse en el periodo neonatal, motivo por el que comunicamos el caso.

**Resumen caso clínico:** Recién nacido a término mediante cesárea urgente por registro cardiotocográfico patológico (DIPS II), presentando depresión neonatal inmediata al nacimiento (Apgar 1/6/9) con somatometría normal. Se realiza intubación endotraqueal y cateterismo umbilical presentando intenso sangrado umbilical difícilmente controlable y hemorragias en zonas de punción de vía periférica. Acude a la UCIP de nuestro hospital derivado para hipotermia tras cumplir criterios de encefalopatía hipóxico-isquémica según la clasificación de Sarnat. Se constató anemia neonatal intensa (Hb: 4 g/dl) precisando transfusiones de concentrado de hematíes. Tratamiento con plasma fresco congelado y vitamina K, persistiendo clínica hemorrágica. A las 12 horas de ingreso se obtiene información telefónica por parte del hospital de origen de antecedentes familiares de EvW tipo I en dos hermanos, madre y tía materna y sociopatía familiar. La determinación de FvW fue del 3%. Administración de concentrado FVIII/FvW (Fandhi®) 40 U/kg con cese inmediato de la clínica hemorrágica, posterior administración cada 24 horas durante 3 días con control de niveles, hasta la retirada de dispositivos invasivos. A las 20 horas de vida se valora en el monitor BrainZ alteraciones en hemisferio derecho sugestivas de crisis clínicas parciales de hiperextensión de extremidades superiores instaurándose tratamiento con fenobarbital (dosis máxima 40 mg/kg) cediendo la clínica y manteniéndose el tratamiento hasta el alta con valores en rango de la normalidad. Exploración neurológica normal tras cumplir las 72 horas de hipotermia. Se realiza entonces resonancia magnética (RMN) en que se observa imagen de trombosis de seno venoso transversal derecho. En RMN a los 7 días de vida no se apreció progresión de la lesión, optando por actitud médica expectante. La evolución fue favorable presentando ausencias de sangrado y un desarrollo psicomotor adecuado a la edad.

**Conclusiones:** La enfermedad de Von Willebrand tipo I acostumbra a tener una clínica hemorrágica con manifestaciones fuera del periodo neonatal. La hipoxia y utilización de técnicas invasivas, en nuestro caso, desencadenaron el debut clínico de la enfermedad hemorrágica neonatal. El origen de la trombosis del seno venoso fue atribuido a la hipoxia neonatal.

10. ¿CONOCEMOS LA POSICIÓN IDÓNEA PARA LA REALIZACIÓN DE LA PUNCIÓN LUMBAR EN NEONATOS? Alonso Quintela P<sup>1</sup>, Mora Matilla M<sup>1</sup>, Oulego Erroz I<sup>1</sup>, Rodríguez Blanco S<sup>1,2</sup>, Mata Zubillaga D<sup>3</sup>, Fernández Calvo F<sup>1,2</sup>, Lapeña López de Armentia S<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Unidad de Neonatología. <sup>3</sup>Centro de Salud Ponferrada IV. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción y objetivos:** La posición del paciente puede influir en el éxito de la punción lumbar (PL). En neonatos no existencia evidencia de cuál es más idónea, suele utilizarse el decúbito lateral o la sedestación. Nuestros objetivos fueron evaluar los efectos de la posición sobre la anatomía lumbar y técnica de inserción de la aguja mediante ecografía en neonatos.

**Métodos:** Se realizó una evaluación mediante ecografía de la anatomía lumbar junto con monitorización de la saturación de oxígeno (SO) y frecuencia cardiaca (FC) en seis posiciones: tumbado (T1), tumbado con flexión de la columna lumbar (T2), tumbado con flexión de la columna lumbar y el cuello (T3), sentado (S1), sentado con flexión de la columna (S2) y sentado con flexión de la columna y del cuello (S3). Se midió la variación en la distancia entre las apófisis espinosas (DIE), en la anchura del espacio subaracnoideo (ESA), el ángulo de penetración de la aguja (APA) y la profundidad de inserción (PIA) óptimas. Se utilizó un ANOVA de medidas repetidas con la posición como factor intrasujeto y el grupo de EG (término *vs* pretérmino) como factor intersujeto. Se evaluó el efecto de la posición, de la EG y de la interacción posición-EG así como el porcentaje de desaturación (SO <85%) y bradicardia (FC <80) durante las diferentes posiciones. Los datos se expresan en media (DS) y número (%) (Tabla II).

**Resultados:** 247 neonatos incluidos. 199 completaron el análisis (73 pretérmino y 123 a término). La DIE y ESA están influidos por la posición ( $p < 0,001$ ) y la EG ( $p < 0,001$ ). S2 produce la mayor DIE y ESA ( $p < 0,05$  respecto al resto de posiciones). En cuanto al APA existen diferencias significativas entre posiciones pero la magnitud es pequeña con un APA óptimo entre 65-70° en todas las posiciones. La PIA es independiente de la posición y puede derivarse del peso con una fórmula sencilla:  $[PIA (mm) = 2,5 \times \text{peso (kg)} + 6]$ . Las posiciones con flexión del cuello (T3 y S3) se asocian a desaturación más frecuente. La interacción posición-EG no fue significativa en ninguna variable indicando que no existen diferencias entre niños a término y pretérmino.

**Conclusiones:** S2 produce las mejores condiciones anatómicas para la PL en neonatos. Un APA de entre 65-70° es adecuado en todas las posiciones. La PIA es independiente de la posición y se puede calcular con el peso. La flexión del cuello no ofrece ventajas y podría aumentar el riesgo (Tabla II).

TABLA II.

	T1	T2	T3	S1	S2	S3
DIE (mm)	9,8±1,4 (9,6-10)	11±1,3 (10,8-11,2)	11,1±1,4 (10,9-11,3)	10,8±1,3 (10,6-11)	11,8±1,4 (11,6-12)	11,5±1,4 (11,3-11,7)
ESA (mm)	1,6±0,9 (1,5-1,8)	2,5±1,1 (2,3-2,6)	2,8±1,1 (2,6-2,9)	2,6±1 (2,4-2,7)	3±1,1 (2,9-3,2)	3,1±1,1 (3±3,3)
APA	70,6±4,3 (70-71,2)	68,4±3,8 (67,8-68,9)	67,8±3,8 (67,3-68,4)	68,6±4 (68-69,2)	66,4±3,6 (65,9-66,9)	66,9±3,6 (66,4-67,4)
PIA (mm)	12,7±2 (12,5-13)	12,7±2 (12,4-13)	12,7±2 (12,5-13)	12,7±2 (12,5±13)	12,7±2 (12,4-13)	12,8±2 (12,5-13)
FC (lpm)	152±24 (149-156)	153±25 (149-156)	156±24 (152-159)	160±23 (156-163)	161±23 (158-164)	161±23 (158-164)
SO (%)	96±3 (96-97)	95±4 (94-95)	91±7 (90-92)	95±4 (94-95)	92±5 (91-93)	90±6 (89-91)
SO <85%	1 (0,05%)	3 (1,5%)	29(14,5)	5 (2,5%)	19 (9,5%)	38 (19%)
FC <80 lpm	0	0	0	0	0	0

11. MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LA VÍA AÉREA PULMONAR: ¿CÚANDO LA DIAGNOSTICAMOS? Alonso Quintela P<sup>1</sup>, Fernández Miaja M<sup>1</sup>, Naranjo Vivas D<sup>2</sup>, Mora Matilla M<sup>1</sup>, Gautreaux Minaya S<sup>1</sup>, Oulego Erroz I<sup>1</sup>, Lamoca A<sup>3</sup>, Rodríguez Fernández LM<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Neumología Infantil. <sup>3</sup>Unidad de diagnóstico prenatal, Servicio de Ginecología y Obstetricia. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción:** La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP) es una alteración infrecuente de la vía aérea inferior, pero supone la principal lesión congénita pulmonar. El avance en la ecografía prenatal permite su diagnóstico precoz en muchas ocasiones; aunque en otras el diagnóstico puede demorarse hasta edades avanzadas. Puede manifestarse como: distrés respiratorio en el periodo neonatal, de forma más tardía en forma de neumonías recurrentes e incluso cursar de forma asintomática.

**Casos clínicos:** Presentamos 5 casos de MCVAP diagnosticados en nuestro hospital entre 2006-2014.

*Caso 1:* RN (varón) de 37 semanas con PAEG. Diagnóstico prenatal de MCVAP tipo II, confirmado postnatalmente con radiología de tórax y TAC torácico. Apgar 9/10. Asintomático. Se interviene a los 8 meses de vida sin incidencias.

*Caso 2:* RN (mujer) de 34 semanas con PAEG. Apgar 8/9. Ingresa en Neonatología por distrés respiratorio moderado en primeras horas de vida. Precisa aporte de oxígeno suplementario y posteriormente asistencia respiratoria con VMC. Tras descartar clínica y analíticamente proceso infeccioso se decide realizar pruebas de imagen: radiografía, ecografía y TAC torácico con

hallazgo de MCVAP, por lo que se traslada con cirugía pediátrica y se interviene a los 3 días de vida mediante lobectomía de lóbulo superior derecho. No complicaciones posteriores.

*Caso 3:* RN (mujer) de 39 semanas CIR. Diagnóstico prenatal de sospecha de MCVAP, confirmado posteriormente mediante radiografía, ecografía y TAC torácico. Apgar 7/10. Asintomático. Se intervino de forma programada posterior, sin incidencias asociadas.

*Caso 4:* RN (varón) de 38 semanas con PAEG. Diagnóstico prenatal de MCVAP tipo I mediante ecografía y RM fetal, confirmado postnatalmente con radiografía y TAC torácico. Apgar 9/10. Asintomático. Intervenido a los 15 meses sin complicaciones asociadas.

*Caso 5:* Lactante (varón) de 2 meses ingresado por fiebre, dificultad respiratoria y afectación del estado general. AP: Embarazo controlado. Parto eutócico a las 38 semanas. Apgar 9/10. Somatometría normal al nacimiento. Cribados neonatales normales. Bien vacunado, sin antineumocócica. Lactancia mixta. Ingreso previo hasta hace 48 horas por bronquiolitis aguda por VRS. En radiografía de tórax dudoso inicio de condensación retrocardiaca derecha. Ingresa con antibioterapia con ampicilina y cefotaxima, ante persistencia de la fiebre y empeoramiento clínico y analítico se realiza ecografía de tórax con datos sugestivos de neumonía necrotizante. Se decide ampliar cobertura con clindamicina. Persiste febril y con escasa mejoría clínica cambiándose la antibioterapia a linezolid por sospecha de *S. aureus* meticilín-resistente. En TAC torácico realizado se objetiva: neumonía necrotizante que afecta a LID, LM y parte de LSD y probable MCVAP tipo I en LID. Se decide completar antibioterapia.

rapia hasta 4 semanas con buena evolución y pendiente de ser valorado en cirugía pediátrica.

**Comentarios:** La ecografía prenatal facilita el diagnóstico de la MCVAP de forma precoz en muchos casos, pero puede pasar desapercibida. Es interesante conocer las distintas formas de presentación clínica posibles para sospechar este tipo de malformación pulmonar. Aunque de forma clásica el tratamiento electivo ha sido el quirúrgico, existen controversias en su indicación y en el momento de realización.

12. PERCEPCIÓN DE LA PREMATURIDAD DEL PERSONAL SANITARIO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. García Esgueva L, Rodríguez Blanco S, Muñoz Lozón A, Revilla Orias D, Fernández Miaja M, López Blanco G, Domínguez Sánchez P, Gálvez Criado R. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

**Introducción:** El momento de informar a las familias de los recién nacidos (RN) extremadamente prematuros es especialmente delicado. La información habitualmente es objetiva, pero puede estar condicionada por numerosos factores como la formación, la experiencia interindividual, creencias, valores propios, etc.

**Objetivo:** Determinar si existen ideas preconcebidas a cerca de la supervivencia y evolución a largo plazo de los RN extremadamente pretérmino.

**Métodos:** Se diseñó una encuesta de 5 preguntas acerca de límite de viabilidad (1), supervivencia (1) y pronóstico en cuanto a morbilidad neurológico (3) de los recién nacidos <1.500 g, basándose en datos de la red SEN 1500.

Se distribuyeron las encuestas a personal sanitario del Complejo Asistencial Universitario de León, se señaló el estamento laboral al que se pertenecía, el área de trabajo y el rango de edad del encuestado.

Se recogieron un total de 55 cuestionarios.

**Resultados:** Estamento: médicos adjuntos(27%), residentes(29%), personal de enfermería (31%) y técnicos auxiliares de enfermería (13%).

El 20% de los encuestados pertenecían al área de Neonatología, el 30,9% a Pediatría, el 10,9% a Ginecología y a otras áreas el 38,2%.

Sobre el rango de edad: 34,6% eran menores 30 años, 28,8% 30-40 años, 21,2 % 40-50 años, 15,4 % mayores de 50 años

El límite de la viabilidad en España fue estimado por encima de la semana 25 de edad gestacional (EG) en 49,1% de las encuestas recogidas.

En cuanto a la supervivencia en nuestro medio de un RN de 25 semanas de EG; el 65,5% de los encuestados considera-

ron que la probabilidad de supervivencia es inferior al 44% a esta edad.

Sobre la evolución de los RN <1.500 gramos de peso al nacimiento, un 80% y 74,5% de las encuestas sobreestiman la prevalencia de parálisis cerebral infantil y de déficits visuales graves respectivamente. Sin embargo, un 60% de los encuestados consideran que la prevalencia de dificultades de la comunicación es inferior a la obtenida en recientes revisiones.

**Conclusiones:**

1. En nuestro medio existen una serie de conceptos obsoletos sobre la evolución de los grandes prematuros que son compartidos por un porcentaje importante del personal sanitario.
2. Existe una tendencia a infraestimar la supervivencia y sobrevalorar la morbilidad neurológica asociada a la prematuridad.
3. Estas ideas preconcebidas pueden influir al personal sanitario a la hora de informar a las familias, dificultando que este proceso se realice de forma objetiva.

13. RABDOMIOMA CARDIACO, MANIFESTACIÓN INICIAL DE ESCLEROSIS TUBEROSA. Puente Ubierna L, Aja García G, Gorria Redondo N, Angulo García ML, Pérez Santaolalla E, Schuffelman Gutiérrez S. *Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción.** Los tumores cardiacos en el feto y en el recién nacido son infrecuentes y pueden ser la primera manifestación de una enfermedad genética multisistémica como la esclerosis tuberosa Los rabdomiomas son los tumores cardiacos más frecuentes en niños. Histológicamente se clasifican en hamartomas y se comportan como benignos, pero dependiendo del lugar y del tamaño del tumor, presentan un amplio espectro clínico, desde hallazgo casual en paciente asintomático, hasta obstrucción del tracto de salida y arritmias.

**Resumen del caso.** Presentamos el caso de un recién nacido prematuro de 33 semanas de edad gestacional, con antecedentes de enfermedad de membrana hialina. A las 48 horas de vida se realiza estudio cardiológico en contexto de soplo cardíaco y bloqueo AV intermitente, destacando la presencia de tumores cardiacos, que junto a la presencia de dos máculas hipopigmentadas, sugieren esclerosis tuberosa. RM cerebral con múltiples nódulos subependimarios y lesiones corticosubcorticales sugestivas de hamartomas. Pendiente de resultado de estudio genético.

**Conclusión:** Los rabdomiomas son frecuentemente la primera manifestación en periodo perinatal del complejo esclerosis tuberosa. Es una enfermedad genética autosómica dominante con una incidencia aproximada de 1 entre 5.000 a 10.000 naci-



dos vivos y una prevalencia de 1 entre 20.000. Se produce una mutación en los genes TSC1 o TSC2. Se caracteriza por aparición de hamartomas múltiples en diferentes órganos. El diagnóstico según el Segundo Congreso Internacional de la Esclerosis Tuberosa del 2012 puede ser o bien genético o clínico. El uso de ecocardiografía fetal, han contribuido a un diagnóstico y tratamiento precoz incluyendo la resección, si arritmias con riesgo vital o compromiso hemodinámico.

**VIERNES 25 DE ABRIL:  
CARDIOLOGÍA E INFECCIOSAS  
SALA GREDOS III**

*Moderadores: Manuel Marrero, Fernando Centeno Malfaz*

1. FUNCIÓN DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO EN NIÑOS CON BAJO PESO PARA LA EDAD GESTACIONAL A LOS 6 AÑOS DE EDAD: ESTUDIO ELAST-RCIU. Oulego Erroz I, Revilla Orias D, Rodríguez Blanco S, Moro De Faes G, Muñoz Lozón A, Reguera Bernardino J, Lurbe Ferrer E<sup>1</sup>. *Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>1</sup>Hospital General de Valencia.*

*ELAST-RCIU ha sido financiado parcialmente por las Ayudas a la Investigación 2013 de la Fundación Ernesto Sánchez Villares.*

**Introducción:** El bajo peso al nacimiento se asocia a incremento de la presión arterial y mayor riesgo cardiovascular en la edad adulta. Existen pocos estudios que evalúen la función cardíaca durante la infancia en estos niños.

**Métodos:** Estudio casos y controles. Inclusión: Niños nacidos a término con peso <p10 (BPEG) pareados por edad gestacional, sexo y fecha de nacimiento (+/- 1 mes) con niños con peso adecuado (PAEG). Exclusión: gemelares, malformaciones, enfermedad renal o cardíaca. Medidas: Variables antropométricas y ecocardiografía (modo M, 2D y e imagen tisular) con medición función sistólica, diastólica y gasto cardíaco. Análisis: comparaciones entre los grupos ajustadas por EG, sexo, edad actual, PAS y PP mediante modelo lineal general.

**Resultados:** Se incluyeron 47 sujetos (25 casos y 22 controles). Las características basales se incluyen en la tabla 1. No hubo diferencias en los parámetros de función sistólica global (FAVI y FEVI). La función sistólica por doppler tisular mostró una onda Sm (0,78±0,09 vs 0,84±0,08 m/seg p<0,05) menor en BPEG al igual que el MAPSE por modo M (14,55±1,35 vs 15,65±1,62 mm, p<0,05). En cuanto a la función diastólica, la onda E de llenado mitral (1,04±0,11 vs 0,94±0,13 m/seg p<0,01) y el IVRT (56±8 vs 46±7 mseg p<0,01) fueron más altos en BPEG, mientras que la onda Em (0,171±0,01 vs 0,184±0,02 m/seg, p<0,05) y Am (0,062±0,017 vs 0,066±0,13 m/seg, p<0,05) fueron menores. El

ratio resultante E/Em fue más alto en los BPEG (6,85±0,95 vs 5,58±0,78), p<0,001) indicando un discreto aumento de la presión telediastólica de VI. El MPI, un parámetro sensible de disfunción sistó-diastólica global, fue más alto (peor función) en los BPEG (0,42±0,04 vs 0,36±0,04, p<0,001). El volumen latido fue menor en los BPEG (33,2±6,8+ vs 38,3±6,9 ml, p<0,01). Por el contrario la FC fue mayor en los BPEG (90+3 vs 85+3 lpm, p<0,05). Hubo una tendencia a menor índice cardíaco en los BPEG (3.467±549 vs 3.706±533 ml/m<sup>2</sup>/min, p=0,14).

TABLA

	BPEG	PAEG	P
Peso RN (g)	2.325,24	3.266,82	,000
Longitud RN (cm)	46,648	49,841	,000
Edad gestacional (sem)	38,92	38,91	NS
Edad (años)	6,52	6,56	NS
Peso (kg)	20,04	23,41	,000
Sexo (M)	19	16	NS
Talla (cm)	113,8	119,9	,000
SC (m <sup>2</sup> )	,79	,88	,000
IMC (kg/m <sup>2</sup> )	15,42	16,2	NS
PAS (mmHg)	101,40	100,32	NS
PAD (mmHg)	62,72	62,27	NS
PP (mmHg)	38,68	38,05	NS
FC (lpm)	90	85	,05

**Conclusiones:** El ventrículo izquierdo de los niños con BPEG a los 6 años presenta alteraciones sutiles de la función sistólica longitudinal y la función diastólica. La eyección cardíaca parece ser menos eficiente con un volumen latido menor y aumento de la frecuencia cardíaca para mantener el gasto cardíaco. Estos datos sugieren disfunción cardíaca subclínica en los BPEG en la infancia. Los mecanismos que rigen estas alteraciones y sus implicaciones deben estudiarse en profundidad.

*Abreviaturas:* Am: velocidad tisular de la onda tardía diastólica mitral (media de la velocidad lateral y septal en m/seg), E: onda de llenado mitral, Em: velocidad de la onda precoz diastólica tisular mitral (media de la velocidad lateral y septal), FAVI: fracción de acortamiento de VI, FEVI: fracción de eyección del VI, IVRT: tiempo de relajación isovolumétrica (mseg), MAPSE: excursión sistólica del anillo mitral (mm), MPI: *myocardial performace index*, SC: superficie corporal (m<sup>2</sup>), Sm: velocidad tisular sistólica del anillo mitral (media de la velocidad lateral y septal en m/seg).

2. GROSOR DE LA CAPA ÍNTIMA MEDIA AÓRTICA, ELASTICIDAD AÓRTICA Y PRESIÓN ARTERIAL CENTRAL EN NIÑOS CON BAJO PESO PARA LA EDAD GESTACIONAL A LOS 6 AÑOS: ESTUDIO ELAST-RCIU. Oulego Erroz I, Revilla Orias D, Muñoz Lozón A, Reguera Bernardino J, Moro De Faes G, Muñoz Fontán M, Rodríguez LM, Lurbe Ferrer E<sup>1</sup>. *Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>1</sup>Hospital General de Valencia.*

*ELAST-RCIU ha sido financiado parcialmente por las Ayudas a la Investigación 2013 de la Fundación Ernesto Sánchez Villares.*

**Introducción:** La PAS central (aórtica) es mejor predictor del riesgo cardiovascular que la PAS periférica. Estudios experimentales muestran que la hipoxia fetal en el retraso del crecimiento intrauterino puede asociarse a remodelado de la aorta con engrosamiento de su pared. Ello podría alterar su elasticidad de forma persistente y producir un aumento de la presión sistólica arterial central. El objetivo de este estudio fue evaluar las propiedades elásticas de la aorta, el grosor de la capa íntima-media aórtica y la PAS\_Ao en niños con BPEG a los 6 años.

**Métodos:** Estudio casos y controles. Inclusión: Niños nacidos a término con peso <p10 (BPEG) pareados por edad gestacional, sexo y fecha de nacimiento (+/- 1 mes) con niños con peso adecuado (PAEG). Medidas: variables antropométricas, tamaño de la aorta, IMT\_Ao en pared posterior de aorta ascendente, parámetros de elasticidad (Strain, SI, DIS) por modo M, PWV en cayado aórtico, velocidades de expansión (sístole) y contracción (diástole) de la aorta ascendente por doppler tisular y PAS\_Ao medida mediante dispositivo SphygmoCor XCEL<sup>®</sup>. Análisis: comparaciones de medias entre los grupos ajustadas por EG, sexo, edad actual, IMC, PAS y PP mediante modelo lineal general. Análisis de regresión para determinar los predictores del IMT\_Ao (predictores considerados: peso, talla y edad gestacional al nacimiento, edad, peso, talla, SC, IMC actuales, sexo, PAS y PAS\_Ao).

TABLA III.

	BPEG	PAEG	p
Ao_IMT medio (mm)	0,768±0,11	0,606±0,07	,000
AoS (mm)	18,65±1,98	19,85±1,57	,054
AoD (mm)	16,67±1,67	17,20±1,37	,327
Strain (%)	11,87±4,85	15,44±4,39	,025
SI	4,89±2,5	3,41±1,34	,133
DIS (10 <sup>6</sup> cm <sup>2</sup> dyne <sup>-1</sup> )	9,32±4,57	11,72±3,86	,024
Velocidad sistólica aorta	0,045±0,09	0,504±0,06	,013
Velocidad diastólica aorta	0,045±0,01	0,057±0,10	,011
PWV_arco aórtico m/seg	4,84±1,38	2,82±0,59	,000
PAS aórtica (mmHg)	93,16±7,2	89,04±7,2	,074
PAS periférica (mmHg)	101,4±7,0	100,31±7,3	,610

**Resultados:** Se incluyeron 47 sujetos (25 casos y 22 controles), ver Tabla. Los niños con BPEG tuvieron un mayor grosor de la Ao\_IMT y menor elasticidad aórtica evaluada por modo M y por PWV. Así mismo la PAS\_Ao fue mayor en los BPEG aunque la diferencia no alcanzó significación estadística mientras que la PAS periférica fue similar. Sólo la talla al nacimiento (coeficiente beta +0,404, p 0,48) y el peso al nacimiento (beta -0,832, p<0,001) fueron predictores de la IMT\_Ao (Tabla III).

**Conclusiones/comentarios:** Estos datos muestran las primeras evidencias clínicas directas de la existencia de un remodelado arterial en la aorta en niños con BPEG durante la infancia. Ello se asocia a empeoramiento de las propiedades elásticas de la aorta y una tendencia a mayor PAS\_Ao. Además por primera vez se ha estudiado el movimiento de la aorta por doppler tisular en niños con BPEG encontrándose velocidades disminuidas lo que sugiere alteraciones funcionales además de mecánicas. Estos hallazgos pueden suponer estadios iniciales en el daño vascular y suponen un marco teórico que puede contribuir a explicar los mecanismos del incremento del riesgo cardiovascular.

**Abreviaturas:** Ao\_S: diámetro sistólico de la aorta, AoD: diámetro diastólico de la aorta, DIS: distensibilidad aórtica, IMT\_Ao: grosor de la capa íntima-media en aorta (intima-media thickness), PAS\_Ao: presión sistólica en aorta, PWV: velocidad de la onda de pulso (*pulse wave velocity*), Strain: deformación de la aorta, SI: índice de rigidez (*stiffness index*).

3. TAMAÑO Y MASA DE VENTRÍCULO IZQUIERDO EN NIÑOS CON BAJO PESO PARA LA EDAD GESTACIONAL A LOS 6 AÑOS DE EDAD: ESTUDIO ELAST-RCIU. Oulego Erroz I, Revilla Orias D, Muñoz Fontán M, Moro De Faes G, Muñoz Lozón A, Reguera Bernardino J, Rodríguez Fernández LM, Lurbe Ferrer E<sup>1</sup>. *Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>1</sup>Hospital General de Valencia.*

*ELAST-RCIU ha sido financiado parcialmente por las Ayudas a la Investigación 2013 de la Fundación Ernesto Sánchez Villares.*

**Introducción:** El bajo peso para la edad gestacional (BPEG) se asocia a hipertensión arterial y mayor riesgo cardiovascular en la edad adulta. La hipertrofia del VI es un predictor independiente de morbimortalidad cardiovascular. Existen pocos estudios que evalúen el VI en los niños BPEG durante la infancia.

**Métodos:** Estudio casos y controles. Inclusión: Niños nacidos a término con peso <p10 (BPEG) pareados por edad gestacional, sexo y fecha de nacimiento (+/- 1 mes) con niños con peso adecuado (PAEG). Exclusión: gemelares, malformaciones, enfermedad renal o cardíaca. Medidas: Variables antropométricas y ecocardiografía con medición de dimensiones y masa de VI. Análisis: comparaciones entre los grupos ajustadas por

TABLA IV.

	BPEG	PAEG	p
Peso RN (g)	2.325,24	3.266,82	,000
Longitud RN (cm)	46,648	49,841	,000
Edad gestacional (sem)	38,92	38,91	NS
Edad (años)	6,52	6,56	NS
Sexo (M)	19	16	NS
Peso (kg)	20,04	23,41	,000
Talla (cm)	113,8	119,9	,000
SC (m <sup>2</sup> )	,79	,88	,000
IMC (kg/m <sup>2</sup> )	15,42	16,2	NS
PAS (mmHg)	101,40	100,32	NS
PAD (mmHg)	62,72	62,27	NS
PP (mmHg)	38,68	38,05	NS
FC (lpm)	90	85	,05

EG, sexo, edad actual, IMC, PAS y PP mediante modelo lineal general. Análisis de regresión para determinar los predictores de la masa del VI.

**Resultados:** Se incluyeron 47 sujetos (25 casos y 22 controles). Las características basales se resumen en la tabla. No hubo diferencias en el VVId ni en el VVIs. El diámetro base-ápex ( $68,59 \pm 8,22$  vs  $64,46 \pm 5,98$  mm/m<sup>2</sup>,  $p < 0,05$ ), el diámetro de la base ( $39,71 \pm 3,39$  vs  $34,58 \pm 3,16$  mm/m<sup>2</sup>,  $p < 0,001$ ), el SIVd ( $8,19 \pm 1,06$  vs  $6,65 \pm 0,82$  mm/m<sup>2</sup>,  $p < 0,001$ ), el DVID ( $46,25 \pm 4,3$  vs  $42,27 \pm 4,2$  mm/m<sup>2</sup>,  $p < 0,01$ ) y la PPVID ( $7,12 \pm 0,71$  vs  $5,78 \pm 0,70$  mm/m<sup>2</sup>,  $p < 0,001$ ) normalizados por SC fueron mayores en BPEG mientras que el índice de esfericidad fue menor ( $1,73 \pm 0,23$  vs  $1,87 \pm 0,28$ ,  $p < 0,05$ ). La masa de VI ( $39,64 \pm 5,3$  vs  $31,34 \pm 5,7$  g/m<sup>2.7</sup>,  $p < 0,001$ ) y el RWT ( $0,33 \pm 0,03$  vs  $0,29 \pm 0,04$ ,  $p < 0,01$ ) fueron mayores en los BPEG. Hubo una relación inversa significativa ( $p < 0,001$ ) entre el peso al nacimiento y la masa de VI (ver figura 9). En la regresión se consideraron predictores potenciales de la masa de VI el peso al nacer, la longitud al nacer, la EG, la edad actual, el sexo, el IMC actual, la PAS, PAD, y PP. Únicamente el sexo masculino, mayor IMC y menor peso al nacimiento fueron predictores de la masa de VI, siendo este último el factor con más contribución (beta -0,690,  $p < 0,001$ ).

**Conclusiones:** El VI de los niños con BPEG a los 6 años se caracteriza por una forma más esférica, mayor tamaño relativo a la SC y aumento de la masa ventricular concéntrica. El peso al nacimiento parece un importante predictor de la masa del VI. Nuestros resultados indican la presencia de remodelado del VI en niños con BPEG que podría reflejar un estado de daño cardiovascular subclínico (Tabla IV, Fig. 9).

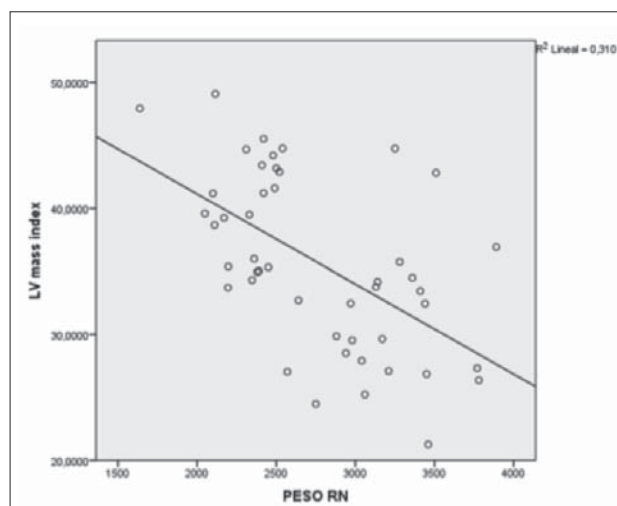


Figura 9.

**Abreviaturas:** PAS: presión arterial sistólica, PAD: presión arterial diastólica, PP: presión de pulso, SIVd: diámetro del septo interventricular en diástole, DVID: diámetro del VI en diástole, PPVID: diámetro de la pared posterior del ventrículo izquierdo en diástole, RWT: grosor relativo de la pared ventricular, SIVd: diámetro del septo interventricular en diástole, SC: superficie corporal (m<sup>2</sup>), VVId: volumen del VI en diástole, VVIs: volumen del VI en sístole.

4. HERPES ZOSTER CON AFECTACIÓN DE VARIOS DERMATOMAS EN NIÑO CON VACUNACIÓN INCOMPLETA. Liqueste Arauzo L<sup>1</sup>, Arenas García MP<sup>1</sup>, Tríguez García M<sup>1</sup>, Ugidos Gutiérrez D<sup>2</sup>, Martín Díez C<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Pediatras y <sup>2</sup>Enfermeras CS Eras del Bosque, Palencia.

**Introducción:** El herpes zoster es un enfermedad que se produce tras el declive de la inmunidad celular contra el virus varicela-zoster con el trascurso de los años o en casos expuestos a Varicela en la etapa perinatal. Presentamos un caso clínico de un paciente parcialmente inmunizado contra la varicela que presentó un herpes zoster con afectación de tres dermatomas.

**Resumen del caso:** Paciente 39 meses que acude por erupción inicialmente maculoeritematosa en cara anterior del muslo izquierdo que se ha vuelto microvesiculosa en racimos y se ha extendido a la zona sacra, rodilla, cara interna del muslo y cara interna de la pierna izquierda. Muy dolorosa. Extensión rápida. Afebril.

**Antecedentes personales:** Perinatales sin interés. Alergia al huevo y frutos secos. Vacunación correcta. Vacunación anti-neumocócica y 1 dosis de varicela a los 15 meses de edad. Seis semanas después hay un brote de varicela en la guardería,

del cual el paciente no se ve afecto. Bronquitis de repetición. Dermatitis atópica. No recibe ningún tratamiento corticoideo de fondo oral, tópico ni inhalado.

*Exploración física:* Lesiones en racimo vesiculo-eritematosas en región sacra izquierda, cara anterior e interna del muslo así como anterior e interna y externa de la pierna izquierda muy pruriginosa y dolorosa. Orofaringe vesiculosa. Resto normal.

*Juicio clínico:* Herpes zoster que afecta a S2, S3 y S4 de la extremidad inferior izquierda. Se deriva a Dermatología para confirmar el diagnóstico etiológico pero ante la evidencia clínica no se realiza toma de la muestra.

*Tratamiento:* aciclovir oral, metamizol y fomentos de sulfato de cobre. Gran mejoría clínica. Lesiones residuales, no neuralgia. Analítica para descartar inmunosupresión diez días después.

**Conclusiones:** El herpes zoster es una enfermedad infrecuente en la infancia y su localización preferente es la región torácica o cervical. Este caso es atípico por su localización y extensión. Habría que descartar inmunosupresión. ¿Las vacunaciones incompletas con varicela podrían causar una respuesta celular insuficiente que favoreciera estas formas precoces de herpes zoster? ante estos casos de herpes zoster en pacientes vacunados sería necesario tomar una muestra para cultivo para comprobar si el responsable es el virus vacunal o el virus salvaje.

5. ASPERGILOSIS PULMONAR Y GRAN NEUMATOCELE SOBREENFECTADO EN NIÑA CON SÍNDROME HIPER-IgE. Fernández Miaja M, Muñoz Lozón A, Naranjo Vivas D, Rodríguez Fernández LM, García Ruiz de Morales JM<sup>1</sup>, Herraez Ortega I<sup>2</sup>, Bollo de Miguel E<sup>3</sup>, Ardelá E<sup>4</sup>. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León (CAULE). <sup>1</sup>Servicio de Inmunología. CAULE. <sup>2</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. CAULE. <sup>3</sup>Servicio de Neumología. CAULE. <sup>4</sup>Cirugía Pediatría. Hospital Universitario de Burgos.*

**Introducción:** El síndrome de Hiper IgE, debido a una mutación en heterocigosis en STAT3, es una inmunodeficiencia caracterizada por abscesos de la piel por estafilococo, dermatitis eczematosa y elevación de IgE sérica. Suelen presentar neumonías bacterianas recurrentes con formación de bronquiectasias y neumatoceles. También han sido documentadas las neumonías por hongos en dichos pacientes, especialmente por *Aspergillus*, siendo una de las causas de mortalidad en estos pacientes.

**Caso clínico:** Niña de 9 años con febrícula, aumento de tos, expectoración (en ocasiones hemoptisis) de una semana de evolución, con hospitalización reciente por neumonía, a la que se practicó TAC pulmonar de control (imágenes sugestivas de aspergilosis pulmonar) y antigenemia de galactomanano

(positiva). Se derivó a nuestro centro para realización de fibrobroncoscopia con lavado broncoalveolar (BAL) y tratamiento.

*Antecedentes personales:* caída tardía del cordón umbilical (40 días de vida), dermatitis atópica complicada, retraso en la caída de la dentición caduca precisando extracción, alergias alimentarias diversas, neumonías recurrentes sobre todo por *Staphylococcus aureus* con desarrollo de bronquiectasias y neumatoceles. Síndrome Hiper Ig E, (diagnosticado a los 7 años, tratamiento mensual con gammaglobulina i.v.).

*Exploración física:* hipoventilación muy marcada en hemitórax derecho, sin signos de dificultad respiratoria, acropaquias +/-++. Mantuvo saturación de oxígeno entre 93-94% con oxigenoterapia ocasional en gafas nasales (máximo 0,5 lpm).

Fibrobroncoscopia: signos inflamatorios en mucosa bronquial con estenosis en bronquios segmentarios del lóbulo superior derecho. BAL: abundante crecimiento de *Aspergillus fumigatus*.

Se inició tratamiento con voriconazol i.v. A los 11 días, ante la aparición de fiebre (38°C) y elevación de reactantes de fase aguda se solicitó radiografía de tórax (nivel hidroaéreo en hemitórax derecho). Se añadió cefotaxima y clindamicina intravenosas por sospecha de sobreinfección bacteriana y se solicitó TAC pulmonar (gran neumatocele sobreinfectado en lóbulo superior derecho -LSD- y lóbulo medio -LM-, con gran nivel hidroaéreo). Persistió elevación de reactantes de fase aguda, se añadió linezolid intravenoso y se derivó a Cirugía Pediátrica, precisando finalmente lobectomía de LSD y LM.

**Comentarios:** Es importante tener un alto índice de sospecha y considerar la instauración inmediata de tratamiento antifúngico en los pacientes con factores de riesgo que presentan signos de infección respiratoria que no responden a un tratamiento antibacteriano de amplio espectro.

El tratamiento de los neumatoceles suele ser conservador, se resuelven de manera espontánea entre los dos y seis primeros meses. Precisarán drenaje percutáneo o resolución quirúrgica aquellos con crecimiento progresivo, a tensión o sobreinfectados.

6. REVISIÓN DE LOS PACIENTES INGRESADOS POR GRIPE A EN UN SERVICIO DE PEDIATRÍA DURANTE LA EPIDEMIA ESTACIONAL 2013-2014. Alegría Echaurre J<sup>1</sup>, Alegría Echaurre E<sup>1</sup>, Álvarez Álvarez C<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>1</sup>, Ruiz Castellano N<sup>1</sup>, Viadero Ubierna, MT<sup>1</sup>, Orizaola Ingelmo A<sup>2</sup>, Vilanova Fernández S<sup>2</sup>. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV). <sup>2</sup>Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario. Marqués de Valdecilla.*

**Introducción:** La epidemia estacional de gripe supone una importante carga asistencial para las Unidades de Urgencias y

Hospitalización Pediátrica. Las últimas recomendaciones de la Academia Americana de Pediatría aconsejan la administración de la vacuna de forma sistemática a todos los niños y adolescentes mayores de 6 meses insistiendo especialmente en los grupos de riesgo. El objetivo de este estudio fue determinar las características clínicas de los pacientes ingresados en un Servicio de Pediatría por gripe durante la epidemia estacional del 2013-2014.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes menores de 14 años ingresados por gripe durante la epidemia estacional del 2013-2014 en el HUMV.

**Resultados:** Se describen 43 niños: cuatro de ellos menores de 1 mes ingresados en la Unidad de Neonatología, un paciente ingresado en UCIP por otra patología, que adquirió una gripe nosocomial y el resto en planta de Hospitalización Pediátrica. Un 58% fueron varones y un 42% mujeres. La edad media fue 21 meses. El motivo de ingreso más frecuente fue síndrome febril, seguido de dificultad respiratoria y afectación del estado general. El 44% presentaban alguna patología previa, siendo la más frecuente asma seguida de prematuridad y leucemia linfocítica. En todos los casos se realizó lavado nasofaríngeo. El antígeno influenza fue positivo en el 76,7%. La PCR de virus Influenza se realizó en 11 pacientes siendo positiva en todos ellos (100%). En 35 de los casos se realizó cultivo convencional siendo negativo en 18 (50%). En un 59% de los cultivos positivos se aisló *Haemophilus influenzae*, en un 17% *Moraxella catharralis*, en otro 17% *Streptococcus pneumoniae* y en un 7% *Staphylococcus aureus*. En 18 casos (42%) se inició tratamiento con oseltamivir. En el 32% de los casos el tratamiento fue sintomático y un 37% recibieron tratamiento antibiótico. La duración media del ingreso fue 4,9 días con una mediana de 2 días. En 10 casos se objetivaron complicaciones siendo la neumonía la más frecuente (80%). No se registraron fallecimientos por esta patología.

**Conclusiones:** Sólo el 44% de los pacientes ingresados por gripe presentaban patología de base por lo que la gripe supone una importante causa de morbilidad entre la población pediátrica sana. La sensibilidad del test de detección rápida resultó del 76,7%. En un 50% de los cultivos convencionales se aisló un patógeno bacteriano siendo el más frecuente *Haemophilus influenzae*. El 23,2% de los niños presentaron complicaciones.

7. REVISIÓN DE CASOS GRIPE POSITIVO EN LA EPIDEMIA DE GRIPE 2013-2014. Urquiza Físico JL, Rodríguez Alonso M, Valencia Ramos J, Parejo Díaz P, Hortigüela Saeta M, Hernández Frutos E, Borja Pisa J, Merino Arribas M. *Hospital Universitario de Burgos*.

**Introducción y objetivos:** Aunque la epidemia de gripe se produce cada año, la fecha, la gravedad y la duración del brote

varían de un año a otro. Además, los virus de la influenza están en continuo cambio, por lo que no es inusual que nuevas cepas de virus de la gripe aparezcan cada año. Además, se trata de una enfermedad que causa una gran morbimortalidad anual y un gran coste económico sociosanitario. Hemos analizado el brote de gripe de la temporada 2013-2014 con el fin de analizar la incidencia y las características del mismo en nuestra comunidad.

**Métodos:** Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo con todos los casos de gripe diagnosticados en nuestro hospital (HUBU) entre octubre de 2013 hasta marzo de 2014, con edades comprendidas entre los 0 y los 14 años.

**Resultados:** Se registraron 31 caso gripe positivos (17 varones y 14 mujeres), de los cuales 2 fueron menores de un mes de vida y 16 fueron menores de dos años de vida. La mayor parte de los casos (10 casos) consultaron durante las primeras 24 horas de evolución del cuadro, que cuya clínica más representativa ha sido la fiebre (con 25 casos), la tos (con 24 casos) y la rinorrea (con 21 casos). Tan solo 9 casos presentaban algún grado de dificultad respiratoria (medida por la escala de Wood-Downes modificada) en el momento de consultar, siendo de estos leve en 7 casos, moderada en 0 casos y grave en 2 casos. Hasta 14 casos referían antecedente de contacto previo (contacto con persona con cuadro catarral). Los 31 casos fueron Gripe A positivos, siendo 16 Gripe A H1N1, 5 Gripe A H3N1 y 10 Gripe A subtipo desconocido. Hasta 13 casos precisaron ingreso, 9 de ellos en UCIP. La media de estancia hospitalaria fue de 3,5 días.

**Conclusiones:** Hemos encontrado que nuestros datos epidemiológicos se asemejan a los datos obtenidos de la Red de Vigilancia de la Gripe, siendo el número de nuevo casos mayor cuanto menor es la edad del paciente, sobre todo en menores de 2 años. Es además esta población, junto con la que presenta alguna enfermedad crónica, la que presenta más riesgo de complicaciones, por lo que habrá que prestarles especial vigilancia.

8. A PROPÓSITO DE VÓMITOS Y FIEBRE EN LA URGENCIA PEDIÁTRICA (PALUDISMO IMPORTADO). Martín Alonso JL, Mantecón Díaz L, López Martínez A, Pérez González C, Rekarte García S, Díaz Zabala M, Fernández Vilanova A, Moya Dionisio V. *Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias*.

**Introducción y objetivos:** El paludismo es una enfermedad causada por el parásito *Plasmodium* y transmitido (generalmente) por la hembra del mosquito *Anopheles*. Puede afectar a casi todos los sistemas y en último caso producir la muerte. Su sintomatología inicial es totalmente inespecífica.

**Métodos:** Se revisan las historias de tres pacientes recibidos en la urgencia pediátrica, con sintomatología inespecífica al ingreso.

*Paciente 1:* Niño de raza negra nacido en España que hace una semana tras estancia de un año y 8 meses en Guinea Ecuatorial y acude a urgencias por vómitos de corta evolución.

*Paciente 2:* Niño de 2 años por el que acuden refiriendo fiebre de un mes de evolución y que el momento del inicio de la fiebre se encontraba en Guinea Ecuatorial.

*Caso 3:* Niña de 13 años que acude a urgencias por fiebre hasta 40°C, cefalea, dolor abdominal tipo cólico y vómitos de unas horas de evolución y que hace un mes volvió de Guinea.

**Conclusiones y comentarios:** Síntomas inespecíficos y antecedente de viaje a lugar de riesgo nos debe hacer sospechar de paludismo incluso en ausencia de fiebre durante la exploración.

9. REVISIÓN DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ADENITIS POR MYCOBACTERIAS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. Álvarez Álvarez C<sup>1</sup>, Pérez Belmonte E<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>1</sup>, Sancho Gutiérrez R, García de Diego EM<sup>2</sup>, Fernández Jiménez MP<sup>2</sup>, Tardaguila Calvo AR<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander. <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica HUMV.

**Introducción:** La incidencia de adenopatías por mycobacterias atípicas (MA) se ha incrementado en los últimos años. El diagnóstico diferencial con las adenopatías tuberculosas es complejo. Ambas se presentan como adenitis subaguda con tendencia a la fistulización. El estudio anatomopatológico muestra en ambos casos granulomas caseificantes y necrotizantes. El diagnóstico diferencial se realiza por el cultivo, pero el aislamiento es complejo. El tratamiento de elección es farmacológico en las tuberculosas y quirúrgico en las MA. El objetivo de este estudio es revisar las características clínicas y microbiológicas de los pacientes diagnosticados de adenitis por mycobacterias.

**Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de 9 pacientes codificados con el diagnóstico de adenitis por mycobacterias en el HUMV entre marzo del 2010 y marzo del 2014 utilizando el registro de historias clínicas de consultas.

**Resultados:** De 9 pacientes 6 fueron niñas. Un paciente con sospecha ecográfica de adenitis por mycobacterias resultó finalmente un quiste tirogloso asociado a infección tuberculosa. La mediana de edad de los ocho restantes fue 36 meses con un rango intercuartílico de (26-59,5). Todas se localizaron en zona cervical: 4 submandibulares, 2 laterocervicales, 1 cervical posterior y 1 supraclavicular. La induración del Mantoux fue 0 mm en 2 pacientes, entre 5 y 10 mm en 2 y  $\geq 15$  mm en 4. El Quantiferon-Tb resultó positivo en dos niñas con diagnóstico final de tuberculosis ganglionar. La radiografía de torax fue

normal en todos los casos. Se realizó estudio anatomopatológico en 6 mostrando granulomas caseificantes y necrotizantes. Se obtuvo crecimiento microbiológico en 3 de los 6 en que se realizó: dos *Mycobacterium avium complex* y un *Mycobacterium* sp. Dos pacientes fueron diagnosticados de adenitis tuberculosa y seis por MA. Se pautó tratamiento tuberculostático en las dos niñas con adenitis tuberculosa. En los pacientes con adenitis por MA el tratamiento fue: quirúrgico en cuatro, médico-quirúrgico en dos presentando ambos pacientes efectos secundarios. En tres niños se inició además tratamiento tuberculostático hasta exéresis quirúrgica por la imposibilidad para establecer el diagnóstico diferencial con adenitis tuberculosa.

**Conclusiones:** Las adenopatías por MA son más frecuentes en nuestro medio que las de origen tuberculoso. El quantiferon-Tb se utiliza como prueba diagnóstica inicial para diferenciar las MA de las tuberculosas. El aislamiento microbiológico en esta serie fue del 50 % resultando complejo el diagnóstico diferencial en los casos sin crecimiento bacteriano. El tratamiento de elección de las adenitis por MA es quirúrgico pudiendo producir el tratamiento farmacológico, con frecuencia, efectos secundarios.

10. ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO, PRESENTACIÓN ATÍPICA. González Martín L, Rupérez S, Ciocea A, Rubio F, Marrero M, Benito H, Jiménez AM, Maillo JM. Servicio de Pediatría. Hospital de Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila.

**Introducción:** La enfermedad por arañazo de gato (EAG) es una entidad generalmente autolimitada producida por *Bartonella henselae* y que se caracteriza por adenitis regional. Es una causa de fiebre de origen desconocido y su incidencia anual es baja. Suele afectar sobre todo a niños, y puede complicarse en pacientes inmunocomprometidos.

**Caso Clínico:** Niña de 6 años sin antecedentes personales de interés y familia de origen búlgaro que consulta por síndrome febril de 8 días de evolución, de predominio nocturno y bimodal. Temperatura máxima 40°C axilar. No presenta clínica genitourinaria, respiratoria ni gastrointestinal. Refiere astenia sin pérdida de peso, palidez o sudoración, o cambios de carácter. Refiere contacto con gatos callejeros aunque niega arañazo, no otros animales. El padre trabaja en una explotación ganadera, haciendo yogur. No viajes ni visitas de familiares. No edema articular ni exantemas. En casa conviven los padres y su hermano de 2 años. No tosedores crónicos. Vacunada de DTPa y TV 5 días antes.

EF buen estado general, auscultación cardiaca y pulmonar normal, el abdomen es blando y depresible y se palpa esplenomegalia no hepatomegalia, no artritis, pápula en dorso de

mano derecha no dolorosa ni pruriginosa, sin eritema asociado, no exantemas, adenopatías en región cervical, ambas axilas e ingles, sin estar adheridas a planos profundos. La exploración neurológica es normal.

PC: análisis de sangre con fórmula manual, bioquímica con perfil férrico renal y hepático, gasometría, coagulación y sistemático de orina normales, factor reumatoide y ASLO negativo.

Se solicitan serologías de *Bartonella*, *Borrellia*, *Salmonella*, *Franciscella*, *Coxiella*, *Chlamydia*, *Rickettsia*, CMV, VEB, VHB, C, VIH, Toxoplasma.

Cultivos de sangre, frotis faríngeo coprocultivo, parásitos en heces y urocultivo negativos.

Mantoux negativo en la niña y los familiares. PCR: 2 mg/dl, PCT: 0,2 ng/ml, VSG: 107 mm.

Inmunoglobulinas, hormonas tiroideas normales. Anticuerpos antinucleares positivo débil en patrón moteado.

Rx tórax: sin alteraciones. Ecografía abdominal: adenomegalias y esplenomegalia con lesiones hipocogénicas milimétricas, a descartar enfermedad linfoproliferativa.

Se mantiene en observación sin iniciar antibioterapia durante 20 días, se realiza biopsia de médula ósea pero a los pocos días se recibe serología de *Bartonella henselae* positiva (IgM título 1:400 IgG título 1.2560). En dicho momento la niña permanecía ya afebril, por lo que se decide alta.

Ingresa a las 48 h por cuadro convulsivo tónico clónico generalizado y postcrítico posterior. No presenta focalidad neurológica y los signos meníngeos son negativos. Punción lumbar: bioquímica y cultivo negativos, PCR enterovirus y *Bartonella* negativos. RMN cerebral: normal. Se inicia tratamiento antibiótico anti *Bartonella*: azitromicina + rifampicina. Disminución progresiva de los títulos de IgM e IgG.

**Comentarios:** La EAG es una zoonosis causada por *Bartonella henselae*. La prevalencia es desconocida, aunque la incidencia es muy baja (9/100.000). Suele cursar como adenitis regional asociado con herida de puerta de entrada aunque existen casos atípicos con adenopatías diseminadas como nuestra niña. Suele ser autolimitada aunque en la literatura se recogen casos con afectación neurológica (en nuestra niña no se pudo demostrar al tener PCR de *Bartonella* en LCR negativa). El no disponer de las serologías en nuestra región en ocasiones conlleva la realización de pruebas invasivas no exentas de riesgos, como la punción de médula ósea.

11. PAROTIDITIS AGUDA RECURRENTE EN DOS PACIENTES CON INFECCIONES RESPIRATORIAS DE REPETICIÓN. Ruiz Castellano N, Caunedo Jiménez M, Álvarez Álvarez C, Barbarín Echarri S, Cabero Pérez J, Álvarez Granda L. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.*

**Introducción:** La parotiditis recurrente (PAR) es una entidad de etiología desconocida cuya presentación no es infrecuente en la edad pediátrica. Se manifiesta clínicamente como una inflamación recidivante de la glándula parotídea uni o bilateral con periodos asintomáticos. El tratamiento es controvertido pero el pronóstico es bueno con resolución del cuadro la mayoría de las veces después de la pubertad. Presentamos dos pacientes con PAR diagnosticados en los últimos seis meses en el Servicio de Urgencias de Pediatría del HUMV.

#### Casos clínicos:

**Paciente 1:** Niño de 3 años que acude a Urgencias derivado desde Atención Primaria por presentar cuarto episodio de tumefacción preauricular de una semana de evolución asociado a cuadro catarral y fiebre en las primeras 48 horas. Había finalizado tratamiento antibiótico con amoxicilina. Episodios previos similares en los que se diagnosticó de parotiditis sin realizar estudios complementarios. Los episodios coincidían con infecciones respiratorias recurrentes AP: déficit de IgA e IgG2. Pendiente de IQ por hipertrofia adenoidea. Inmunizaciones según calendario (una dosis de triple vírica). En el Servicio de Urgencias se solicita hemograma, bioquímica con amilasa y serologías virales. Se remite a consulta de infecciosas para estudio. Presenta dos nuevos episodios de parotiditis. Ecografía parotídea compatible con parotiditis recurrente durante y entre episodios. Serologías de virus incluido parotiditis, IgG e IgM: negativas. Se aconseja adelantar vacunación de triple vírica. Tras resección quirúrgica de adenoides mejoría importante de los síntomas clínicos.

**Paciente 2:** Niño de 3 años derivado por su pediatra por cuadros de fiebre recurrente cada 15 días asociado a infecciones respiratorias. Acompañando a los cuadros febriles tres episodios de inflamación parotídea. En exploración física destaca facies adenoidea refiriendo la familia ronquido nocturno y apneas. Durante el periodo de seguimiento, tos persistente con episodios febriles recurrentes, inflamación parotídea y adenitis acompañante. Es valorado por el Servicio de ORL que objetiva hipertrofia adenoidea. Se descarta inmunodeficiencia y enfermedades autoinmunes. Durante su seguimiento presentó tres episodios más de parotiditis. Ecografía compatible con PAR. Serología virales: virus de la parotiditis IgG positivo, IgM negativo. Se realiza resección quirúrgica de adenoides presentando mejoría clínica.

**Conclusiones:** La PAR es una entidad poco conocida por el pediatra aunque no es infrecuente durante la infancia. En ocasiones los episodios son desencadenados por infecciones respiratorias y su resolución puede ayudar a disminuir el número de reagudizaciones. Ante la presencia de un cuadro de parotiditis recurrente es necesario realizar despistaje de inmunodeficiencias y enfermedades autoinmunes.

SÁBADO 26 DE ABRIL: MISCELÁNEA  
SALA GREDOS I

*Moderadores: Javier Pellegrini Belinchón,  
Antonio Martín Sáiz*

1. ASMA DE CONTROL DIFÍCIL... NO ES ASMA TODO LO QUE PARECE. Marcos Temprano M<sup>1</sup>, Galbis Soto S<sup>1</sup>, Ortega Vicente E<sup>1</sup>, Cervera Albenca A<sup>2</sup>, Sequeiros González A<sup>2</sup>. *Servicio Pediatría. <sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid. <sup>2</sup>Unidad de Neumología y Fibrosis Quística. Hospital del Niño Jesús.*

**Introducción:** Se considera que un niño tiene asma de control difícil (ACD) cuando su enfermedad no está suficientemente controlada a pesar de realizar correctamente el tratamiento con corticoides inhalados a dosis altas junto con otro fármaco anti-asmático. Afortunadamente, la ACD es infrecuente en la edad pediátrica, y cuando tiene lugar debe sospecharse que el diagnóstico de asma no es correcto o que no se está realizando adecuadamente el tratamiento o las medidas de control ambiental.

**Caso clínico:** Niña de 3 años valorada por episodios recurrentes de broncoespasmo desde el primer año de escolarización, en general asociados a procesos infecciosos de vía aérea superior, y permaneciendo asintomática intercrisis. Antecedentes personales y familiares sin interés. Pruebas complementarias: sistemático sanguíneo, alfa 1 antitripsina, inmunoglobulinas y radiografía de tórax normales, ionotest normal e IgE específica para neuroalergenos negativa. Posteriormente y hasta los 8 años de edad continuó presentando episodios repetidos de tos y disnea, con una frecuencia de 7-10 episodios al año, coincidiendo con procesos febriles, y con mejoría parcial con broncodilatadores inhalados y corticoides sistémicos. Fue diagnosticada de asma persistente moderada, precisando tratamiento de mantenimiento con montelukast y corticoides inhalados hasta dosis altas, y posteriormente con combinación con agonistas beta de larga duración, con escaso control de los síntomas. En los últimos meses asoció tos seca persistente, sensación de opresión torácica y disnea progresiva con el ejercicio, objetivándose en la espirometría un patrón obstructivo leve sin respuesta broncodilatadora. Se le realizó fibrobroncoscopia objetivándose una obstrucción parcial de la vía aérea por compresión extrínseca a nivel yuxta carinal de la pars membranácea y desplazamiento del bronquio del LMD. Mediante resonancia magnética se confirmó la presencia de una masa en mediastino medio y posterior, de localización subcarinal y prevertebral, bien delimitada, de contornos lobulados, de 4 cm. Ante la sospecha de quiste broncogénico la paciente fue valorada por Cirugía Torácica realizándose exéresis de la masa y confirmándose dicho diagnóstico. En la actualidad la paciente se encuentra asintomática.

**Conclusiones:** Los quistes broncogénicos son anomalías congénitas del árbol traqueobronquial, representando el 18% de todos los tumores primarios de mediastino. Suelen cursar de forma asintomática y ser un hallazgo casual en pruebas de imagen. Es una entidad de difícil diagnóstico, que puede simular a otro tipo de patologías. La mayoría de los autores recomiendan el manejo quirúrgico, incluso en casos asintomáticos ya que se ha demostrado que con el tiempo presentan síntomas.

2. SÍNDROME DE DELECCIÓN DEL BRAZO CORTO DEL CROMOSOMA 5 (5P-): CASUÍSTICA EN DIEZ AÑOS. Hedrera Fernández A, Domínguez Uribe-Etxebarria M, Cancho Candela R, Alcalde Martín C, Infante López E, Caserío Carbonero S, Lobo Valentín R<sup>1</sup>, Garrote Adrados JA<sup>1</sup>. *Servicio de Pediatría. <sup>1</sup>Servicio de Análisis Clínicos. Unidad de Genética y Biología Molecular. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción:** El síndrome 5p- [OMIM#123450] (síndrome de Lejeune o del maullido de gato) es una enfermedad genética por delección de tamaño variable en el brazo corto del cromosoma 5. Su incidencia oscila entre 1:15.000 a 1:50.000 niños nacidos vivos, siendo más frecuente en niñas. Se caracteriza por un llanto monocromático agudo, microcefalia, hipertelorismo, *epicanthus* y déficit intelectual severo. Puede asociar malformaciones cardíacas, neurológicas, nefrourológicas o sindactilia.

**Casos clínicos:**

**Caso 1:** Recién nacida a término de bajo peso para su edad gestacional que presenta desde el nacimiento llanto afónico agudo, pliegue nucal redundante, facies alargada con microrretrognatia, paladar ojival con hendidura palatina, orejas de implantación baja, puente nasal ancho y plano, blefarofimosis discreta, mamilas hipoplásicas y separadas con pezones invertidos. Tetralogía de Fallot extrema con hipoplasia de tronco y ramas pulmonares y arterias colaterales aortopulmonares. Hipoplasia cerebelosa y del tronco del encéfalo. En el estudio genético mediante arrays se diagnostica delección 5p15.33p15.2, duplicación 7p22.3p21.3 y microdelección 22q11.21. Exitus a los 41 días de vida.

**Caso 2:** Recién nacida pretérmino de 36 semanas de edad gestacional y bajo peso para su edad gestacional que presenta desde el nacimiento llanto agudo, microcefalia con hipertelorismo, hendiduras antimongoloides, macrostomía, retrognatia; sindactilia parcial de 3º y 4º dedos y CIV. Diagnóstico citogenético de delección 5p. Déficit intelectual con pica y tricotilomanía, presentes desde los 3 años, en tratamiento con risperidona. No deambulación autónoma. No lenguaje expresivo. Estreñimiento severo.

**Caso 3:** Recién nacida a término de bajo peso para su edad gestacional que presenta desde el nacimiento llanto agudo, microcefalia, hipotonía axial, mamilas invertidas, hendiduras



palpebrales pequeñas con *epicantus*, angiomas planos. CIV muscular pequeña. Cariotipo 46XX 5p-

**Caso 1:** Recién nacida a término que presenta microplagiocéfala y macroglosia con progresivo retraso severo en desarrollo. Diagnóstico mediante arrays de delección 5p- y trisomía 11. Porta gastrostomía. Tendencia a hipercrecimiento.

**Comentario:** El síndrome 5p- debe ser considerado en pacientes con retraso en desarrollo y rasgos dismórficos característicos (microcefalia, hipertelorismo y *epicantus*), especialmente si muestran un llanto agudo característico. Son frecuentes las malformaciones asociadas por lo que se recomienda un seguimiento multidisciplinar.

3. CRISIS HIPERTENSIVAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA: URGENCIA VITAL. Garrote Molpeceres R<sup>1</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>1</sup>, Conde Redondo F<sup>2</sup>, Pino Vázquez MA<sup>3</sup>, Brezmes Raposo M<sup>3</sup>, Villa Francisco C<sup>3</sup>, González García H<sup>1</sup>, Gómez García S<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Nefrología Infantil y <sup>3</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción:** Las crisis hipertensivas (CHTA) constituyen una patología pediátrica infrecuente. Se definen por elevación aguda de la tensión arterial por encima del percentil 95 para la edad, talla y sexo del niño; pudiendo causar alteraciones orgánicas y/o funcionales en los órganos diana, comprometiendo dicho órgano o incluso la vida del paciente.

**Objetivo:** Analizar las características clínico-epidemiológicas, diagnóstico-terapéuticas y pronósticas de los casos de CHTA ingresados en nuestra UCIP en los últimos 4 años.

**Material y método:** Estudio descriptivo retrospectivo. Revisión de historias clínicas.

**Resultados:** Se registraron 3 pacientes (2 mujeres/1 varón), mediana etaria: 7,6 años (cuartiles: 4,7-10,3). Las dos niñas tenían antecedentes familiares de HTA. El niño no tenía antecedentes de interés. Una niña estaba diagnosticada de HTA esencial neonatal, tratada con losartán/hidroclorotiazida y amiloride, y de miocardiopatía no compactada dilatada. La otra estaba diagnosticada de encefalopatía mitocondrial, insuficiencia renal crónica, miocardiopatía hipertrófica moderada no obstructiva e HTA asociada, tratada con enalapril. Clínicamente todos presentaron cefalea, abdominalgia epigástrica, vómitos y mal estado general; además, las dos niñas (cardiópatas) presentaron dificultad respiratoria por edema agudo de pulmón (EAP) con acidosis metabólica; y en la paciente encefalópata, empeoramiento neurológico e insuficiencia cardiaca. Todos se diagnosticaron por cifras tensionales mayores del Pc95 para edad/talla/sexo. Los 3 ingresaron en UCIP, con estancia mediana de 4 días (2-6) y mediana de estancia hospitalaria de 10 días (7-30). La CHTA en

el niño se yuguló al instaurar tratamiento con nifedipino y enalapril; tras efectuar estudio completo (analítica sangre, hormonas tiroideas/renina/angiotensina/cortisol, orina 24 h, ecocardiografía, ecografía abdomino-renal, fondo de ojo y angioRMN) se diagnosticó de HTA esencial, controlado con enalapril. Las niñas precisaron administración de nitroprusiato en perfusión, asociándose posteriormente a su medicación de base; así como soporte respiratorio y diuréticos para manejo del EAP, protección gástrica con ranitidina y corrección acidótica con sueroterapia iv y bicarbonato, mejorando clínicamente. La niña con HTA esencial neonatal presentó emergencia HTA por incumplimiento terapéutico, siendo dada de alta con ajuste del mismo. La paciente encefalópata fue dada de alta con tratamiento con enalapril y urapidil; falleció posteriormente debido a su patología de base.

**Conclusiones:** Las causas más comunes de CHTA neonatal y en lactantes incluyen trombosis arterial renal, DBP y coartación aórtica, predominando síntomas de insuficiencia cardiaca; mientras que en niños mayores son las enfermedades renales, estenosis arterial renal y obesidad, predominando síntomas del SNC (cefalea, vómitos, alteraciones de conciencia, convulsiones). Es fundamental su diagnóstico y tratamiento precoz, para evitar secuelas y un desenlace fatal; asegurando un adecuado cumplimiento terapéutico antihipertensivo.

4. ASPECTOS ORTODÓNTICOS EN EL SÍNDROME DE APERT: NECESIDAD DE UN TRATAMIENTO PRECOZ. Andrés de Llano MC. *Odontopediatría. Santander.*

El síndrome de Apert o acrocefalosindactilia es un trastorno hereditario autosómico dominante caracterizado por craneosinostosis, hipoplasia mediofacial y sindactilia en manos y pies. La prevalencia se estima en un caso de cada 100.000 niños. Se han identificado mutaciones del gen que codifica el receptor del factor de crecimiento de fibroblasto de tipo 2 (FGFR2) como las causantes de este trastorno.

Es frecuente en ellos la presencia de exoftalmos, hipertelorismo e hipoplasia mediofacial además de otras alteraciones esqueléticas y de otros órganos y sistemas.

En la esfera odontológica destaca la maloclusión clase 3 de Angle, el paladar ojival y la fisura palatina presente en un tercio de los casos.

La colaboración multidisciplinar es la clave para mejorar la calidad de vida en estos niños.

Presentamos el caso de un niño tratado desde el nacimiento con la intervención conjunta de diferentes profesionales: Pediatra, cirujano plástico, y odontopediatra.

Se abordó el problema de la craneosinostosis, el cierre de la fisura palatina, la apertura precoz de encías para dirigir la

erupción dentaria de forma adecuada y evitar la maloclusión clase 3 de forma secuencial. Se potenciaron los músculos faciales y se instruyó a los familiares para la estimulación de los mismos, consiguiendo los movimientos laterales que regulan las articulaciones témporo mandibulares.

Se muestra la evolución y resultados obtenidos tras el seguimiento de 4 años de tratamiento.

5. TRISOMÍA 13-SÍNDROME DE PATAU. UN CASO DE SUPERVIVENCIA. Martín Sanz AJ, Pascual Sánchez M<sup>1</sup>, Rupérez S, Jiménez MP, Rubio F, González L, Benito H, Maíllo JM. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencia del Ávila. Hospital Ntra. Sra. de Sonsoles. <sup>1</sup>Centro de Salud de Las Navas del Marqués. Ávila.*

**Introducción:** La trisomía 13 o síndrome de Patau es una anomalía cromosómica causada por la presencia de un cromosoma 13 adicional y se caracteriza por diversas malformaciones: cerebrales, cardíacas, oculares, dérmicas, esqueléticas, dismorfismo facial y retraso psicomotor grave. Su incidencia se estima en 1/10.000 nacimientos.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y su confirmación mediante análisis cromosómico (cariotipo). El tratamiento solo es de apoyo.

Su pronóstico es desfavorable. La mitad de los niños fallecen en el primer mes de vida y el 90% lo hacen antes del año, debido a sus complicaciones asociadas (cardíacas, renales o neurológicas). Son poco frecuentes los casos de supervivencia prolongada.

**Resumen del caso clínico:** Presentamos el caso de una niña de 5,5 años de vida diagnosticada de trisomía 13. Tiene unos padres y hermana de 5 años mayor sanos. No hay antecedentes familiares de interés. Embarazo y parto normales. Bajo peso al nacimiento. Presenta un "síndrome" malformativo caracterizado por facies peculiar, aplasia cutis en vértex (1x0,5 cm y 3x1,5 cm), frente huidiza, angioma fronto ocular derecho, microoftalmía, platirrinia, paladar ojival, cuello corto, hernia umbilical, dedos largos en MMII con manos en flexión y pie en mecedora. La ACR es normal y asocia una leve hipertensión.

Se realizan distintos estudios complementarios (carotipo, ecografía cerebral, cardíaca, estudio radiológico...) confirmando el diagnóstico: 47 XX +13 trisomía libre/S. de Patau. No asocia malformaciones cerebrales importantes ni cardíacas (dextrocardia, FOP-CIA).

La niña se controla en su domicilio por pediatra de zona. Se detecta un glaucoma congénito bilateral que requiere tratamiento y seguimiento por centro especializado. A los 6 meses de vida comienza con episodios importantes y crecientes de hipertensión, apneas y crisis de llanto que requieren algún ingre-

so hospitalario y que presagian un mal pronóstico, pero en los meses siguientes evolucionan de forma favorable.

A los 2 años de edad comienza con llanto importante acompañado de hinchazón de articulaciones diagnosticándose de Artritis Idiopática Juvenil poliarticular ANA +, que mejora con tratamiento inmunosupresor. Presenta alteraciones del sueño habitualmente mal controladas y la niña mantiene con su familia una "aceptable" relación social. En el momento actual está estable y controlada por los distintos especialistas.

**Comentarios:** El interés de este caso clínico radica en la supervivencia del mismo, su aceptable calidad de vida debido al apoyo familiar y de los diversos profesionales, y su asociación con una artritis juvenil.

6. VALORACIÓN DEL RUIDO Y DEL CONFORT DEL LACTANTE EN VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA CON INTERFASE TIPO HELMET. Hedrera Fernández A, Álvarez Fernández P, Medina Villanueva A, Álvarez Blanco S, Vivanco Allende A, García-Maribona Rodríguez-Maribona J, Rey Galán C. *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.*

**Introducción y objetivos:** La utilización de la interfase tipo *helmet* es cada vez más frecuente en la aplicación de ventilación mecánica no invasiva en modalidad CPAP en lactantes en unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos. El objetivo es evaluar el ruido que produce este dispositivo y valorar el grado de confort de los pacientes.

**Métodos:** Estudio analítico, observacional y descriptivo en el que se incluyen todos los lactantes con ventilación no invasiva en interfase tipo *helmet* durante su ingreso en UCIP en el periodo comprendido entre el 1 de diciembre de 2013 y el 15 de marzo de 2014.

Para la valoración se utilizó la Escala de Confort Pediátrica (ECP) (Ambuel *et al.*, 1992) incluyendo los parámetros de alerta, agitación, llanto, movimientos físicos, tono muscular, tensión facial, tensión arterial y frecuencia cardíaca, que va del 0 (confort total) al 40 (disconfort total). Asimismo, se midieron con un sonógrafo los niveles de ruido en decibelios dentro y fuera del *helmet*.

**Resultados:** Se incluyeron 27 pacientes, con edad media de 54 días de vida (DS 50) y diagnóstico de bronquiolititis. La estancia media en UCIP fue de 7,6 días, aunque el 50% permaneció menos de seis días. La puntuación máxima en la ECP fue de 31 puntos, con un mínimo de 10. Existe una disminución progresiva del disconfort con una reducción de la puntuación máxima del 29% al quinto día. Los niveles de ruido dentro de la interfase oscilan en nuestra muestra entre los 42 y los 79 dB. No existen diferencias estadísticamente significativas entre el

ruido dentro y fuera del casco. No se observaron diferencias estadísticamente significativas según el tipo de dispositivo de ventilación empleado para proveer de aire a la interfase *helmet*.

**Conclusiones:** Se obtiene un buen grado de confort en los lactantes con interfase *helmet* desde su colocación, con acomodación progresiva. Los ruidos inferiores a 70 dB no son en ningún caso lesivos, por lo que los niveles de ruido alcanzados dentro del *helmet* son tolerables e inoocuos para el paciente. En conclusión, la interfase *helmet* debería ser considerada en los lactantes que requieran ventilación no invasiva.

7. ECOGRAFÍA VERSUS RADIOGRAFÍA EN LA LOCALIZACIÓN DE CATÉTERES VENOSOS CENTRALES. Alonso Quintela P<sup>1</sup>, Oulego Erroz I<sup>1,2</sup>, López Blanco G<sup>1</sup>, Rodríguez Blanco S<sup>1,2</sup>, Iglesias Blázquez C<sup>1,2</sup>, Ferrero de la Mano<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción:** La radiografía de tórax (Rx) se utiliza rutinariamente tras la colocación de los catéteres venosos centrales (CVC) para verificar su posición. La localización de la unión entre la vena cava (VC) y la aurícula derecha (AD) en relación a la punta del CVC permite detectar una posición intracardiaca del CVC. La ecografía (ECO) puede tener ventajas respecto a la radiografía como son la ausencia de radiación o una mejor definición anatómica de la unión VC-AD.

**Métodos:** Se realizó un estudio prospectivo en el que se incluyeron pacientes ingresados en UCIP sometidos a canalización de vía central. Tras la colocación del CVC por técnica de Seldinger estándar un único investigador realizó ecocardiografía desde ventana subcostal y paraesternal. Se localizó la punta del CVC y se clasificó como intra-atrial (IA) si cruzaba la línea de unión entre VC-AD y extra-atrial (EA) si no lo hacía. En el segundo caso se midió la distancia entre la punta del CVC y la línea VC-AD. Posteriormente se realizó la Rx que se interpretó de forma análoga por un médico diferente. Se cronometró el tiempo necesario para ambas técnicas. Los datos se resumen en mediana (rango) y media  $\pm$ DS.

**Resultados:** Se incluyeron 32 CVC (10 yugulares, 1 subclavia, 2 CVC de inserción periférica y 18 femorales), en 24 pacientes. La edad y peso fueron de 2,6 años (1 mes-13 años) y 9,6 kg (2,3-43) respectivamente. El tamaño del CVC osciló entre 4F-8F. El CVC pudo observarse en todos los casos tanto con ECO como con Rx. Los datos se resumen en la tabla I. Ningún CVC clasificado como IA por ECO fue clasificado como EA por la Rx. 4 CVC fueron clasificados como EA por la Rx e IA en la ECO. Hubo un caso de malposición del CVC fuera de la VC tanto en la Rx como en la ECO que correspondió a una persistencia de

VCSI. La correlación de la ECO con la Rx fue de 28/32 (89%) con un coeficiente Kappa 0,7 ( $p < 0,05$ ).

ECOGRAFÍA VS Rx EN LA LOCALIZACIÓN DE CVCs.

	ECO	Rx	p
Posición IA/EA	8/24	4/28	<0,05
Distancia VC-AD (cm)	0,98 $\pm$ 0,23	1,58 $\pm$ 1,4	<0,05
Tiempo (min)	3,22 $\pm$ 0,90	17,58 $\pm$ 4,13	<0,001

**Conclusiones:** Nuestro estudio muestra una buena correlación entre la ECO y la Rx. La Rx tiende a sobreestimar la distancia entre el CVC y la unión VC-AD lo que podría contribuir a un mayor riesgo de localización IA inadvertida. La ECO es claramente más rápida que la Rx y no conlleva radiación. Por todo ello parece que la ECO ofrece ventajas en la localización rutinaria del CVC.

8. SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO TRAS INSTILACIÓN DE CICLOPENTOLATO. Ruiz Castellano N, Vázquez Canal R, Leonardo Cabello MT, Barbarin Echarri S, Pérez Gordón J, Caunedo Jiménez M, Vega Santa Cruz B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

**Introducción:** El ciclopentolato es un fármaco parasimpático usado frecuentemente en oftalmología para provocar midriasis y parálisis de la acomodación. El fármaco alcanza su pico de acción máxima a los 30-70 minutos de la instilación con una vida media que oscila entre las 6-24 horas. A pesar de su uso tópico no está exento de efectos secundarios sistémicos cuya toxicidad es dosis dependiente, siendo lactantes y niños un grupo con especial predisposición.

**Caso clínico:** Niño de 5 años derivado desde Consultas Externas de Oftalmología por alteración del comportamiento tras instilación ocular de 1 gota en cada ojo de ciclopentolato al 1%, cada 10 minutos durante 1 hora según pauta indicada. A los 30 minutos comienza cuadro de alucinaciones visuales, agitación y discurso incoherente.

A su llegada a Urgencias se encuentra colaborador sin alteración del nivel de conciencia, con pupilas midriáticas arreactivas, presentando discurso incoherente intermitente y alucinaciones visuales en forma de animales, asociando eritema cutáneo y prurito, sin otras manifestaciones sistémicas. Se mantiene en observación durante 24 horas, con mejoría progresiva de la clínica neurológica. Al alta exploración neurológica normal con persistencia de midriasis arreactiva.

**Conclusiones:** Es importante el rápido reconocimiento de los signos y síntomas de la toxicidad sistémica. La mayoría de

los signos y síntomas se resuelven espontáneamente, aunque en casos severos puede ser necesario el empleo de la fisostigmina como antídoto.

Según la bibliografía concentraciones de ciclopentolato 0,5% administradas 1 gota en cada ojo no muestran diferencias significativas con el resultado conseguido con pautas más agresivas.

Es necesario advertir a los padres de la posibilidad de efectos adversos y el correcto modo de administración realizando presión sobre el lagrimal para minimizar la absorción sistémica.

9. HABLEMOS DE DINERO. ¿CUÁNTO CUESTAN NUESTROS INGRESOS PEDIÁTRICOS? Andrés de Llano JM, Alberola López S, López-Villalobos JA, Garmendia Leiza JR, García-Cruces Méndez J, López-Messa JB. *Complejo Asistencial Universitario de Palencia*.

**Introducción:** Desde el año 1997, y con base en el proyecto de "Análisis y desarrollo de los GRD en el Sistema Nacional de Salud (SNS)" se vienen realizando con periodicidad anual estimaciones de pesos y costes de los procesos atendidos en los hospitales del SNS, clasificados mediante Grupos Relacionados por el Diagnóstico (GRD), pudiéndose calcular el coste del conjunto de pacientes hospitalizados en un servicio durante un año.

**Objetivo:** Conocer las características de los ingresos pediátricos durante el año 2013 y estimar sus importes a través de la imputación de los costes compensables correspondientes a los pesos de los GRD resultantes de los episodios según la norma estatal.

**Población y métodos:** Se analizan las altas médicas en el Servicio de Pediatría de un Hospital General de Área (Grupo 2). Se recoge la información a través del Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD) del registro de altas hospitalarias y agrupadas mediante GRD. Se evalúan las características de casuística y funcionamiento. Finalmente se evalúan los costes por alta.

**Resultados:** Se registraron 1.050 episodios de altas codificadas (100%). La estancia media bruta fue 3,23 días. La edad mediana fue de 16,3 meses (Pc: 25-75: 1 a 52). La complejidad evaluada a través del peso medio fue de 0,792. Se obtuvieron 94 GRDs distintos. Los tres GRDs más frecuentes correspondieron a: GRD 816 (gastroenteritis no bacteriana y dolor abdominal edad <18 sin cc) 17%, GRD 775 (bronquitis y asma edad <18 sin cc) 7,1% y GRD 629 (neonato, peso al nacer >2.499 g, sin p. quir. signif., diag neonato normal) 5,5%. El índice de estancia media ajustada (IEMA) ha sido de 0,875, el índice funcional de 0,55 y el impacto de -483 estancias evitables, lo que muestra un mejor funcionamiento que el estándar. El coste de todas las altas médicas en el servicio supuso 3.156.229 €.

El coste promedio por GRD fue de 4.570 €, siendo el más caro el correspondiente al GRD 607 (Neonato con peso al nacer

1.000-1.499 g, sin procedimiento quirúrgico significativo y alta con vida) con 32.811 € y el más barato al GRD 640 (Neonato, trasladado con <5 días, no nacido en el centro) con 1.106 €.

**Conclusiones:** Los ingresos pediátricos aun siendo eficientes generan mucho gasto. Con las dificultades en la sostenibilidad del sistema público es necesario que los médicos nos concienciamos en la mejor micro y mesogestión de nuestros recursos.

10. HIPERFOSFATASEMIA TRANSITORIA BENIGNA DE LA INFANCIA. Moreno Vicente-Arche BM<sup>1</sup>, Castrillo Bustamante S<sup>1</sup>, García del Saz MN<sup>1</sup>, García Rodríguez AI<sup>2</sup>, Palencia Ercilla MT<sup>2</sup>, Tajada Alegre P<sup>3</sup>. <sup>1</sup>*Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia.* <sup>2</sup>*Gerencia de Atención Primaria Área de Salud de Segovia.* <sup>3</sup>*Servicio de Análisis Clínicos. Hospital General de Segovia.*

**Introducción y objetivos:** La hiperfosfatemia transitoria de la infancia es una enfermedad que se caracteriza por la elevación marcada (6 veces superior al valor de referencia) de las cifras séricas de fosfatasa alcalina (FA) sin evidencia clínica ni bioquímica de patología ósea, hepática, renal ni endocrino-metabólica.

De mecanismo de producción desconocido, la teoría más aceptada es la disminución del aclaramiento de la enzima circulante. Es un trastorno banal que requiere control clínico y analítico periódico hasta la normalización de los valores de FA, por lo general, antes de los 4 meses, lo cual constituye uno de los 6 criterios diagnósticos.

**Métodos:** Estudio retrospectivo descriptivo. Revisión de las historias clínicas y datos analíticos de los pacientes menores de 14 años con valores de FA por encima de 1.000 entre el 1 de enero de 2010 y el 1 de enero de 2014 detectados en una población pediátrica de 20.320 habitantes.

**Resultados:** Serie de casos de 25 pacientes, ante la falta de control analítico en 4 de ellos la muestra total es de 21 pacientes. El 62% fueron mujeres y el 38% varones, con edades comprendidas entre los 6 meses y los 4 años y 4 meses, siendo el rango de edad más afectado de 1 a 2 años, con una media de edad de 24 meses. El motivo de el análisis bioquímico más frecuente fue el estudio por fallo de medro, 28,6% de los casos. Los meses en los que se realizaron más diagnósticos fueron octubre y noviembre (el 38% de todos los casos) seguido de los meses de abril (14,3%) y julio (14,3%). El 23,8% de los pacientes presentó un rango de elevación de FA comprendido entre 1.000 y 1.999 UI/L, siendo el máximo valor encontrado de 5.000 UI/L con una media de 2.724 UI/L y una mediana de 2.878 UI/L. En un 76% de los pacientes se había realizado analítica en los 5 primeros meses a partir del diagnóstico, habiéndose normalizado los valores de FA en todos ellos. En el 24% restante el control analítico se

realizó con posterioridad y por otros motivos, objetivándose normalización de los parámetros de FA en el 100% de los casos antes de los 2 años del diagnóstico.

**Conclusiones:** La HTBI es un trastorno relativamente frecuente. En nuestra serie fue más frecuente en mujeres, en edades comprendidas entre 12 y 24 meses y con un rango de elevación de FA entre 1.000 y 2.000 UI/L. No detectamos predominio estacional. Su diagnóstico es, por lo general, incidental. El mejor conocimiento de esta entidad podría disminuir el número de exploraciones complementarias innecesarias y las derivaciones a consulta especializada. Se propone como método de seguimiento y diagnóstico la evaluación cuantitativa y cualitativa de la FA 4 meses después de la primera prueba.

11. PACIENTE CON FIEBRE PERIÓDICA Y SOSPECHA DE SÍNDROME DE PFAPA: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y EVOLUCIÓN CLÍNICA. García Valle E<sup>1</sup>, Álvarez Álvarez C<sup>1</sup>, Peiró Callizo ME<sup>2</sup>, Guerra Díez L<sup>1</sup>, Cabero Pérez MJ<sup>1</sup>, Álvarez Granda L<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Introducción:** Las enfermedades autoinflammatorias son poco frecuentes y de diagnóstico complejo. Se presentan clínicamente con un cuadro de fiebre periódica. La base común es una alteración de la inmunidad innata a nivel del inflammasoma. El síndrome de PFAPA es una de las más frecuentes. Cursa con episodios de fiebre elevada acompañados de estomatitis aftosa y/o faringitis. El cuadro tiende a la desaparición en cuatro o cinco años. Sus síntomas pueden superponerse con otras enfermedades autoinflammatorias de peor pronóstico siendo necesario realizar un diagnóstico diferencial. Presentamos el caso de un paciente con fiebre recurrente y diagnóstico inicial de síndrome PFAPA.

**Resumen del caso:** Niño de 6 años con episodios febriles de repetición desde los dos meses de edad. AP: Embarazo preeclámsia EG: 36+6S. Padres consanguíneos. Sordera neurosensorial.

Acompañando a la fiebre presenta aftas orales y ocasionalmente abdominalgia, vómitos o diarrea. Refieren entre episodios astenia, artralgias y mialgias. Valorado en Urgencias en múltiples ocasiones se realizan estudios analíticos presentando en todos ellos leucocitosis y PCR elevadas. Frotis faríngeos repetidamente negativos. Se diagnostica sucesivamente de gingivostomatitis, infecciones respiratorias o faringoamigdalitis pautándose habitualmente antibioterapia empírica. Ingresado a los 5 años por un cuadro de invaginación íleo-cólica con adenopatías mesentéricas que persisten en ecografías de control. Se realiza despistaje de inmunodeficiencias y enfermedades autoinmunes que fue negativo. Ante cuadro de fiebre periódica y aftas orales es diagnosticado de síndrome de PFAPA

tratándose los episodios con corticoides orales. Presenta mala evolución con síntomas intercrisis por lo que se sospecha otra enfermedad autoinflammatoria subyacente. En Score de Gaslini presenta riesgo alto por lo que se solicita estudio genético de enfermedades autoinflammatorias presentando: mutación val-377-IL del gen MVK en homocigosis y gen responsable de la fiebre mediterránea familiar con mutación en homocigosis de baja penetrancia. IgD elevada. Con diagnóstico inicial de hipergammaglobulinemia Ig D es tratado sucesivamente con inhibidores de Il-1 a dosis altas, anti-TNF y corticoides orales con mala respuesta.

**Conclusiones:** En paciente con sospecha de síndrome de PFAPA se debe realizar un diagnóstico diferencial con otras enfermedades autoinflammatorias de peor pronóstico como la fiebre mediterránea familiar o la hipergammaglobulinemia IgD. El estudio genético se debe solicitar en caso de mala evolución, existencia de síntomas atípicos o intercrisis acompañando el cuadro. Aunque existen muy pocos casos descritos, la doble mutación genética de este paciente podría asociarse con un peor pronóstico y control de la enfermedad.

## SÁBADO 26 DE ABRIL: NEFROLOGÍA Y GASTROENTEROLOGÍA SALA GREDOS II

*Moderadores: Felipe Rubio Rodríguez, Fran Ballesteros Gómez*

1. REFLUJO VESICOURTERAL GRAVE E INSUFICIENCIA RENAL EN UN RECIÉN NACIDO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE SÍNDROME DE VÁLVULAS LIKE. Galbis Soto S, Marcos Temprano M, Torres Montori A, Mombiedro Arizmendi C, Urbaneja Rodríguez E, Garrote Molpeceres R, Conde Redondo F, Del Cañizo López A. *Sección de Nefrología Pediátrica, Servicio de Pediatría. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción:** La enfermedad renal grave con RVU bilateral fetal es una patología predominante en recién nacidos varones, simulando un cuadro de hipertensión del tracto urinario por obstrucción uretral. Puede evolucionar a insuficiencia renal crónica, requiriendo un manejo adecuado de la disfunción vesical que produce. La presencia de una uretra normal junto con un patrón urodinámico característico sugiere la existencia de una obstrucción funcional cervical vesical-esfínter periuretral como causa responsable.

**Caso clínico:** Varón de 24 meses.

*A. personales:* Embarazo gemelar (2º gemelo). Ecografías prenatales normales. Parto pretérmino (33+6 semanas), cesárea

por podálica. Maduración fetal esteroidea. Periodo neonatal inmediato sin incidencias. Somatometría adecuada al nacimiento.

Los primeros días de vida presenta pérdida ponderal superior al 10% con elevación progresiva de creatinina sérica (1,9 mg/dl) y urea (80 mg/dl).

*Pruebas complementarias: sistemático/sedimento urinario:* Proteinuria (30 mg/dl) y glucosuria (100 mg/dl), resto negativo. Diuresis conservada. *Ecografía renal:* Ureterohidronefrosis bilateral, con atrofia cortical renal [Pelvis renal derecha: 1,5x2x2,5 cm (cálices: 0,6 cm). Pelvis renal izquierda: 1x0,9x1,1 cm (cálices: 0,3 cm)]. Vejiga a moderada distensión con grosor parietal máximo de 0,4 cm. *CUMS:* importante RVU bilateral grado IV-V. Las radiografías miccionales mostraron normalidad uretral y vesical. *Gammagrafía renal Tc-DMSA:* Riñones normoposicionados con distribución bilateral homogénea del trazador. Función renal relativa: 51%RD y 49%RI. *Otras pruebas realizadas* fueron normales (ecografía cerebral, PCR, hormonas tiroideas, adrenales y PTH, urocultivo y hemocultivo).

*Evolución:* Durante su ingreso presentó anemia multifactorial e insuficiencia renal intrínseca poliúrica con hipernatriuria, hiperazoemia e hiperkalemia, tratada con aportes hídricos a 200 ml/kg, fludrocortisona (15 mcg/día) y bicarbonato oral (3 mEq/día). Descenso evolutivo de urea y creatinina, con normalización del ionograma. El 13º día de vida presentó sepsis por *Klebsiella oxitoca*, ingresando en UCIP 72 h. Al mes de vida se le realizó cistoscopia y vesicostomía de descarga en hipogastrio, manteniendo al paciente sondado previamente y una vez descartada la presencia de válvulas de uretra posterior. Actualmente se encuentra asintomático. Se le realizó cierre de la vesicostomía y presenta mejoría funcional renal, permaneciendo en tratamiento con oxibutinina. En la última ecografía renal presenta leve ectasia pielocalicial izquierda (pelvis: 7,7 mm) e hidronefrosis severa derecha (pelvis: 25 mm); sin presentar RVU en la CUMS.

**Conclusión:** El RVU bilateral severo con afectación grave funcional renal en el recién nacido, se relaciona con diagnóstico ecográfico prenatal de disfunción vesical y RVU grave con hipertrofia vesical. Imita la presencia de válvulas uretrales posteriores, sin confirmar su presencia posnatalmente. Una malfunción vésico-uretral fetal, expresada postnatalmente con una vejiga de alto riesgo, explica la aparición de RVU grave fetal con afectación funcional uni o birenal neonatal, siendo fundamental su conocimiento para un correcto tratamiento.

2. MACROHEMATURIA: NO SIEMPRE SON INFECCIONES. González García J, Fernández Álvarez R, Fernández Martínez B, García González V, García Díaz MF, Moreno Pavón B, Rodríguez

Rodríguez M, García García E. *Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes, Gijón.*

**Introducción:** La hematuria es una consulta frecuente en las urgencias pediátricas. La infección del tracto urinario es la causa más común, pero existen otras patologías que también cursan con hematuria. Para el diagnóstico diferencial, es importante diferenciar entre hematuria micro y macroscópica, y el origen glomerular y no glomerular de la misma.

**Resumen del caso:** Presentamos el caso clínico de una niña de 12 años que acude a urgencias por hematuria franca roja desde una hora antes. No presenta clínica miccional. No fiebre. Leve dolor en epigastrio. Refiere haber estado jugando a volleyball durante todo ese día, sin recordar traumatismo. No menstruación en ese momento.

No presenta antecedentes personales de interés, sin alergias conocidas, vacunada correctamente, sin intervenciones quirúrgicas ni episodios previos similares.

A la exploración física, triángulo de valoración pediátrica estable. No meníngeos. ACP: ruidos cardíacos rítmicos, sin soplos. Ruido respiratorio normal. Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin masas ni megalias. No signos de peritonismo. Puño percusión renal bilateral negativa. No edemas. Pulsos periféricos simétricos. Otoscopia y orofaringe normales.

Constantes: FC: 110 lpm., TA: 114/65 mmHg, peso: 47 kg, Saturación O<sub>2</sub>: 100%.

Se realizó un estudio elemental y sedimento de orina, en el que se observaban leucocitos +, proteínas + y sangre +++, con más de 100 hematíes por campo. Al repetir el estudio 2 horas más tarde, se observaban leucocitos negativo, proteínas indicios y hematíes +++, con 85-90 hematíes por campo de morfología isomorfa. La analítica de sangre mostraba un hemograma, bioquímica y coagulación básica dentro de los límites de la normalidad.

Se realizó una ecografía abdominal, en la que se apreciaba hígado normal, sin dilatación de la vía biliar. Vesícula biliar replecionada sin litiasis. Porta permeable. Área pancreática y bazo sin hallazgos patológicos. Riñones de tamaño y ecoestructura normal, sin dilatación de la vía excretora. No colecciones ni líquido perirrenal. No masas, colecciones ni líquido libre intraabdominal.

Tres días más tarde, acude para reevaluar los parámetros, presentando una TA: 109/54 mmHg, con exploración física normal, y tira reactiva de orina normal. Diagnóstico al alta: hematuria de esfuerzo.

**Conclusiones/comentarios:** La hematuria de esfuerzo es una de las causas a tener en cuenta en los niños que presentan hematuria aislada. Debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los pacientes que acuden a urgencias por hematuria. Siempre será un diagnóstico de exclusión.

3. LACTANTES FEBRILES CON TIRA DE ORINA ALTERADA Y BAJO RIESGO DE INFECCIÓN BACTERIANA INVASIVA. Velasco R<sup>1</sup>, Benito H<sup>1</sup>, Mozún R<sup>1</sup>, Trujillo JE<sup>1</sup>, Merino P<sup>2</sup>. *Servicio de Pediatría. Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción y objetivo:** Las guías clínicas recomiendan el ingreso de todos los lactantes menores de 90 días con diagnóstico de Infección del Tracto Urinario (ITU) por el riesgo de complicaciones en este grupo de edad. El objetivo es diseñar un modelo predictivo para identificar lactantes febriles menores de 90 días con tira de orina alterada que tienen bajo riesgo de desarrollar infección bacteriana invasiva (IBI).

**Metodología:** Estudio prospectivo multicéntrico en el que se incluyeron los lactantes febriles sin foco menores de 90 días con análisis de orina alterado atendidos entre el 1/10/11 y el 30/09/13 en 19 Servicios de Urgencias Pediátricas pertenecientes a la Red de Investigación de la Sociedad Española de Urgencias Pediátricas. Se excluyeron aquellos pacientes en los que no se había obtenido alguno de los datos obligatorios y aquellos a los que no se les entregó el consentimiento informado o que rechazaron participar. Se definió IBI como el aislamiento de una bacteria patógena en un cultivo de sangre o de líquido cefalorraquídeo (LCR). Se consideró IBI secundaria a ITU cuando se aisló el mismo germen en orina y en sangre o en LCR.

**Resultados:** Se atendieron 4.010 lactantes menores de 90 días con fiebre sin foco. Tras aplicar los criterios de exclusión, se analizaron 3.401 pacientes, presentando 766 (22,5%) tira de orina alterada. De éstos, 50 (6,53%) desarrollaron IBI, siendo 39 (78%) secundaria a ITU, incluyendo 38 bacteriemias y 1 meningitis.

Tras realizar el análisis multivariante, se presentaban como factores de riesgo de IBI, el mal estado general, la edad igual o inferior a 21 días, un valor de proteína C reactiva en sangre mayor de 20 mg/L y de procalcitonina mayor de 0,5 ng/ml.

Estos factores se usaron para crear un modelo predictivo de IBI en pacientes con tira de orina alterada, que aplicado a los pacientes de la muestra presentó una sensibilidad del 100% (IC95% 91,0-100) y un valor predictivo negativo del 100% (IC95% 97,5-100) (Tabla V).

TABLA V.

	No IBI	IBI	Total
1 o más factores de riesgo	409	39	448
Ningún factor de riesgo	149	0	149
Tiempo (min)	558	39	597

**Conclusión:** Presentamos un modelo predictivo para IBI en pacientes con tira de orina alterada con alta precisión diagnóstica. Dados estos resultados, 1 de cada 4 pacientes podría ser

manejado de manera ambulatoria. No obstante, son necesarios más estudios para su validación.

4. MEDICIÓN DE LA PRESIÓN ARTERIAL AMBULATORIA EN NIÑOS CON BAJO PESO AL NACIMIENTO A LA EDAD DE 6 AÑOS: ESTUDIO ELAST-RCIU. Revilla Orías D, Muñoz Lozón A, Domínguez Sánchez P, Moro de Faes G, Reguera Bernardino J, Oulego Erroz I, Rodríguez Blanco S, Fernández Fernández M. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León.*

*ELAST-RCIU ha sido financiado parcialmente por las Ayudas a la Investigación 2013 de la Fundación Ernesto Sánchez Villares.*

**Introducción:** Los recién nacidos de bajo peso al nacimiento son una población de riesgo para el desarrollo de hipertensión arterial en la adolescencia y edad adulta. El objetivo de este estudio fue valorar las cifras de presión arterial en niños con bajo peso para la edad gestacional (BPEG) a la edad de 6 años.

**Material y métodos:** *Diseño:* estudio de casos-controles. *Inclusión:* Niños a término con peso <p10 (BPEG) pareados por sexo, edad gestacional y fecha de nacimiento (+/- 1 mes) con niños de PAEG nacidos en nuestro centro durante el año 2007. *Exclusión:* gestación gemelar, enfermedad, renal, cardíaca

TABLA VI.

	BPEG		PAEG		P
	Media	Desviación típica	Media	Desviación típica	
PAS_24 h	102,76	4,158	101,75	3,041	0,378
PAD_24 h	61,14	2,594	61,65	2,368	0,517
PAM_24 h	75,43	2,087	75,30	1,895	0,837
PP_24 h	41,43	4,354	40,10	2,989	0,260
PAS_day	105,05	4,376	105,15	3,048	0,931
PAD_day	64,86	3,928	66,00	2,974	0,299
PAM_day	78,48	2,977	79,10	2,918	0,502
PP_day	39,00	5,050	39,15	2,390	0,903
PAS_night	100,67	5,398	97,50	4,49	0,048
PAD_night	57,05	4,444	56,55	3,187	0,682
PAM_night	72,67	4,715	71,15	2,498	0,205
PP_night	43,29	5,081	40,75	3,654	0,074
PAS_dip	89,8345	21,57531	87,8230	20,67631	0,765
PAD_dip	86,871000	6,9870850	85,790000	4,3721102	0,562
PAS_load	8,040	9,6159	2,965	5,6126	0,050

o malformaciones. *Medidas:* Antropometría, presión arterial en la consulta y MAPA 24 horas con medición PAS, PAD, PP, *dipping* nocturno, carga de presión arterial (% de medición >p95). *Análisis:* Comparación mediante prueba de t student para muestras independientes.

**Resultados:** Se incluyeron 21 niños con BPEG (2.325+ gramos) y 20 PAEG (media 3.266 gramos). El peso (20,1 kg y p 0,002), talla (114,1 cm y p 0,001) y superficie corporal (0,79 y p 0,001) actual de los BPEG fue menor que los PAEG. No hubo diferencias en las PAS (100,48 mmHg y p 0,581), PAD (62,71 mmHg y p 0,859) ni PP (37,7 y p 0,672) en la consulta. Los resultados del MAPA se incluyen en la tabla. En el MAPA no se encontraron diferencias en la PAS, PAD o PP durante 24 horas ni el *dipping* nocturno. Sin embargo, la PAS media nocturna fue significativamente mayor en los BPEG al igual que la carga de PAS. Hubo una tendencia a mayor PP durante la noche en los BPEG. Sólo un sujeto con BPEG cumplió criterios de HTA (PAS >p95 y carga de PAS >25%).

**Conclusiones/comentarios:** Los niños con BPEG presentan elevación en la PAS nocturna y en la carga de presión arterial a los 6 años. Estos hallazgos sugieren que el daño vascular comienza a edades tempranas en los niños con BPEG. Los mecanismos por los que se producen estas alteraciones precoces y su repercusión en órganos diana como el corazón o la íntima-media arterial es objeto del estudio ELAST-RCIU (Tabla VI).

5. IMPORTANCIA DE LA TIRA DE ORINA EN LA EVALUACIÓN DE LACTANTES FEBRILES CON UROCULTIVO POSITIVO. Benito Pastor H<sup>1</sup>, Mozún Torrico R<sup>1</sup>, Trujillo Wurttele JE<sup>1</sup>, Merino García P<sup>2</sup>, Velasco Zúñiga R<sup>1</sup>, De la Torre M<sup>3</sup>, Gómez B<sup>4</sup>, Grupo de estudio del lactante febril de la red RISeuP-SPERG. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Unidad de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>2</sup>Servicio de Medicina Intensiva.

Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>3</sup>Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid. <sup>4</sup>Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo.

**Introducción y objetivos:** Las guías clínicas de la Academia Americana de Pediatría (AAP) definen como infección del tracto urinario (ITU) el crecimiento de más de 50.000 ufc/ml de un solo germen patógeno en un urocultivo (UC) en combinación con una tira de orina (TO) alterada. El objetivo de este estudio es comparar las características analíticas y microbiológicas de los lactantes febriles según el resultado de la TO y el UC.

**Metodología:** Subanálisis de un estudio prospectivo multicéntrico de la red RISeuP-SPERG que incluye lactantes menores de 90 días con fiebre sin foco que acudieron a Unidades de Urgencias Pediátricas entre octubre de 2011 y septiembre de 2013.

Se consideró TO alterada si presentaba un test de leucoesterasa o de nitritos positivos. Se excluyeron del análisis aquellos pacientes que desarrollaron una infección bacteriana invasiva (IBI) por un germen diferente al que crecía en el UC, o con UC normal.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 3.401 pacientes, de los cuales 2.029 (59,7%) fueron varones. Se excluyeron 64 (1,9%) por desarrollar una IBI no secundaria a ITU. En la tabla VII se muestran las características de los pacientes.

Las 7 IBI de los grupos 3,4 y 5 fueron bacteremias. Cuatro de ellas tenían menos de 15 días de vida. Todas tuvieron valores de PCT superiores a 0,5 ng/ml o de PCR mayores de 20 mg/L.

**Conclusiones:** El punto de corte de 50.000 ufc/ml para el diagnóstico de ITU debería ser revisado. Los pacientes mayores de 15 días de vida sin elevación de reactantes de fase aguda con tira de orina normal y urocultivo positivo deberían ser valorados de manera individual, puesto que muchos de ellos podrían ser bacteriurias asintomáticas.

TABLA VII.

	1	2	3	4	5	6
	TO- UC-	TO+ UC-	TO- UC 10.000-50.000 ufc/ml	TO- UC >50.000 ufc/ml	TO+ UC 10.000-50.000 ufc/ml	TO+ UC >50.000 ufc/ml
n n (%)	2.425 (72,6)	151 (4,5)	52 (1,6)	106 (3,2)	62 (1,9)	542 (16,2)
<i>E. coli</i> n (%)	-	-	26 (52)	60 (57,1)	51 (82,3)	488 (90,2)
IBI asociada n (%)	-	-	3 (5,8) (IC 95% 2,0-15,6)	3 (2,8) (IC 95% 1,0-8,0)	1 (1,6) (IC 95% 2,9-8,7)	38 (7) (IC 95% 5,2-9,5)
PCT (ng/ml) media (IC95%)	0,32 (0,26-0,38)	0,96 (0,36-1,57)	0,49 (0,06-0,91)	0,33 (0,21-0,44)	2,67 (0,97-4,37)	3,67 (2,55-4,78)
PCR (mg/L) media (IC95%)	10,55 (9,93-11,16)	22,53 (12,40-28,66)	13,22 (8,21-18,23)	18,02 (11,83-24,22)	46,06 (34,6-57,53)	55,0 (50,25-59,74)



6. INVAGINACIÓN INTESTINAL EN EL DEBUT DIAGNÓSTICO DE UN DIVERTÍCULO DE MECKEL. Lara Cárdenas DC, Oviedo Gutiérrez M, Fernández García L, López López AJ, Montalvo Ávalos C, Gómez Farpón Á, Álvarez Muñoz V. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

**Introducción:** La invaginación intestinal es la introducción de un segmento de intestino sobre si mismo, causando obstrucción intestinal, compresión venosa y linfática en el segmento invaginado lo origina un edema de pared y posterior isquemia y necrosis de la misma. Es la causa mas frecuente de obstrucción intestinal en niños menores de 3 años donde se sitúa su mayor incidencia. El 75% de las invaginaciones son idiopáticas aunque se han asociado a infecciones víricas y a otras infecciones como Salmonela y *Shigella*. Otras causas vinculadas a la invaginación son los pólipos, los quistes de duplicación, las malformaciones vasculares o el divertículo de Meckel.

**Presentación del caso:** Acude a urgencias una lactante de 5 meses de edad derivada por su pediatra por cuadro de 12 horas de evolución de episodios de dolor abdominal tipo cólico que asocia con encogimiento de piernas con posteriores vómitos y decaimiento, refiere deposiciones blandas sin productos patológicos. A la exploración física la paciente presenta buen estado general, abdomen blando y depresible, no distendido, no impresiona doloroso, se palpa efecto masa en fosa iliaca y flanco derecho. Se realiza ecografía en la cual se observa imagen de Donut y pequeña cantidad de líquido libre, en relación con invaginación ileocólica. Se realizan tres intentos de desinvaginación (reducción hidrostática ecoguiada) sin obtener resolución de la misma; por lo cual se decide tratamiento quirúrgico. Se realiza laparotomía transversa derecha supraumbilical evidenciando divertículo de Meckel invaginado sobre si mismo y sobre intestino delgado de aproximadamente 7 cm de cabeza invaginante. Se realiza resección de intestino delgado que comprende el divertículo y anastomosis término-terminal. En el postoperatorio la paciente ingresa a dieta absoluta, sonda nasogástrica, nutrición parenteral total y antibioterapia. Presenta buena evolución postoperatoria y se da alta a los 9 días.

La anatomía patológica confirma el diagnóstico de divertículo de Meckel con cambios de tipo necrótico y congestión vascular compatible con proceso isquémico, sin presencia de mucosa gástrica heterotópica en su luz.

**Conclusión:** El divertículo de Meckel es la malformación congénita más frecuente del tracto gastrointestinal, aunque el mayor porcentaje suele ser asintomático y diagnosticado incidentalmente. Su presentación clínica es muy variable aunque destaca por frecuencia la hemorragia digestiva baja.

Otras formas de presentación menos frecuentes en la edad pediátrica incluyen el dolor abdominal o la invaginación intestinal que no se resuelve con tratamiento convencional, como el caso aquí presentado.

7. HEMORRAGIA DIGESTIVA BAJA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE QUISTE DE DUPLICACIÓN INTESTINAL: A PROPÓSITO DE UN CASO. Oviedo Gutiérrez M, Fernández García L, Lara Cárdenas DC, López López AJ, Montalvo Ávalos C, Granell Suárez C, Gómez Farpón Á, Díaz Blanco M. *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias.*

**Introducción:** Las duplicaciones son malformaciones congénitas raras (incidencia 1/4.500) del tracto intestinal localizadas desde la boca hasta el ano. Pueden presentarse a cualquier edad pero en más del 80% de los casos lo hacen antes de los 2 años. Histológicamente se caracterizan por presentar múltiples tipos de mucosa en la misma lesión ya que la formación de la duplicación probablemente ocurra antes de la diferenciación del epitelio mucoso.

Presentamos un caso de hemorragia digestiva baja como primera manifestación de quiste de duplicación cecal.

**Resumen del caso:** Lactante, 7 meses, acude a urgencias por hematoquecia abundante. Diagnosticada de RGE a los dos meses de edad. A la exploración llanto irritable, abdomen no distendido, TR: dedil manchado de sangre fresca. Analíticamente leucocitosis (17.000) y PCR 1,2 mg/dl. La ecografía abdominal muestra invaginación intestinal secundaria a quiste de duplicación o mesentérico. Se interviene urgentemente, realizándose laparotomía transversa derecha, encontrando masa redondeada en ciego (4x4 cm), y múltiples adenopatías mesentéricas. Resección 1cm íleon terminal; anastomosis término-terminal ileocólica. En el postoperatorio ingresa en UCIP, a dieta absoluta, NTP y antibioterapia intravenosa. El 7º día postoperatorio inicia tolerancia oral con éxito, siendo alta.

\*Anatomía patológica: Quiste de duplicación colónico, con epitelio gástrico.

A los dos meses ingresa nuevamente diagnosticada de adenitis mesentérica. Actualmente asintomática.

**Conclusiones/comentarios:** Las duplicaciones del ciego son infrecuentes (3%). Su localización hace que ante abdomen agudo y HDB, hagamos diagnóstico diferencial con apendicitis aguda, invaginación intestinal y divertículo de Meckel, siendo las pruebas de imagen importantes en su orientación diagnóstica. El tratamiento definitivo es exéresis completa del quiste e intestino adyacente. Conociendo la frecuencia de múltiples duplicaciones (10-20%), es mandatorio la búsqueda de otra lesión en el tracto intestinal.

8. ANEMIA FERROPÉNICA ASOCIADA A *HELICOBACTER PYLORI*. Del Villar Guerra P, Domínguez Uribe-Etxebarria M, Mozún Torrico R, Martín Armentia S, Centeno Malfaz F, Pérez Gutiérrez E, Crespo Valderrábano L, Vegas Álvarez AM. *Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid*.

**Introducción:** La infección por *Helicobacter pylori* (*H. pylori*) está claramente relacionada con patología gastroduodenal. Adicionalmente se ha asociado con varias patologías extragástricas como la anemia ferropénica. El mecanismo mediante el cual la infección por *H. pylori* contribuye al desarrollo de anemia ferropénica es multifactorial. El objetivo es presentar dos casos clínicos de dicha asociación.

**Resumen de los casos:**

*Paciente 1:* Varón de 10 años sin antecedentes de interés que consulta por epigastralgia postprandial desde hace 9 días. No síndrome constitucional ni otra sintomatología. En exploración física: palidez cutáneomucosa y dolor a la palpación en epigastrio. Analítica: Htíes: 2.350.000/mcl Hb: 5,8 g/dl, Hto: 18%, VCM: 76,4 fL, ferritina: 2,6 ng/ml. Se realizan serología para enfermedad celiaca y sangre oculta en heces negativas. Esofagogastroduodenoscopia (EGD) con imagen de gastritis antral nodular y colonoscopia normal. Test de ureasa rápida en mucosa gástrica positivo. Diagnóstico: gastritis por *H. pylori* y anemia ferropénica. Tras tratamiento erradicador con triple terapia y ferrotterapia oral evolución favorable con mejoría clínica y analítica al mes (Htíes: 4.370.000/mcl, Hb: 11,1 g/dl, Hto: 34,6%, VCM: 79,3 fL, ferritina: 13,3 ng/ml).

*Paciente 2:* Mujer de 12 años sin antecedentes de interés derivada para estudio de anemia ferropénica. Refiere dolor abdominal inespecífico. No síndrome constitucional ni otra sintomatología. En exploración física destaca palidez cutáneomucosa. Analítica: Htíes: 3.260.000/mcl, Hb: 7,6 g/dl, Hto: 24,2%, VCM: 74,4 fl, ferritina: 3,5 ng/ml, transferrina: 436 ng/ml, índice saturación de transferrina (IST): 1,63%. Se realizan serología de enfermedad celiaca y sangre oculta en heces negativas. Ag de *H. pylori* en heces positivo. EGD: imagen de pangastritis y discreta nodularidad antral. Test rápido de ureasa en mucosa gástrica positivo. Anatomía patológica: gastritis crónica superficial en antro y cuerpo gástrico. Tras tratamiento erradicador con triple terapia y ferrotterapia oral evolución favorable con normalización analítica al mes (Htíes: 5.320.000/mcl, Hb: 15,3 g/dl, Hto: 47,4%, VCM: 89,2 fl, ferritina: 1818 ng/ml, transferrina 382%, IST: 20182%).

**Comentarios:** Ante una anemia ferropénica de origen incierto consideramos oportuno descartar infección por *H. pylori* ya que la erradicación de la bacteria parece relacionarse con una clara y rápida mejoría de la anemia como ocurrió en nuestros casos. Entre los mecanismos postulados destacan la capacidad

de utilizar el hierro como factor de crecimiento, por presentar por presentar una proteína fijadora de hierro y la de impedir el paso del hierro a la forma ferrosa disminuyendo así su absorción.

9. PANCREATITIS AGUDA NECROTIZANTE, A PROPÓSITO DE UN CASO. Muñoz Lozón A, Domínguez Sánchez P, Revilla Orías MD, Fernández Miaja M, García Esgueva L, Gálvez Criado R, Iglesias Blázquez C, Menéndez Arias C. *Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. León*.

**Introducción:** La pancreatitis aguda es un problema emergente, con una incidencia entre 3,6-13,2 casos/100.000 niños. Sin embargo, la pancreatitis necrotizante (necrosis mayor del 30% del páncreas y/o mayor de 3 cm de un área del páncreas) es un proceso poco frecuente.

**Caso:** Varón de 11 años que consulta por vómitos incoercibles e intenso dolor abdominal en hipocondrio izquierdo y epigastrio. En la analítica se observa leucocitosis con desviación izquierda y elevación de amilasa y PCR (766 U/L y 331,6 mg/L). En la ecografía abdominal se detecta una colección en cabeza y cuerpo del páncreas y barro biliar. Ante el diagnóstico de pancreatitis aguda con sospecha de absceso pancreático el paciente ingresa a dieta absoluta, con sonda nasogástrica y cobertura antibiótica. Tras 24 horas se objetiva aumento de lipasa y PCR (175 U/L y 431,7 mg/L). Se realiza TAC que muestra una pancreatitis necrotizante con varias fracturas de páncreas y colecciones peripancreáticas, por lo que se amplía el espectro antimicrobiano. Ante la presencia de pseudoquistes (tamaño máximo 8,2x5,3x7,5), se deriva a un hospital quirúrgico para valorar necesidad de procedimiento invasivo. Durante su ingreso se mantiene estable, adoptándose una actitud conservadora, con mejoría clínico-analítica. Dado de alta tras 20 días. Posteriormente en consulta de gastroenterología se constata normalización de las enzimas pancreáticas a los 2,5 meses y desaparición de los pseudoquistes a los 3 meses. Se han realizado pruebas serológicas, autoinmunidad, despistaje de enfermedades por depósito, ionotest y colangioRM, todas normales excepto una hipertrigliceridemia. Después de un año el paciente realiza una dieta baja en grasas y permanece asintomático.

**Comentarios:** La pancreatitis necrotizante tiene una forma de presentación similar a los casos de pancreatitis no complicada. La ecografía abdominal es la primera prueba de imagen a realizar, reservándose el TAC para los casos de evolución desfavorable, valorando la severidad y el riesgo de complicaciones (Balthazar Score). Los pacientes con pancreatitis necrotizante precisan estancias hospitalarias prolongadas y tratamiento intensivo con dieta absoluta, nutrición parenteral y cobertura

antibiótica. El drenaje percutáneo de los pseudoquistes se realiza en casos muy seleccionados y la cirugía de forma excepcional. Aunque las pancreatitis agudas complicadas tienen una elevada morbimortalidad, el pronóstico es mejor que en adultos.

10. LA DIETA SIN GLUTEN NO PREVIENE EL DESARROLLO DE HEPATITIS AUTOINMUNE EN EL PACIENTE. Alegría Echauri J, Palacios Sánchez M, Alegría Echauri E, Garde Basas J, De la Rubia Fernández L, García Calatayud S. *Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.*

**Introducción:** Existe la creencia que la aparición de procesos autoinmunes en el paciente celiaco se encuentra en relación directa con el tiempo de exposición al gluten y que la instauración de una dieta sin gluten puede revertir, en algunos casos, situaciones de fallo hepático. Presentamos una paciente que viene a rebatir esta idea.

**Caso clínico:** Se trata de una niña que había sido diagnosticada de enfermedad celiaca y déficit de IgA a la edad de 23 meses con clínica de presentación clásica y biopsia con atrofia subtotal de vellosidades. Se inició dieta de exclusión desde ese momento. Cuatro meses más tarde comienza con ictericia, heces hipocólicas y coluria. En la exploración clínica presenta peso en P50 y talla en P50-75, ictericia de piel y conjuntivas junto con distensión abdominal y hepatomegalia de 5 cm de consistencia aumentada sin esplenomegalia. Los datos bioquímicos más destacables mostraban AST: 3,34 U/L, ALT: 3.417 U/L, GGT: 127 U/L, FA: 357 U/L, bilirrubina total: 7 mg/dl, bilirrubina directa: 6 mg/dl. Act protrombina: 82%. Gammaglobulinas: 28,6%. Ac antinucleares: 1/160, Ac anti-músculo liso: 1/80. HLA DQ2/DQ5. Se realizó biopsia hepática percutánea compatible con hepatitis autoinmune con índice de actividad histológica 10/18.

Tras iniciar tratamiento habitual con prednisona y posteriormente asociar azatioprina al descenso de corticoides, se observó una mejoría progresiva de la situación clínica y analítica. Normalizando cifras de transaminasas al 7º mes y de gammaglobulinas y autoanticuerpos al 11º mes.

**Conclusiones:** El mecanismo del daño hepático en la enfermedad celiaca es poco conocido. Pero en contra de lo referido sobre la relación directa entre mayor tiempo de exposición al gluten y aparición de procesos autoinmunes tenemos el presente caso en el que la corta edad de nuestra paciente, el tiempo de consumo previo de gluten y la dieta estricta de exclusión posterior al diagnóstico, hacen muy difícil suponer un papel patogénico del gluten en el desarrollo de la enfermedad hepática, ya sea por sí mismo o facilitando la absorción de diferen-

tes antígenos (alimentarios, bacterias, endotoxinas). Aunque se precisan más estudios, la causa quizá deba buscarse en un factor genético común predisponente, dada la asociación de la hepatitis autoinmune, la enfermedad celiaca y otros procesos autoinmunes con el haplotipo DQ2 y DQ8.

11. NUEVA ENTIDAD: SENSIBILIDAD AL GLUTEN NO CELÍACA. Lázaro Ramos J, Expósito de Mena H, Tapia Gómez A, Mateos Diego A, Rodríguez San Cristóbal G, de Manueles Jiménez J. *Unidad de Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

**Objetivo:** Describir las características clínicas y analíticas que presentan nuestros niños con Sensibilidad al Gluten No Celiaca (SGNC).

**Material y métodos:** Revisión de todos los casos diagnosticados de SGNC en la consulta de Gastroenterología Infantil de un Hospital de tercer nivel. Se registran datos de filiación, edad de introducción del gluten, sintomatología presentada, HLA y serologías de Enfermedad Celiaca (EC) (Antigliadina IgA e IgG, Antitransglutaminasa IgA y Antiendomiso IgA) pruebas de alergia al gluten (prick test, IgE total y específicas) y resultados de la provocación.

**Resultados:** Se diagnostican un total de 4 pacientes, 2 niños y 2 niñas. La edad de introducción del gluten en todos los casos es a los 6-7 meses coincidiendo este momento con el inicio de la sintomatología. Los síntomas más comunes fueron la diarrea y la irritabilidad. Otros síntomas presentes fueron vómitos, distensión abdominal y estancamiento pondero-estatural. En tres pacientes se estudia el HLA de riesgo de EC siendo DQ2 positivo dos de ellos y DQ8 positivo el otro. La determinación de IgA total, las serologías de EC y las pruebas de alergia al gluten fueron en todos los casos normales. Se realiza biopsia intestinal en uno de los pacientes, con hallazgos compatibles con estadio Marsh 1.

Ante la sospecha de SGNC se retira el gluten de la dieta con desaparición de la clínica descrita. En tres de los casos se realiza prueba de provocación con reaparición de la sintomatología en las primeras 24 horas tras la reintroducción del gluten (pendiente de provocación en un paciente). En la actualidad todos los niños realizan dieta exenta de gluten permaneciendo asintomáticos.

**Conclusiones:** La SGNC es un cuadro definido recientemente dentro del espectro de las enfermedades relacionadas con el gluten cuyo diagnóstico es puramente clínico y de exclusión tras descartar EC y alergia al gluten. Se han descrito en la literatura elevación de AGA IgG hasta 50% de los casos, datos que no se reflejan en nuestra revisión; y asociación hasta en el 40%

con HLA de riesgo para EC, dato inferior a nuestros resultados (75%). Es necesario que todos los pacientes diagnosticados de SGNC sigan dieta exenta de gluten, sin estar claro por el momento de cuánto tiempo debe mantenerse.

12. HIPERTRANSAMINASEMIA EN LA ENFERMEDAD CELÍACA. Expósito De Mena H, Tapia Gómez A, González Prieto A, Torres Peral R. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Salamanca.*

**Objetivos:** Conocer la prevalencia de hipertransaminasemia (HT) en pacientes con enfermedad celíaca (EC), calcular la frecuencia de HT como única manifestación de EC y determinar la evolución de la HT después de la dieta sin gluten (DSG).

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo donde se incluyen todos los pacientes diagnosticados de EC en el HUS entre 2004 y 2011. Se excluyen aquellos que no presentan cifras de transaminasas al diagnóstico. Se estratifican en tres grupos: 1) no HT (ALT  $\leq 40$  U/L), 2) HT  $< 2$  N (41-80 U/L) y 3) HT  $> 2$  N ( $> 80$  U/L). En los pacientes con HT se hace seguimiento de su evolución tras instauración de DSG. El análisis estadístico se realizó mediante SPSS17®.

**Resultados:** Un total de 162 pacientes con EC fueron incluidos, de los cuales se excluyen 15 por falta de transaminasas al diagnóstico. La población final fueron 147 celíacos, 100 mujeres y 47 hombres (2:1). La edad media al diagnóstico fue  $49,67 \pm 38,2$  meses. Formas de presentación: clásica (61,2%); Paucisintomática (17,7%); silente (21,1%). Se objetivó HT al diagnóstico en el 27,2 % de los pacientes (40 de 147), de los cuales sólo 4 pacientes presentan una elevación  $> 80$  U/L (grupo 3). En 1 paciente la HT fue la única manifestación de EC. Los pacientes con HT son más jóvenes ( $3,1 \pm 2,4$  años *vs*  $4,5 \pm 3,3$  años) y con menor peso ( $-1,27 \pm 1,05$  DS *vs*  $-1,02 \pm 1,58$  DS) ( $p$  0,002). Un 85% de los pacientes que presentan HT son formas clásicas de la EC, existiendo significación estadística en las formas de presentación entre los pacientes con y sin HT.

En el primer control analítico, realizado con una media de  $6,36 \pm 2,64$  meses tras la retirada del gluten, se observa la normalización de las transaminasas en el 87% de los pacientes seguidos. ( $n=33$ ). De los restantes las enzimas hepáticas se normalizan en el siguiente control realizado ( $13,75 \pm 3,86$  meses); salvo 2 pacientes que presentan HT persistente hasta los 20 y 24 meses tras DSG.

**Conclusiones:** La HT es un hallazgo frecuente en la EC, de etiología incierta. Sin embargo, aunque ha sido relacionada con formas paucisintomáticas, en nuestra serie se asocia fundamentalmente con presentación clásica de EC. Aun así, debería sospecharse EC en pacientes con HT crónica leve con marca-

dores virales negativos. La normalización de la HT en los EC se consigue con la DSG.

13. RESOLUCIÓN ESPONTÁNEA DE PÓLIPO BILIAR. Tapia Gómez A, Expósito de Mena H, Lázaro Ramos J, Mateos Diego A, Torres Peral R, Garzón MT. *Unidad de Gastroenterología Infantil. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.*

**Introducción:** Las lesiones polipoideas de la vesícula biliar, son excepcionales en pediatría y por ello no existen directrices de cómo actuar ante ellos. La edad media de aparición es de 12 años. Pueden ser primarios (adenomas, son las lesiones más frecuentes en niños, heterotipia gástrica, pólipos de colesterol) o secundarios a otras patologías (leucodistrofia metacromática, síndrome de Peutz-Jeghers, alteración en la posición pancreatobiliar). La clínica es variable, desde cólico biliar, si obstruye la salida del cístico, hasta asintomática o inespecífica en la mayoría de las veces. El diagnóstico principal se realiza con ecografía abdominal, alcanzando una sensibilidad cercana al 90%. En su evolución natural pueden desaparecer, disminuir de tamaño, estabilizarse o crecer. En pediatría se suele realizar un tratamiento de carácter conservador, debido a la baja incidencia de malignidad y la posibilidad de resolución espontánea. Presentamos un caso de resolución de un pólipo biliar.

**Caso clínico:** Niña de 8 años de edad, sin antecedentes de interés. En seguimiento por gastroenterología infantil por tos de 7 meses de evolución secundaria a un reflujo gastroesofágico atípico, que cede con omeprazol. Tras dos meses de tratamiento, comienza con dolor en epigastrio, continuo, no relacionado con la ingesta y sin predominio horario. Presenta molestia a la palpación en epigastrio, con el resto de la exploración física normal. Como prueba complementaria, se realiza entre otras, una ecografía abdominal en las que se visualiza una imagen nodular ecogénica de 4 mm, que no se moviliza con los movimientos, compatible con pólipo biliar. Posteriormente se han realizado controles durante un año, cada 3 meses aproximadamente, sin cambios en los hallazgos ecográficos y asociados a epigastralgia persistente. Sin embargo, en las dos últimas ecografías la lesión ya no se apreciaba y la clínica había desaparecido.

**Conclusiones:** El manejo en pediatría de estas lesiones sigue siendo incierto, por lo que algunos autores asumen los criterios quirúrgicos establecidos en adultos para indicar la colecistectomía (sintomáticos, sésiles, mayores 10 mm, crecimiento rápido, litiasis biliar), mientras siguen al resto con ecografía cada 3-6 meses. Asumiendo así, una actitud expectante por la posibilidad de resolución espontánea (hasta un 4%) y la anecdótica incidencia de malignidad.

14. ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL INFANTIL. Garrote Molpeceres R<sup>1</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>1</sup>, Galbis Soto S<sup>1</sup>, Calvo Romero C<sup>2</sup>, Marugán de Miguelsanz JM<sup>2</sup>, González García H<sup>1</sup>. *Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Unidad de Digestivo y Nutrición Infantil. <sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

**Introducción:** La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es una patología inflamatoria crónica intestinal de etiología multifactorial constituida por la Enfermedad de Crohn (EC) y Colitis Ulcerosa (CU). En los últimos años su incidencia pediátrica se ha incrementado, siendo más prevalente la EC que CU. El 30% se manifiestan antes de los 20 años, preferentemente durante la adolescencia y con formas de daño más extenso que en el adulto.

**Objetivos:** Descripción clínico-epidemiológica, terapéutica y evolutiva de los niños diagnosticados de EII entre los años 1998-2013, en seguimiento por la Unidad de Digestivo y Nutrición Infantil de un hospital terciario.

**Material y métodos:** Estudio observacional descriptivo retrospectivo de niños con EII en el periodo referido. Revisión de historias clínicas.

**Resultados:** Se registraron 18 pacientes, con una mediana etaria diagnóstica de 14 años (rango: 7,08-16,75) y razón hombre/mujer 1:1. El 27,8% fueron remitidos para estudio desde otros centros. Un 16,6% tenía antecedentes familiares de EII. La duración media de los síntomas antes del diagnóstico fue de 175,8 días, mediana de 60 días (cuartiles: 16,5-255). Clínica debut: 83,3% abdominalgia, 77,8% diarrea, 61,1% anemia por deposiciones mucosanguinolentas y ferropenia, 50% pérdida ponderal, 16,7% retraso puberal, 11,1% retraso de crecimiento y otro 11,1% con manifestaciones extradi digestivas (2 casos de pioderma gangrenoso, 1 de ellos asociaba artritis). El diagnóstico se estableció tras sospecha clínica, efectuando tránsito baritado y ecografía abdominal en el 44,4%, TAC abdominal en el 16,7% y endoscopia digestiva con determinación de calprotectina fecal elevada en el 100%. El estudio histológico rebeló un 61,1% de pacientes con EC y un 38,9% con CU, ambos con puntuaciones en los índices PUCAI y PCDAI moderado-grave en la fase activa. En todos se establecieron medidas nutricionales, el 61,1% precisó tratamiento corticoideo (prednisona), un 61,1% asociación con salicilatos (mesalazina), un 55,1% inmunomoduladores (azatioprina) y un 22,2% terapias biológicas (infliximab). El 27,8% presentó complicaciones evolutivas, requiriendo cirugía con exéresis (4 casos de estenosis-fístulas en EC; 1 caso de megacolon tóxico en CU). Actualmente la mayoría de pacientes (77,8%) se encuentran en remisión con una calidad de vida aceptable.

**Conclusiones:** La clínica de la EII es heterogénea, digestiva o extradi digestiva, retrasando su diagnóstico y facilitando mayor extensión del daño o complicaciones, por lo que hay que pensar

más en esta entidad, dado su aumento de incidencia en niños. En la EII puede aparecer retraso de crecimiento, principalmente en la EC, como ocurrió en dos de nuestros pacientes, con recuperación posterior tras instaurar tratamiento.

## SÁBADO 26 DE ABRIL: NEUROLOGÍA Y HEMATO-ONCOLOGÍA SALA GREDOS III

**Moderadores:** *Fernando Malmierca, Hermenegildo González García*

1. INFECCIÓN VIRAL COMPLICADA EN EL DEBUT DE UN SÍNDROME MIELODISPLÁSICO. García del Saz MN, Valla-dares Díaz AI, Hernández Macho BE, Moreno Vicente-Arche B, García Velázquez J, Garrote Molpeceres R, Jiménez Casso M. *Hospital General de Segovia.*

**Introducción:** Las infecciones virales graves pueden originar reacciones inflamatorias que, a su vez, desencadenen alteraciones hematológicas, afectándose la maduración de las células hematopoyéticas y estimulándose su apoptosis.

La primoinfección por el virus varicela zoster (VVZ) ocasiona, en la mayoría de los casos, un cuadro clínico de evolución benigna y autolimitada. Sin embargo, en pacientes inmunodeprimidos puede manifestarse de forma progresiva, grave y asociada a alta morbimortalidad.

Presentamos el caso de un niño de 4 años que debutó con un síndrome mielodisplásico en contexto de una neumonía secundaria a varicela.

**Caso clínico:** Escolar de cuatro años de edad, sin AP de interés salvo que no ha recibido las vacunas opcionales de calendario vacunal. Presenta frecuentes accesos de tos y dificultad respiratoria en el quinto día de evolución de un cuadro de varicela mucocutánea. Como AF destacan dos hermanos con primoinfección leve VVZ en resolución. A la EF: REG. Palidez cutánea. Subcianosis oral. Exantema vesiculopapuloso generalizado en distintos estadios de evolución. AC: Taquicardia. AP: Asimetría en el MV con roncus y algún subcrepitantes aislado en campos medios. No sibilancias. ABD: no megalias. No signos meníngeos. Analítica general sin hallazgos salvo PCR 2,9 mg/dl.

Rx tórax con patrón intersticial bilateral de aspecto micro-nodular coalescente compatible con neumonía secundaria a varicela.

**Evolución:** Se inicia Aciclovir i.v. y traslada a UCIP por inestabilidad hemodinámica y respiratoria, donde se inicia asistencia respiratoria, drogas vasoactivas y antibioterapia profiláctica.

En frotis sanguíneo se visualizan células compatibles con infección vírica.

En control analítico realizado tras recibir el alta hospitalaria se observa pancitopenia y células inmaduras. La BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA confirma el diagnóstico de Sdme. Mielodisplásico, con posterior evolución hacia leucemia aguda.

El CARIOTIPO revela monosomía del cromosoma 7.

Se realiza trasplante de médula ósea de hermana compatible. El décimo día postrasplante ingresa de Nuevo en UCIP por crisis convulsiva, con diagnóstico de SIRS, EICH y exitus tres días después.

Necropsia: Intensa encefalopatía hipóxico-isquémica. Hemorragia subaracnoidea en estructuras de la base cerebral, afectando a cisternas basales. SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO con afectación de MO, ganglios linfáticos, bazo e hígado. Lesiones de EICH en piel, hígado, intestino delgado y grueso, sin afectación leucémica.

#### Conclusiones/discusión:

1. Complicación de infección por varicela por inmunosupresión en el seno de un SDM *vs* debut de SMD en el contexto de una infección viral grave.
2. Vacuna de la varicela recomendaciones/evidencias/desabastecimiento.
3. S. hemofagocítico secundario a EICH.

2. PACIENTES ONCOHEMATOLÓGICOS INGRESADOS EN HOSPITALIZACIÓN PEDIÁTRICA DURANTE UN PERIODO DEL 1 DE ENERO DEL 2013 AL 31 DE DICIEMBRE DEL 2013 EN NUESTRO HOSPITAL. González Escartín E, Cagigas Daza P, Cabero Pérez MJ, Otero Vaccarello O, Garde Basas J, Caunedo Jiménez M, Pérez Gordon J. *Servicio de Hospitalización Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.*

**Introducción y objetivos:** Estudiar a los pacientes oncohematológicos ingresados en nuestra unidad durante un periodo de 12 meses y extrapolar los resultados al registro nacional de tumores infantiles.

**Métodos:** Se realizó un estudio observacional retrospectivo de los pacientes oncohematológicos hospitalizados en nuestra unidad en el año 2013. Se analizaron una serie de variables de estudio: sexo, edad, motivo de ingreso, diagnóstico de novo, tipo de tumor, evolución y supervivencia. Para la recogida de datos se utilizó la base de datos hospitalaria de gestión de pacientes, y la historia clínica.

**Resultados:** En el periodo considerado ingresaron 30 pacientes oncohematológicos. La prevalencia entre sexos fue la misma (50% niños *vs* 50% niñas). La media de edad de ingreso fue 7,5 años. Entre los motivos de ingreso se encontraron los siguientes: fiebre, cefalea, síntomas neurológicos, síntomas abdominales, síntomas osteomusculares y otros. De los 30 pacientes ingresa-

dos 13/30 (43%) fueron diagnóstico de novo, mientras que 17/30 (57%) eran tumores ya diagnosticados previamente. La localización fue la siguiente: SNC: 30%, hematológico: 50%, intestinal: 6%, suprarrenal: 6%, óseos/ tejidos blandos: 6%. La mayor parte de nuestros registros correspondieron a tumores hematológicos, primarios y malignos. De los pacientes diagnosticados de novo: un 38% fueron altas domiciliarias, un 23% a otros servicios y un 38% a hospitales de referencia. Los pacientes diagnosticados previamente fueron dados de alta a su domicilio en un 94% siendo el 6% trasladados interhospitalarios. Más de la mitad de los niños reingresaron en este periodo (en nuestra unidad o en otras unidades del hospital). El 17% de los niños fallecieron en el periodo considerado sobreviviendo el 83%.

**Conclusiones:** Los datos obtenidos en los pacientes ingresados en nuestro hospital son similares a los obtenidos en el informe emitido por RNTI-SEHOP 1980-2012.

Dada la ausencia de unidad de oncohematología pediátrica en nuestro hospital la mayoría de los pacientes ingresados fueron complicaciones de tumores previamente diagnosticados y los diagnósticos de novo fueron trasladados a otros hospitales para recibir tratamiento.

3. SANGRADO TUMORAL POR TRAUMATISMO ABDOMINAL COMO FORMA DE DEBUT DE NEUROBLASTOMA EN LA INFANCIA. Urbaneja Rodríguez E<sup>1</sup>, González García H<sup>1</sup>, Álvarez Guisasola FJ<sup>1</sup>, Sánchez Abuín A<sup>2</sup>, Muñoz Colindres WJ<sup>3</sup>, González Fuentes S<sup>3</sup>, Villanueva Curto JG<sup>4</sup>, Ruiz Gómez MÁ<sup>4</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. <sup>3</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. <sup>4</sup>Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción:** El neuroblastoma en la infancia suele manifestarse por masa abdominal palpable y molestias abdominales. Con menos frecuencia puede manifestarse en fase de metástasis por síntomas generales como fiebre, irritabilidad, dolor óseo, nódulos subcutáneos y proptosis con equimosis periorbitaria. Más raramente las manifestaciones iniciales son neurológicas (síndrome de Horner y compresión medular), o paraneoplásicas como el opsomoclonus. Comunicamos una forma de presentación muy poco frecuente de neuroblastoma en la infancia.

**Resumen del caso:** Varón de 10 años remitido para estudio de masa abdominal.

**Antecedentes:** Traumatismo lumbar izquierdo al caer de una hamaca 4 meses antes, con hematoma superficial diferido. Segundo traumatismo en la misma región tras sufrir un abrazo fuerte de familiar un mes y medio antes.

**Exploración física:** Palidez cutánea, dolor a la palpación y masa abdominal palpable en hipocondrio izquierdo, resto normal.

*Estudios complementarios y evolución:* Anemia (Hb: 10,7 g/dl) con series blanca y plaquetaria normales. Estudio ampliado de coagulación normal. Ferritina: 297 ng/ml, PCR: 145,6 mg/L, VSG: 92 mm/1ª h. Ecografía (abdominal), TAC (cervico-toraco-abdominal) y (RM abdominal): masa de 11x7,4x7 cm, compatible con hematoma retroperitoneal con ausencia de captación de contraste en RM, sin evidencia de otras lesiones ocupantes de espacio o adenopatías. Marcadores tumorales: Enolasa neuroespecífica normal en primeros controles y elevada a los 10 días de ingreso (70 ng/ml) y discreta elevación de **ácido vanilmandélico** en orina, sin otros hallazgos destacables. Estudio con gammagrafía <sup>123</sup>I-MIBG con SPECT/TAC: zonas hipercaptantes en algunas localizaciones del hematoma. Se realizó extirpación quirúrgica de una masa suprarrenal, que fue resecada en su totalidad, sin apreciarse adenopatías satélites. La anatomía patológica confirmó la presencia de un neuroblastoma con focos amplios de hemorragia en distintos estadios evolutivos en su interior, con resección completa y estadio I de la clasificación internacional para el estudio del neuroblastoma. El estudio genético tumoral descartó la amplificación del gen *NMYC*.

4. ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES: REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS 4 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO. Urbaneja Rodríguez E<sup>1</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>1</sup>, González García H<sup>1</sup>, Álvarez Guisasaola FJ<sup>1</sup>, Solís Sánchez P<sup>1</sup>, Castellanos Alonso M<sup>2</sup>, Bourgeois García M<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Introducción:** La enfermedad de células falciformes (ECF) es una hemoglobinopatía con herencia autosómica recesiva,

caracterizada por una alteración en la síntesis de cadenas de globina que condiciona una anomalía estructural del hematie, adquiriendo forma de hoz, lo que desencadena la clínica asociada. En función de la alteración heredada, se distinguen portadores (heterocigotos simples) y enfermos (homocigotos o heterocigotos compuestos).

**Material y método:** Revisión descriptiva retrospectiva de casos de ECF seguidos en consultas de Hematología Pediátrica durante últimos 4 años. Se recogieron datos epidemiológicos más destacados, así como clínica, fenotipo y evolución.

**Resultados:** Se registraron 7 pacientes, 3 varones y 4 mujeres, derivados por sospecha de ECF. El 71,4% (5) fue enviado por presentar antecedentes familiares relacionados (2 de ellos con familiares de 1º grado enfermos y los otros 3 con familiares portadores). El 28,6% (2) acudió para estudio de anemia. La mediana de edad al diagnóstico fue 36 meses (rango 9-173). Todos nuestros pacientes procedieron de República Dominicana. Como estudio inicial se realizaron: Hemograma, bioquímica, metabolismo del hierro, coagulación, electroforesis de Hb y cuantificación de HbA<sub>2</sub> y HbF. El 71,4% (5) resultaron portadores (fenotipo AS), comportándose como asintomáticos, con la excepción de una única paciente que presentó abdominalgias de repetición. Los parámetros eritroides se encontraron poco alterados en estos casos. Ninguno precisó tratamiento específico. El 28,6% (2), fueron diagnosticados de ECF (uno con fenotipo HbSC y otro con fenotipo HbS-β<sup>0</sup> talasemia), presentando manifestaciones clínicas en forma de crisis vasooclusivas con dolor óseo (2), abdominal (2), secuestro esplénico (1) y episodios de anemización transitoria (2), que requirieron transfusiones múltiples, con una media de 5 ingresos cada uno. Los parámetros eritroides se encontraron más alterados, con disminución marcada de cifras de Hb y reticulocitosis. Estos pacientes recibieron

TABLA VIII.

Paciente	Clasificación	Fenotipo	HbA <sub>2</sub>	HbF	HbS	HbC	Hb	VCM	Reticulocitos
1	Rasgo falciforme	AS	3,6	0,8	36,4	0	11,6-12,3	79-80	Normales
2	Rasgo falciforme	AS	3,8	0	30,7	0	11,8-13,3	75-80	Normales
3	Enfermedad falciforme HbSC	SC	4,1	2,8	47,6	42,1	9,3-11,4	68-70	↑
4	Rasgo falciforme	AS	3,3	3,5	30,8	0	10,4-12,1	66-68	Normales
5	Rasgo falciforme	AS	0,7	28,2	19,3	0	10,7-12	80-85	Normales
6	Enfermedad falciforme β <sup>0</sup> talasemia	Sβ <sup>0</sup>	3,6	5	86,8	0	5,5-10,4	86-93	↑↑↑
7	Rasgo falciforme	AS	3,5	0,6	35,2	0	12-13,2	80-84	Normales

Las cifras de HbA<sub>2</sub>, HbF, HbS y HbC se expresan en %. Las cifras de Hb en g/dl y son los valores mínimo y máximo entre los que ha oscilado la hemoglobina desde su seguimiento en consultas. El VCM denota volumen corpuscular medio y se expresa en fl, representando los valores mínimo y máximo de dicho parámetro.

tratamiento con ácido fólico, realizándose seguimiento periódico con controles oftalmológico, cardiológico, función pulmonar y renal y ecografía transcraneal. La paciente con fenotipo HbS- $\beta^0$  talasemia presentó como complicación crónica cardiomegalia por dilatación de ventrículo izquierdo.

**Conclusiones:** En nuestra escasa serie de pacientes, encontramos mayoría de portadores de rasgo falciforme, con solo dos casos de ECF, ambos con fenotipos poco frecuentes. Como se comprueba en otras series, los portadores no presentaron clínica. En los enfermos, los ingresos fueron producidos por las típicas crisis vasooclusivas y por la necesidad de transfusión. El seguimiento de los pacientes con ECF es fundamental para disminuir las secuelas a largo plazo, mejorando así su calidad de vida (Tabla VIII).

5. HEMOGLOBINOPATÍA C: UNA CAUSA INFRECUENTE DE ANEMIA EN PEDIATRÍA. González Martín L, Jiménez M, Rubio F, Jiménez AM, Benito H, Martín A, Marrero M, Maillou JM. *Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Sra. de Sonsoles, Ávila.*

**Introducción:** La anemia falciforme producida por hemoglobina S, está aumentando en nuestro medio, asociado a las corrientes migratorias. Sin embargo, la prevalencia de hemoglobinopatía C y la anemia que produce es aún baja y poco conocida.

**Caso clínico:** Niño de 2 a y 8 meses, madre raza negra originaria de República Dominicana y padre caucásico. AF: prima materna anemia falciforme, 2 hermanos sanos, y una pretérmino 29 SEG.

AP: Embarazo controlado, parto a término mediante cesárea por cesárea previa, y periodo neonatal inmediato normal. Somatometría neonatal normal. Sibilantes recurrentes no atópicos asociados a infecciones víricas. Ingresa a los 12 meses por gastroenteritis aguda, en un análisis se constata anemia microcítica hipocrómica y se deriva a hematología infantil de su hospital diagnosticándose de hemoglobinopatía C. A los 2 años de edad cambia de residencia y son derivados a nuestro centro, durante estos meses el niño ha presentado un crecimiento normal, y no refiere clínica compatible con crisis vasooclusivas, ni patología visual.

**Exploración física:** Buen estado general, leve palidez de piel, difícil de apreciar por coloración racial, pero no de mucosas, cabeza y cuello sin alteraciones, visión normal, cardiológico sin soplos, pulmonar sin alteraciones, abdomen: polo de bazo con hígado de tamaño y consistencia normal, no signos de artritis ni edema articular, exploración neurológica normal. Peso: 14,8 kg (Pc 50), talla: 95 cm (Pc: 52). Pruebas complementarias hematíes:  $5,44 \times 10^6 / \text{mm}^3$ , hemoglobina: 9,9 g/dl, hematocrito:

29,9%, VCM: 55,0 fl, HCM: 18,2 pg, CHCM: 33,2 g/dl, ADE: 19,9%, reticulocitos: 1,05%, reticulocitos:  $0,0574 \times 10^6 / \text{mm}^3$  serie blanca y plaquetas normales. Fórmula manual: anisocitosis poiquilocitosis policromatofilia, esquistocitos. Bioquímica: iones y perfil hepatorenal normal, estudio de anemia: haptoglobina: 190 mg/dl, LDH: 292 U/L, vitamina B12: 972 pg/ml, folato: 9,1 ng/ml, ferritina: 4,78 ng/ml, transferrina: 373 mg/dl. Índice de saturación de transferrina: 4,43% Electroforesis de hemoglobinas: banda de hemoglobina anómala (33%) de migración lenta compatible con hemoglobina C. Se solicita genética de Hb C (pendiente por el momento), y estudio de los familiares. Dada la anemia se mantiene con hierro oral añadiéndose ácido fólico.

**Conclusiones:** La hemoglobina C es una hemoglobina anómala codificada por el gen a2bC2 que conlleva un cambio del aminoácido Glu por Lys en el codón 6 en la cadena  $\beta$  de la globina. Esta hemoglobina anómala conlleva disminución de la plasticidad de los hematíes pero también una protección frente a la malaria de entre el 29% (en heterocigotos HbCA) y 93% (en homocigotos Hb CC). Se considera una enfermedad benigna que no afecta a la esperanza de vida. La mayoría de los pacientes suelen estar asintomáticos, o debutar con anemia hemolítica leve. Aunque sea poco frecuente probablemente va a aumentar su prevalencia en nuestro medio.

Creemos importante conocer su curso y complicaciones y valorarla en el diagnóstico diferencial de las anemias microcíticas en pediatría.

6. EL MAL DE LAS HABAS. A PROPÓSITO DE UN CASO. Expósito de Mena H, González Ildefonso P, Tapia Gómez A, Onoda M, Mendoza MC, González Prieto A, García E, Muriel M. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.*

**Introducción:** El déficit de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa (DG6PDH) es la anemia hemolítica por déficit enzimático más frecuente (más de 400 millones en el mundo). Tiene herencia ligada al cromosoma X y mayor prevalencia en zonas de paludismo endémico (población negra, asiática y mediterránea). La hemólisis se desencadena con infecciones, hiperglucemia, y con el contacto de agentes oxidantes para cuya defensa es necesaria una actividad enzimática correcta. Entre los agentes oxidantes destacan las habas (es conveniente ni siquiera inhalar su polvo), la tónica y medicamentos como metamizol, AAS, cloroquina, sulfamidas, dapsona, cotrimoxazol, nitrofurantoína, azul de metileno, etc.

El tratamiento del DG6PDH es la evitación de desencadenantes y transfusión en crisis hemolíticas. Si el síndrome hemolítico es muy intenso se pueden valorar transfusiones repetidas o esplenectomía.



**Caso clínico:** Varón de 7 años de origen indio que acude a Urgencias por micciones oscuras de 48 horas de evolución, cefalea y astenia. En la exploración destaca coloración pálida de piel y mucosas, tinte icterico de conjuntivas y discreta taquicardia. Los antecedentes personales y familiares son desconocidos ya que se trata de una adopción internacional y aporta un hemograma normal realizado 6 meses antes, al llegar a España. La madre refiere ingesta de habas cuatro días antes.

En la analítica se constata: hemoglobina: 6.8 g/dl, hematocrito: 20%, VCM: 89,3 fl, reticulocitos: 6,3%, Bi: 2,76 (Bi Di: 0,59), LDH: 1.131, haptoglobina disminuída con el resto de los parámetros dentro de límites normales. En el sistemático de orina destacan Hb ++++ y urobilinógeno +. El test de Coombs es negativo y el frotis sanguíneo es normal. Se diagnostica de anemia hemolítica no inmune con sospecha de DG6PDH y se decide transfusión sanguínea e ingreso con evitación de agentes oxidantes. Se produce normalización de los parámetros analíticos y alta tras 3 días de ingreso.

Dos meses después del episodio agudo acude a revisión al servicio de hematología y refiere ausencia de nuevas crisis hemolíticas. La exploración y la analítica son normales.

Se solicita estudio de función enzimática confirmándose el diagnóstico de DG6PDH tipo 3 con actividad enzimática G6PDH de 1,47 U/g Hb (7-20,5).

**Conclusiones:** Cuando existe sospecha de anemia hemolítica debemos descartar el origen inmune realizando un test de Coombs. Si éste es negativo debemos indagar sobre la existencia de algún desencadenante oxidativo, como por ejemplo ingesta de habas. Si existiera este antecedente tendríamos que sospechar DG6PDH que debe confirmarse mediante cuantificación enzimática.

7. REVISIÓN CLÍNICA DE LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO I: NUESTRA EXPERIENCIA. Muñoz Lozón A<sup>1</sup>, Rodríguez Fernández C<sup>1</sup>, López Blanco G<sup>1</sup>, Revilla Orías MD<sup>1</sup>, Gómez Morínigo J<sup>2</sup>, Domínguez Sánchez P<sup>1</sup>, Moro de Faes G<sup>1</sup>, Reguera Bernardino J<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción:** La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es el síndrome neurocutáneo más frecuente, con una prevalencia de 1:3.500. Se requieren al menos dos criterios diagnósticos; sin embargo, existe una gran variabilidad clínica.

**Objetivos:** Analizar las características clínicas y comorbilidad asociada en los niños diagnosticados de NF1 controlados en la consulta de neurología infantil.

**Métodos:** Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo realizado mediante la revisión de historias clínicas de los

pacientes diagnosticados de NF1. Se analizaron la edad, sexo, criterios diagnósticos de NF1, comorbilidad médica asociada y prueba de imagen (RMC).

**Resultados:** Se incluyeron ocho pacientes, con edades comprendidas entre 2 y 11 años, seis fueron niñas. Todos los casos cumplían al menos dos criterios diagnósticos, uno cumplía tres y dos pacientes cuatro. En todos ellos las manchas café con leche (MCCL) fueron el primer motivo de consulta. El segundo signo más frecuente fueron las efélides inguinales y axilares (87,5%), seguido por los nódulos de Lisch (37,5%). Se encontraron familiares afectos de NF1 en dos pacientes, en ambos casos la madre. En dos casos se detectó glioma de vía óptica (GVO), siendo bilateral en uno de ellos; actualmente ambos asintomáticos. Se realizó RMC a todos los casos, encontrando lesiones FASI (*Foci of Abnormal Signal Intensity*) en el 100%. Las localizaciones más frecuentes fueron cerebelo y ganglios basales. Solo ha podido confirmarse genéticamente un paciente. Las comorbilidades asociadas fueron defectos de refracción ocular (3 pacientes), torpeza motora (3), déficit de atención (3), dificultades para la lecto-escritura (2), dificultades en el lenguaje (1), macrocefalia (1), talla baja (1), pubertad precoz (1). El 50% de los pacientes presentaban alteraciones del aprendizaje.

**Conclusiones:** La NF1 es un síndrome neurocutáneo de herencia es autonómica dominante y expresividad clínica variable. Las MCCL son el principal motivo de consulta. El GVO es el tumor más frecuente asociado, afectando a un 15% de los niños con NF1. Esto justificaría la necesidad de realización de RMC en estos pacientes. Las lesiones FASI, sin bien no se incluyen en los criterios diagnósticos, estuvieron presentes en el 100% de los pacientes. Histológicamente son áreas de vacuolización intramielínica benignas. Las alteraciones del aprendizaje son una de las principales complicaciones asociadas.

8. NEURITIS ÓPTICA AISLADA EN UNA NIÑA DE 9 AÑOS. Gálvez Criado R<sup>1</sup>, Reguera Bernardino J<sup>1</sup>, Moro de Faes G<sup>1</sup>, Rodríguez Fernández C<sup>1</sup>, Galán Risueño E<sup>2</sup>, Oulego Erroz I<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Complejo Asistencial Universitario de León.

**Introducción:** La neuritis óptica (NO) es una enfermedad inflamatoria-desmielinizante que cursa con pérdida visual aguda, dolor ocular y en ocasiones discromatopsia. Suele ser unilateral aunque existen formas bilaterales. Hasta en un 40-60% de los casos puede identificarse un desencadenante infeccioso o vacunal previo. Existe un predominio en mujeres. La evolución puede ser monofásica, recurrente o formar parte de otras enfermedades desmielinizantes como la encefalomiелitis aguda diseminada o la neuromielitis óptica (NMO).

**Caso clínico:** Niña de 9 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por visión borrosa ocular izquierda asociada a cefalea hemicraneal de 2 meses de evolución, sin otros síntomas neurológicos acompañantes. La familia no identifica antecedente infeccioso o vacunal previo. Se realiza fondo de ojo donde se objetiva edema papilar izquierdo, siendo el resto de la exploración neurológica normal. Pruebas complementarias: TC craneal: normal; punción lumbar: presión de apertura de 9 cm H<sub>2</sub>O, bioquímica y cultivo de LCR normales. Bandas oligoclonales en suero y LCR: negativas. Serología y PCR en LCR para virus neurotrópicos: sífilis, VIH, *Borrelia*, VEB, CMV, VHS, VVZ, enterovirus y toxoplasma: negativas. Anticuerpos IgG anti-*Mycoplasma pneumoniae*: positivos (IgM negativos). RM cerebral: engrosamiento asimétrico con hiperseñal difusa en T2 del nervio óptico izquierdo, sin objetivar lesiones desmielinizantes en otras áreas. Estos hallazgos son compatibles con neuritis óptica izquierda que se confirma mediante Tomografía de Coherencia Óptica (OCT). Se instaura tratamiento con metilprednisolona intravenosa durante 3 días y posterior corticoterapia oral en pauta descendente. Mejoría tanto clínica como en la OCT. A las 5 semanas de evolución la paciente está asintomática, con agudeza visual normal y resolución del edema de papila. Tras 6 meses no ha presentado recaídas.

**Conclusiones:** La NO es una enfermedad rara en edad pediátrica. Es necesaria la realización de pruebas de imagen, siendo de elección la RM, para descartar procesos compresivos o infiltrativos del nervio óptico u otras enfermedades desmielinizantes. La OCT constituye actualmente una herramienta diagnóstica muy útil tanto para el diagnóstico como el control evolutivo. La presencia de bandas oligoclonales en LCR puede asociarse a mayor riesgo de esclerosis múltiple. Los corticoides siguen siendo el tratamiento de elección.

9. ARTEFACTOS EN EL ELECTROENCEFALOGRAMA INTEGRADO POR AMPLITUD. Aja García G, Valencia Ramos J, Puente Ubierna L, Gómez Saiz L, Martínez Díaz S, Rodríguez Alonso M, Suárez Fernández J, Arnáez Solís J. *Hospital Universitario de Burgos*.

**Introducción:** El electroencefalograma integrado por amplitud es una herramienta de uso habitual en la monitorización neurológica del paciente neonatal. El EEGa es de gran utilidad en el recién nacido con encefalopatía hipóxico-isquémica tanto para inferir la gravedad de la lesión cerebral y con ello el pronóstico, así como en la detección y manejo de las crisis. En ocasiones los registros pueden contaminarse con artefactos que a veces son relevantes para el manejo del paciente.

Presentamos tres ejemplos de artefactos en tres neonatos diferentes durante su monitorización con el EEGa.

### Casos clínicos:

**Paciente 1:** Recién nacido a término con encefalopatía hipóxico-isquémica perinatal (EHI). Se coloca la monitorización con EEGa a la hora de vida en la que se aprecia un trazado continuo de bajo voltaje artefactado que se sitúa en voltaje normal, generando la confusión con el patrón continuo normal.

**Paciente 2:** Recién nacido pretérmino monitorizado con el monitor EEGa bicanal en el que se aprecia una asimetría entre ambos hemisferios, siendo uno normal y otro hipovoltado, por mala colocación de los electrodos.

**Paciente 3:** Recién nacido a término con EHI que durante la monitorización con EEGa los primeros días se observa un registro sugestivo de crisis artefactado por la vibración de las tubuladuras del respirador (se presenta video).

**Conclusiones:** Los artefactos son una parte inevitable de la monitorización del EEGa. Conocerlos y buscar su causa es importante para no tomar decisiones terapéuticas equivocadas. En los casos presentados, el paciente 1 no hubiera recibido neuroprotección con hipotermia si se hubiese considerado que el trazado era erróneamente normal; en el paciente 2 se hubiera sospechado equivocadamente lesión en el hemisferio hipovoltado (infarto cerebral) que podría haber llevado a realizar pruebas diagnósticas innecesarias; y en el paciente 3, el registro con crisis hubiera llevado a iniciar tratamiento antiepiléptico no necesario.

10. MANEJO DEL TCE LEVE Y ADHERENCIA A LOS PROTOCOLOS EN NIÑOS MENORES DE DOS AÑOS. Valencia Soria C<sup>1</sup>, Zamora González N<sup>1</sup>, Arribas Areceredillo M<sup>1</sup>, Benito Pastor H<sup>2</sup>, González Martín L<sup>2</sup>, Urbaneja Rodríguez E<sup>3</sup>, Garrote Molpeceres R<sup>3</sup>, Velasco Zúñiga R<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad de Urgencias Pediátricas. Servicio de Pediatría. Hospital Río Hortega, Valladolid. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles (AV). <sup>3</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario (VA).

**Introducción:** El traumatismo craneoencefálico (TCE) leve-moderado es un motivo de consulta frecuente en urgencias pediátricas. La guía clínica con un uso más extendido es la publicada por PECARN en 2009. Además, en España la Asociación Española de Pediatría (AEPED) publicó en 2010 su protocolo de manejo de estos pacientes. Estas guías recomiendan la realización de pruebas de imagen en pacientes menores de 2 años si presentan alguna de los siguientes factores de riesgo (Tabla IX).

**Objetivos:** describir el manejo de los pacientes menores de 2 años con traumatismo craneoencefálico (TCE) leve y la adherencia a las guías clínicas de diferentes centros.

TABLA IX.

FR	AEPED	PECARN	FR	AEPED	PECARN
Traumatismo con vehículo a gran velocidad	RX	TAC/OBS	Historia incierta con posibilidad de maltrato	RX	-
Caída desde más de 50 cm	RX	TAC* (1 metro)	Pérdida de conocimiento superior a 1 minuto	TAC	TAC/OBS* (5 seg)
Caída sobre una superficie dura	RX	OBS	Tres o más vómitos	TAC	-
Traumatismo con un objeto romo y pesado	RX	TAC/OBS	Alteración estado de conciencia	TAC	TAC
Cefalohematoma	RX	TAC/OBS* (no frontal)	Convulsión	TAC	-
TCE no presenciado con posible mecanismo significativo	RX	-	FX vista en RX simple	TAC	-

TABLA X.

	A	B	C	D
Nº pacientes	736	350	226	49
Edad en meses media (IQR)	12,0 (9,5)	11,7 (9,43)	14 (9,27)	11,9 (9,83)
Sexo masculino % (IC95%)	51,5 (47,9-55,1)	58,0 (52,8-63,1)	50 (43,5-56,5)	51,0 (37,5-64,4)
Rx cráneo % (IC95%)	9,0 (7,1-11,3)	36,8 (31,9-42,0)	31,0 (25,3-37,3)	28,6 (17,8-42,4)
Patológica n (%)	18/66 (27,3)	7/129 (5,4)	14/70 (20)	1/14 (7,1)
TAC cráneo % (IC95%)	3,1 (2,1-4,6)	2,6 (1,4-4,8)	2,7 (1,2-5,7)	2,0 (0,4-10,7)
Patológico n (%)	18/23 (78,3)	4/9 (44,4)	4/6 (66,7)	0/1
ECO cráneo % (IC95%)	0,3 (0,1-1,0)	0	0	4,1 (0,1-13,7)
Patológica n (%)	1/2 (50)	-	-	1/2 (50)
Destino % (IC95%)				
Alta	90,4 (88,0-92,3)	78,0 (73,4-82,0)	84,5 (79,2-88,6)	71,4 (57,6-82,2)
Observación	9,0 (7,1-11,3)	20,9 (16,9-25,4)	12,3 (8,7-17,3)	16,3 (8,5-29,0)
Ingreso	0,4 (0,1-1,2)	1,1 (0,4-2,9)	2,2 (0,9-5,1)	12,2 (5,7-24,2)
UCIP	0,3 (0,1-1,0)	0 (0-1,1)	0 (0-1,7)	0 (0-7,3)
Adherencia AEPED % (IC95%)	55,8 (52,2-59,4)	46 (40,9-51,2)	40,7 (34,5-47,2)	44,9 (31,9-58,7)
Adherencia PECARN % (IC95%)	70,7 (67,3-73,8)	51,1 (45,9-56,3)	40,7 (34,5-47,2)	63,3 (49,3-75,3)

**Material y métodos:** estudio retrospectivo multicéntrico de recogida de datos de historias clínicas de pacientes menores de 24 meses que consultaron en las 24 horas siguientes a un TCE leve desde el 1/10/2011 hasta el 31/3/2013. Participan en el estudio cuatro hospitales:

Hospital A: Terciario, Urgencia atendida por pediatras de Urgencias.

Hospital B: Secundario, Urgencia atendida por pediatras de Urgencias.

Hospital C: Secundario, Urgencia atendida por pediatras generales.

Hospital D: Comarcal, Urgencia atendida por médicos de familia.

**Resultados** (Tabla X).

**Conclusiones:** El uso de la radiografía simple de cráneo es muy variable en los distintos hospitales, siendo en la mayoría mayor de lo publicado en trabajos internacionales.

La adherencia a las recomendaciones de las guías clínicas es, en general, baja. Pese a que el conocimiento de los protocolos de la Asociación Española de Pediatría es probablemente superior en nuestro medio al de las Guías Internacionales, el grado de cumplimiento de aquellas fue menor.

11. MANEJO DEL TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO EN PACIENTES MENORES DE 24 MESES. Arribas Arceredillo M, Zamora González N, Valencia Soria C, Fernández Arribas JL, Velasco Zúñiga R. *Unidad de Urgencias Pediátricas. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

TABLA XI.

VARIABLE (n° pacientes en los que está presente)	RX realizada	IC95%
Traumatismo con vehículo a gran velocidad [0/647 (0%)]	0	-
Altura desde la que cayó		
<50 cm [262/634 (41,3%)]	60 (22,9%)	18,2-28,4
50-99 cm [227/634 (35,8%)]	87 (38,3%)	32,2-44,8
100-149 cm [128/634 (20,2%)]	62 (48,4%)	40,0-57,0
>150 cm [17/634 (2,7%)]	2 (11,8%)	3,3-34,3
Caída sobre una superficie dura [45/239 (18,8%)]	15 (33,3%)	20,0-49,0
Traumatismo con un objeto romo y pesado [73/610 (12,0%)]	20 (27,4%)	18,5-38,6
Cefalohematoma		
Frontal [73/648 (11,3%)]	32 (43,8%)	33,0-55,2
Parietal, temporal u occipital [45/648 (6,9%)]	26 (57,8%)	43,3-71,0
TCE no presenciado con posible mecanismo significativo [7/653 (1,1%)]	4 (57,1%)	25,0-84,2
Historia incierta con posibilidad de maltrato [0/652 (0%)]	0	-
Pérdida de conocimiento superior a 5 segundos [7/657 (1,1%)]	2 (28,6%)	8,2-64,1
Tres o más vómitos [40/653 (6,1%)]	11 (27,5%)	16,1-42,8
Alteración estado de conciencia tras el TCE [29/656 (4,4%)]	13 (44,8%)	28,4-62,5
Convulsión [0/654 (0%)]	0/0	-

**Objetivos:** Describir el manejo de los pacientes menores de 2 años con traumatismo craneoencefálico (TCE) leve.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo unicéntrico de recogida de datos de historias clínicas de pacientes menores de 24 meses que consultaron en las 24 horas siguientes a un TCE leve desde el 1/1/2010 hasta el 30/6/2013.

**Resultados:** En el periodo de estudio se atendieron 859 pacientes con TCE leve, de los que se pudo recuperar el informe de alta en 662 (77,1%). La mediana de la edad en meses fue de 12,07 (P<sub>25</sub>-P<sub>75</sub>: 7,8-17,43), y 369 (55,7%) fueron varones. Se realizó TAC craneal como primera prueba diagnóstica a 5 (0,8%) de los pacientes. De los 657 restantes, se realizó RX a 219 (33,1%). En la siguiente tabla mostramos el porcentaje de RX craneales realizadas en función de la presencia o no de determinadas variables, una vez excluidos los pacientes a los que se les realizó TAC directamente (Tabla XI).

Tras un análisis multivariante, las únicas variables que mostraron significación estadística como predictores de realización de Rx de cráneo fueron la caída de una altura entre 50 y 99 cm

[OR 2,07 (IC95% 1,26-3,42)], o de más de 1 m [OR 3,08 (IC95% 1,77-5,33)] y la presencia de un hematoma en una localización distinta de la frontal [OR 3,14 (IC95% 1,55-6,34)].

Se visualizó fractura craneal en 11 (5,6%) pacientes, de los cuales se realizó TAC craneal a 10 (90,9%), confirmándose la fractura en 8 (53,3%) de los pacientes. Uno de los 14 pacientes a los que se realizó TAC tenía lesión intracraneal, un hematoma de 4 mm que se resolvió espontáneamente.

De los 208 pacientes con Rx craneal normal, un 31,3% (IC95% 25,3-37,8) permaneció en la sala de observación un tiempo superior a 60', por el 16% (IC95% 12,9-19,7) de aquellos a los que no se realizó Rx.

**Conclusiones:** El uso de la radiografía simple de cráneo en nuestro hospital es mayor de lo publicado en trabajos internacionales, siendo el porcentaje de fracturas encontradas inferior a otras series. Los pacientes a los que se realizó RX permanecieron más tiempo en Urgencias, aunque la prueba fuese normal.

Sería necesario elaborar estudios a nivel nacional que estimen la variabilidad en el manejo de estos pacientes.

## Posters Moderados

---

1. RABDOMIÓLISIS SECUNDARIA A SUCCINILCOLINA. Jiménez Saucedo MP, Jiménez Martín AM, González Martín L, Rupérez Peña S, Benito Pastor H, Rubio Rodríguez F, Marrero Calvo MF, Martín Sanz AJ. *Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles de Ávila. Complejo Asistencial de Ávila.*

**Introducción:** La succinilcolina en niños se emplea en procesos que requieren una relajación muscular intensa de corta duración en determinadas intervenciones quirúrgicas, manipulaciones ortopédicas e intubación endotraqueal. Sus efectos adversos más importantes son arritmias, bradicardia, hipotensión, aumento de la presión intraocular, intragástrica e intracranial, hiperpotasemia. Una complicación rara es la rabdomiólisis en niños previamente sanos.

**Resumen del caso:** Recibimos interconsulta del servicio de Oftalmología por coluria en niño de 12 años a las 3 horas de ser intervenido de estrabismo. Anestesiado con sevorane, pentotal y succinilcolina. Sin otros síntomas acompañantes. Como antecedentes personales destaca otra intervención a los 5 años de edad por dedo en resorte y administración de toxina botulínica a los 4 años en 3 ocasiones, sin problemas anestésicos. Se realiza tira de orina reactiva donde presenta sangre positiva. Se centrifuga la orina sin obtener sedimentación de hematíes, lo que sugiere mioglobinuria o hemoglobinuria como causa de la coluria. No datos de hemólisis analíticos ni en el frotis de sangre periférica.

Estudio de hematuria (TA, hemograma bioquímica, gasometría, proteínas totales, albúmina, Ca,P e iones en sangre y orina, PCR, complemento, ASLO, orina de primera micción, sedimento de orina de primera micción y eco renal) sin hallazgos patológicos, salvo CK y mioglobina en sangre muy elevadas. Se pauta fluidoterapia intravenosa. A las 14 horas postanes-

tesia la orina es clara con tira reactiva normal y sin datos de insuficiencia renal.

**Conclusiones:**

- Ante la aparición de coluria en un postoperatorio se ha de sospechar rabdomiólisis aguda con el fin de establecer un diagnóstico precoz y un tratamiento con fluidoterapia intravenosa para prevenir la insuficiencia renal como complicación más frecuente de la rabdomiólisis.
- La rabdomiólisis es un efecto adverso raro en niños previamente sanos a los que se administra succinilcolina, siendo más frecuente en pacientes con alguna miopatía inflamatoria, distrofia muscular y miopatías metabólicas.
- La succinilcolina debe evitarse en pacientes con historia previa de rabdomiólisis y en aquellos con daño muscular.

2. VENTRICULITIS POR CANDIDA EN PACIENTE ONCOLÓGICO CON DERIVACIÓN VENTRICULOPERITONEAL. González Escartín, Cagigas Daza P, Planelles Asensio I, Vázquez Canal R, Garde Basas J, Otero Vaccarello O, Palacios Sánchez M, Naranjo González C. *Unidad de Hospitalización Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.*

**Introducción:** Las derivaciones ventriculares son parte importante del tratamiento de la hipertensión intracranial (HTIC) en pacientes con tumores cerebrales. Entre las complicaciones asociadas se encuentra la infección que conlleva una alta mortalidad y tratamiento prolongado.

**Caso clínico:** *Motivo de ingreso:* Lactante de 9 meses que presenta desde los 5 meses de vida regresión de las habilidades motoras y macrocefalia.

© 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.

**Antecedentes personales:** Embarazo controlado. RNAT (40+6). PAEG (3.400 gramos). Periodo neonatal normal. Desarrollo psicomotor normal hasta los 4 meses.

**Exploración física al ingreso:** No sonrisa social, no defensa visual, mirada en sol poniente, ROT exaltados, clonus. Macrocefalia y plagiocefalia. No sostén cefálico. No sedestación.

**Estudios complementarios:** Destacan ecografía y RMN cerebrales que muestran masa tumoral sólido quística de 52x52x52 mm localizada en región de quiasma/hipotálamo con hidrocefalia obstructiva.

**Evolución:** Se realiza derivación ventriculoperitoneal (DVP) urgente ante la clínica de HTIC manteniéndose 10 días colocándose en lesiones quísticas derivación externa (DVE). Realiza pico febril tratado inicialmente con vancomicina y cefepime y posteriormente con urocultivo positivo para *E. coli* con cefuroxima. A los 35 días de ingreso se procede a resección tumoral parcial. Diagnóstico anatomopatológico de astrocitoma difuso grado II. El paciente fue dado de alta tras 52 días de ingreso pero a los 8 días acude a urgencias con clínica compatible con infección de DVP. Se retira DVP, colocándose DVE y se administra antibioterapia endovenosa e intratecal. En LCR y catéter de derivación crece *Candida albicans* por lo que se inicia tratamiento antifúngico: de forma secuencial con anfotericina B, fluconazol y caspofungina endovenosa que se mantiene 6 semanas. También crecen en LCR cocos gram positivos y bacilos gram negativos añadiéndose antibioterapia al tratamiento antifúngico. Preciso ingreso en UCI durante 17 días, pudiéndose colocar DVP definitiva y ser dado de alta a los 54 días del segundo ingreso.

**Conclusiones:** Ante síndrome febril y sintomatología neurológica en paciente con derivación ventricular hay que considerar como posibilidad diagnóstica la infección del dispositivo ventricular. Entre los microorganismos responsables además de las bacterias pueden encontrarse los hongos y, debido a la alta mortalidad de ventriculitis por *Candida* ante infección fúngica de catéter, debemos optar por tratamiento agresivo.

3. HIPOCALIEMIA ASINTOMÁTICA. Mozún Torrico R, Puente Montes S, Crespo Valderrábano L, Velasco Zúñiga R, Martín Armentia S, Domínguez Uribe-Etxebarria M, Fernández Arribas JL, Centeno Malfaz F. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

**Introducción:** El diagnóstico diferencial de la hipopotasemia es muy amplio. Los datos clínicos y analíticos nos ofrecerán la clave para el diagnóstico en la mayoría de casos.

**Resumen del caso:** Niña de 9 años de etnia gitana derivada desde Urgencias Pediátricas por hipopotasemia hallada en contexto de síndrome febril de 5 días de evolución. Analíticamente

llama la atención la presencia de hipomagnesemia, hipopotasemia y alcalosis metabólica. Antecedentes personales sin interés, como antecedentes familiares destaca que su padre tiene las mismas alteraciones hidroelectrolíticas. No hay clínica de tetania ni retraso ponderoestatural. Se amplía estudio en consulta externa de Nefrología infantil con analítica y orina de 24 horas. Se confirman las alteraciones hidroelectrolíticas previas junto con cifra de renina y aldosterona elevadas. En orina se objetiva una pérdida de la capacidad de conservación renal del potasio e hipocalciuria. Ante la sospecha de síndrome de Gitelman se inicia tratamiento dietético y con suplementos de potasio y magnesio. Recientemente requirió adición de espironolactona tras cuadro de faringoamigdalitis que asoció hipopotasemia grave con aplanamiento de ondas T en electrocardiograma. Se solicitó estudio genético de síndrome de Gitelman que confirma mutación homocigótica en el gen *SLC12A3* responsable de este fenotipo.

**Comentarios:** La enfermedad de Gitelman o hipocaliemia hipomagnesémica familiar es una tubulopatía autosómica recesiva. Suele cursar de forma asintomática incluso en edad adulta. Pueden presentar episodios de tetania, astenia, debilidad muscular o parestesias especialmente durante descompensaciones, sin poliuria ni retraso en el crecimiento y con tensión arterial normal. Su etiología radica en la mutación del gen que codifica la síntesis del cotransportador Cl-Na del túbulo contorneado distal sensible a tiazidas. El diagnóstico se sospecha ante hipocaliemia con pérdidas aumentadas de cloro y potasio en orina, alcalosis metabólica y normotensión y se confirma con estudio genético. Debemos establecer diagnóstico diferencial con el síndrome de Bartter tipo 3, el uso de diuréticos y con nefrotoxicidad renal inducida por fármacos. El pronóstico se considera favorable, debiéndose individualizar el riesgo de arritmias. El tratamiento incluye recomendaciones dietéticas, y suplementación con potasio y magnesio, siendo preciso frecuentemente escalar en las dosis y asociar diuréticos ahorradores de potasio. Es importante conocer las características del síndrome de Gitelman para su correcto manejo durante las crisis hipopotasémicas.

4. ENFERMEDAD DE KAWASAKI REFRACTARIA AL TRATAMIENTO HABITUAL Y EVOLUCIÓN FAVORABLE TRAS TRATAMIENTO CON INFLIXIMAB. Rubio Rodríguez F, Martín Sanz AJ, Marrero Calvo MF, Rupérez Peña S, Jiménez Saucedo MP, Jiménez Martín AM, González Martín L, Benito Pastor H. *Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Complejo Asistencial de Ávila.*

**Introducción:** La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica que afecta predominantemente a niños menores de

5 años y cuya etiopatogenia es desconocida. El diagnóstico se establece en base al cumplimiento de criterios clínicos (Kawasaki completo) o clínicos y analíticos (Kawasaki incompleto). El tratamiento clásico de primera línea en la enfermedad de Kawasaki incluye ácido acetil-salicílico y gammaglobulinas intravenosas.

**Resumen del caso:** Niño de 4 años y 10 meses que ingresa por cuadro clínico compatible con enfermedad de Kawasaki. Presentaba fiebre desde hacía 10 días y desde el séptimo día exantema máculo papuloso (de inicio en tronco que se generalizó sin afectar a palmas ni plantas) junto con hiperemia conjuntival bulbar bilateral sin secreción. Le notaban irritabilidad muy acentuada sin otros síntomas. En la exploración física se observó lengua aframbuesada y labios figurados sin adenopatías ni afectación inicial de extremidades.

En análisis se objetivaron PCR de 8 mg/dl, anemia de 9,5 g/dl, leucocitosis de 17.500/mm<sup>3</sup> y albúmina 2,7 g/dl. No elevación de GPT ni leucocituria. Cifra de plaquetas inicialmente normal.

Al cumplir criterios diagnósticos de Kawasaki incompleto se inició tratamiento con gammaglobulinas inespecíficas intravenosas (2 g/kg) y ácido acetil salicílico (80 mg/kg/día). Persiste fiebre el día 13 de inicio del cuadro y se administra 2<sup>a</sup> dosis de inmunoglobulina (2 g/kg) y continuando la fiebre el día 16, se asocia al tratamiento tres bolos de metil-prednisolona intravenosas (30 mg/kg) administrándose en tres días consecutivos. El día 17 se aprecia descamación de dedos de las manos y trombocitosis. El día 18 ante la ausencia de respuesta se decide administrar una dosis de infliximab (anticuerpo monoclonal inhibidor del TNF alfa) a dosis de 5 mg/kg intravenoso. Evolución clínica favorable posterior con cese de la fiebre y normalización progresiva de los parámetros analíticos. Ecocardiograma con diámetro de la arteria coronaria derecha en el límite alto de la normalidad pero sin aneurismas coronarios. No se objetivaron otras complicaciones.

**Conclusiones:** Un 10-15% de los pacientes con enfermedad de Kawasaki tratados con gammaglobulinas intravenosas y ácido acetil-salicílico son refractarios a este tratamiento farmacológico de primera línea.

Dentro de los tratamientos de segunda línea se incluyen entre otros bolos de metil-prednisolona e infliximab intravenosos. Estos pacientes tienen mayor riesgo de complicaciones fundamentalmente a nivel cardiovascular siendo los aneurismas coronarios la complicación más frecuente.

5. ECTASIA CONGÉNITA CORONARIA BILATERAL: A PROPÓSITO DE UN CASO. Marrero Calvo MF, Jiménez Martín A, González Martín L, Rupérez Peña S, Benito Pastor H, Martín Sanz AJ, Rubio Rodríguez F, Jiménez Saucedo MP. *Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Complejo Asistencial de Ávila.*

**Introducción:** Se presenta el caso de un recién nacido pretérmino de 36 s de EG, en el que se detecta ectasia congénita de ambas coronarias al realizar ecocardiografía por soplo cardíaco.

**Resumen:** Recién nacido varón, procedente de embarazo que cursó sin incidencias. Madre diagnosticada de diabetes gestacional a las 29 s, controlada con tratamiento sin precisar insulina. Serología connatal negativa, inmune rubeola. No infecciones activas durante el embarazo ni ingesta farmacológica. Parto por cesárea a las 36+3 s de EG por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Test de Apgar 9/10, con reanimación tipo I y pH de cordón: 7,20. Somatometría al nacimiento: peso: 2,34 kg (p15), talla: 47 cm (p33) y pc: 32,5 cm (p38).

A las 24 horas de vida, se detecta soplo sistólico I/VI en BEL, realizándose ecocardiografía, donde se aprecia ectasia bilateral de ambas coronarias: coronaria derecha 18 mm, Z score: +3, y coronaria izquierda 20 mm, Z score +3,2. El resto de la ecocardiografía es normal. Se realizan enzimas miocárdicas (normales) y EKG: normal para la edad del paciente. Se realizan exploraciones complementarias para filiar etiología y controles ecocardiográficos, confirmándose normalización de la exploración a las 4 semanas de vida.

**Conclusiones:** La ectasia congénita de coronarias es un hallazgo inusual, de una frecuencia no establecida en el neonato. Cuando se detecta, se ha asociado a asfixia, hipoxia crónica, sepsis, fístulas coronarias, enfermedad de Kawasaki neonatal y otras anomalías congénitas de las coronarias, siendo su evolución la resolución espontánea con el paso de las semanas.

6. NIÑA DE 19 MESES CON ESTREÑIMIENTO Y DIFICULTAD PARA LA MARCHA. <sup>1</sup>Magdalena Ciocea A, <sup>2</sup>Ciocea V, <sup>3</sup>García Jiménez E. <sup>1</sup>R3 MFyC. <sup>2</sup>R3 MFyC. <sup>3</sup>Pediatra CS Ávila Sur-Oeste.

**Introducción:** Los tumores de seno endodérmico son una neoplasia maligna de células germinales no seminomatosas. Descritos en el año 1959 por Teilum, han experimentado una notable mejoría en su pronóstico, atribuida a la introducción de quimioterapia con cisplatino, cuyo principal efecto secundario es la hipoacusia.

**Resumen del caso:** Presentamos el caso clínico de una niña de 19 meses de edad que consulta por una lesión vascular de crecimiento muy rápido (15 días) en región lumbosacra, con dilataciones vasculares a nivel genital y perianal, acompañándose de estreñimiento y dificultad para la marcha. Resto de exploración física normal.

En ecografía lumbosacra: tumoración de partes blandas con prolongación hacia al canal del sacro.

Se deriva a Cirugía Pediátrica donde el estudio analítico revela AFP de 200 mil. Con pruebas de imagen (TC y RMN) se

diagnostica de tumor de seno endodérmico sacrocoxígeo con metástasis pulmonares. Se inicia tratamiento con ciclos de QT (carboplatino, etoposido, bleomicina) normalizándose la AFP y disminuyendo el tamaño tumoral, persistiendo masa residual en pared del recto y el glúteo.

Con 24 meses de edad se realiza resección del cóccix y del tejido tumoral.

La RMN posterior, revela masa pélvica en región presacra con infiltración muscular, contactando con recto, sacro y paquete vascular ilíaco.

En los 4 meses siguientes presenta un aumento de AFP. En PET TAC: masa pararectal que capta sin evidencia de extensión a distancia.

Por recaída local ingresa para 2 ciclos de QT (cisplatino, etoposido, efosfamida) y radioterapia.

A los 36 meses se realiza una segunda intervención con extirpación del tumor y radioterapia intraoperatoria, recibiendo posteriormente QT y trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos.

En la actualidad, con 4 años y medio, está clínicamente estable, siguiendo controles en Oncohematología.

Presenta hipoacusia NS moderada y tubulopatía renal como efectos secundarios del tratamiento recibido.

**Conclusiones:** Los TSE extragonadales se presentan típicamente en lugares de la línea media, variando los sitios específicos con la edad. En lactantes y niños pequeños, la localización sacrocoxígea es la más común (1 de cada 27.000). Afectan al sexo femenino con una relación 4:1. A partir de los 6 meses el riesgo de malignidad es mayor. La sospecha clínica se establece por la presencia de masa abdominal o glútea, obstrucción urinaria y/o obstrucción intestinal. A pesar de un control exitoso del tumor en la mayoría de los pacientes, las secuelas funcionales son comunes y afectan la calidad de vida. La supervivencia general es del 80% a los 5 años.

7. ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO EN UN RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO. Jiménez Martín AM<sup>1</sup>, Rupérez Peña S<sup>1</sup>, Martín Sanz AJ<sup>1</sup>, Marrero Calvo MF<sup>1</sup>, Jiménez Saucedo MP<sup>1</sup>, Rubio Rodríguez F<sup>1</sup>, Maillo del Castillo Mendoza JM<sup>1</sup>, Coca Robinot D<sup>2</sup>, García Lara<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles de Ávila. <sup>2</sup>Hospital 12 de Octubre. Madrid.

**Introducción:** La estenosis hipertrófica de píloro ocurre habitualmente entre las 3 y 6 semanas de edad; hay publicados casos en recién nacidos a término y prematuros pero su presentación a esta edad es muy rara y asociado, a veces, al uso de macrólidos en el recién nacido o en la madre durante el embarazo o la lactancia.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un recién nacido prematuro de 33+5 semanas que ingresa en nuestra Unidad Neonatal por prematuridad. El embarazo fue controlado, con serologías connatales normales y ecografías gestacionales sin polihidramnios ni malformaciones evidentes. Preeclampsia materna tratada con alfametildopa y magnesio con mal control tensional, por lo que se decide maduración fetal y realizar cesárea a las 33+5 semanas. Nace varón de 2.279 g que precisa reanimación tipo III (Apgar 7/9) con buena respuesta. Durante las primeras horas de vida recibe oxigenoterapia en incubadora (FiO<sub>2</sub> máxima 25%) por mínimo distrés respiratorio que cede espontáneamente. Al ingreso se canaliza vía periférica y se inicia fluidoterapia endovenosa, así mismo recibe alimentación enteral con fórmula adaptada para prematuros en las primeras horas de vida con aceptable tolerancia inicial. A partir de las 24 horas de vida presenta regurgitaciones frecuentes y distensión abdominal sin signos clínicos ni analíticos de enterocolitis y con tránsito intestinal. Se mantiene a dieta durante 24 horas mejorando la distensión y se reinicia la alimentación al tercer día presentado de nuevo a las 24 horas regurgitaciones frecuentes, distensión abdominal y palpación de ocupación en zona gástrica. Se realiza radiografía de abdomen objetivando distensión importante de cámara gástrica con escaso aire distal, por lo que ante la sospecha de obstrucción intestinal proximal, al cuarto día de vida, se deriva al Servicio de Cirugía Infantil de referencia. Se realiza ecografía abdominal observando un marcado engrosamiento de la pared muscular antropilórica sugerentes de obstrucción intestinal a nivel gástrico en probable relación con estenosis hipertrófica o membrana pilórica. Se mantiene actitud expectante con dieta absoluta y nutrición parenteral. Se repite a los 3 días la ecografía con los mismos hallazgos, por lo que se decide laparotomía exploradora en la que se confirma el diagnóstico de estenosis hipertrófica de píloro; se realiza resección de la musculatura sin incidencias. La evolución es favorable y se inicia alimentación con leche materna al quinto día postoperatorio con excelente tolerancia y ganancia ponderal adecuada.

**Conclusión:** Ante un recién nacido pretérmino con regurgitaciones y/o vómitos y distensión abdominal, aunque sea una patología infrecuente a esta edad, es importante tener en cuenta la estenosis hipertrófica de píloro en el diagnóstico diferencial para evitar demoras en el diagnóstico y tratamiento.

8. PANCREATITIS AGUDA EN LA INFANCIA. Fernández Martínez B, Fernández Menéndez JM, González García J, García González V, García Díaz MF, Moreno Pavón B, Rodríguez García M, Serrano Acebes P. *Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes, Gijón.*

**Introducción:** La pancreatitis aguda (PA) se considera una entidad poco frecuente en la edad pediátrica. Algunas publi-



caciones recientes señalan un incremento de su incidencia. Presentamos 4 pacientes ingresados por PA en el Hospital de Cabueñes, en el transcurso de 2 años.

#### Resumen de los casos:

*Caso 1:* Niña de 2 años con dolor abdominal, palidez y posturación de una hora de evolución. EF: palidez cutánea y defensa abdominal a la palpación. Ecografía abdominal: imagen compatible con invaginación intestinal a nivel de intestino delgado próximo a ileon terminal, que desaparece durante la prueba, cediendo el dolor. Analítica: amilasa: 2006 U/L; lipasa: 28.543 U/L. Ingreso, instaurándose dieta absoluta y sueroterapia i.v., no precisando analgesia. Evolución favorable; alta al tercer día.

*Caso 2:* Niña de 13 años que acude por traumatismo abdominal con manillar de una bicicleta. Desde entonces refiere dolor abdominal intenso y vómitos iterativos. EF: abdomen doloroso a la palpación superficial, sin signos de peritonismo. Analítica: amilasa: 271 U/L; lipasa: 856 U/L. Control a las 24 horas: 426 U/L y 3.512 U/L, respectivamente. Ecografía abdominal: no alteraciones a nivel pancreático. Se estableció reposo digestivo, hidratación y analgesia con meperidina i.v. durante las primeras 48 horas. Al tercer día se inicia tolerancia oral, siendo efectiva. Alta el sexto día.

*Caso 3:* Niño de 11 años que presenta vómitos y dolor abdominal periumbilical continuo de 5 días de evolución. Ingresó con líquidos y analgesia i.v. El tercer día se aprecia un aumento de las enzimas pancreáticas (amilasa: 195 U/L; lipasa: 952 U/L), instaurándose dieta absoluta. Ecografía abdominal: normal. Al alta, trece días después, excelente estado general y adecuada tolerancia oral.

*Caso 4:* Niña de 12 años con dolor abdominal en hipocondrio derecho y diarrea de 24 horas de evolución. Analítica: lipasa: 35.200 U/L, amilasa: 2.497 U/L, ALT: 256 U/L, AST: 54 U/L, GGT: 648 U/L. Ecografía abdominal: vesícula distendida con anomalías en su pared y un páncreas discretamente agrandado. RM: adenomiosomatosis vesicular difusa y coledocolitiasis distal con repercusión proximal de la vía intrahepática. Se realiza extracción del cálculo mediante CPRE en el hospital de referencia.

**Conclusiones/comentarios:** Aunque la PA presenta una baja prevalencia en la infancia, es importante tenerla en cuenta, en el diagnóstico diferencial, ante un niño que presenta dolor abdominal.

9. ACTUALIZACIÓN EN EL ABORDAJE DIAGNÓSTICO Y TERAPEÚTICO DE LOS HIJOS DE MADRES INFECTADAS POR VIH. Alegría Echauri I<sup>1</sup>, Álvarez Álvarez C<sup>1</sup>, Alegría Echau-

ri E<sup>1</sup>, De las Cuevas Terán M<sup>2</sup>, Gortázar Arias P<sup>2</sup>, Gutiérrez Pascual D<sup>2</sup>, Arriola Rodríguez-Cabello S<sup>2</sup>, Pérez Santos AB<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

**Introducción:** La transmisión vertical de la infección por VIH alcanza actualmente unas tasas inferiores al 1-2%. Las medidas profilácticas establecidas minimizan el riesgo de infección fetal. En los últimos años, se han modificado algunas de las recomendaciones para reducir el riesgo de transmisión materno-fetal de esta infección apareciendo nuevos protocolos hospitalarios. El objetivo de este estudio es revisar la evolución en el enfoque diagnóstico y terapéutico de los hijos de madre VIH en los últimos 10 años.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes codificados como hijos de madre VIH en el archivo del HUMV desde el uno de enero del 2004 al uno de enero del 2014. Se establecieron dos periodos de estudio de cinco años cada uno.

**Resultados:** Periodo del uno de enero del 2004 a enero del 2009: se identificaron 13 pacientes: 9 niños y 4 niñas. Todas las gestaciones fueron a término. La Carga viral (CV) en tercer trimestre fue indetectable en 6 gestantes, >1.000 copias en 2, desconocida en 2. Coinfecciones maternas: 4 VHC, 1 VHB, 1 infección por CMV y 1 tuberculosis. Se realizó cesárea electiva y se administró ZDV intravenosa en todas las pacientes. En todos los recién nacidos se realizó profilaxis con ZDV durante seis semanas. No se detectó ningún paciente infectado por VIH pero se perdió el seguimiento en 2 pacientes.

Periodo del uno de enero del 2009 al 2014: se revisaron 12 pacientes: 7 niños y 5 niñas. Parto pretérmino en tres gestaciones. La CV en tercer trimestre fue indetectable en 6 (50%), >1.000 copias en 2. Dos coinfecciones maternas por VHC. Parto eutócico en el 50%, cesárea programada por VIH en tres casos. ZDV intravenosa en todas las gestantes menos una. ZDV 4-6 semanas en nueve, dos triple terapia y uno biterapia. Ningún RN infectado por VIH ni VHC.

**Conclusiones:** El número de nacimientos de niños hijos madre VIH se mantuvo constante en los últimos 10 años. Se objetivó un aumento de partos pretérmino en estas gestantes en los últimos cinco años. Se produjo una disminución en el número de cesáreas por esta indicación tras actualización del protocolo. En los últimos años han disminuido las gestantes VIH coinfectadas por otros virus. Tendencia a disminuir la duración del tratamiento con ZDV y administración de triple terapia si factores de riesgo. Ningún recién nacido se infectó en los últimos diez años, aunque se perdió el seguimiento en dos.