

## Resumen de las comunicaciones presentadas en la XVI Reunión Conjunta de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Oriental, Andalucía Occidental y Extremadura. Córdoba 8 y 9 de noviembre de 2002.

### INTOXICACIÓN POR ORGANOFOSFORADOS

García Menor E, Vela Enríquez F, Nadales Almirón F, Romero Pérez M, Ulloa Santamaría E, Jaraba Caballero S. *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Departamento de Pediatría. Hospital Reina Sofía. Córdoba*

**INTRODUCCIÓN.** Los compuestos organofosforados (COF) son sustancias orgánicas derivadas de la estructura química del fósforo. Su utilización más conocida es como insecticidas, principal forma de intoxicación.

La clínica varía dependiendo de la vía y velocidad de entrada en el organismo. La intoxicación aguda presenta síntomas colinérgicos secundarios a la acción inhibitoria de la enzima colinesterasa. También se describe una intoxicación crónica por afectación de la esterasa neurotóxica.

El tratamiento consiste en la eliminación del tóxico con medidas evacuantes (carbón activado, lavado del niño...) y la administración precoz de oximas (reactivadores de colinesterasa) y de atropina, que combate los signos de hiperactividad colinérgica.

**CASO CLÍNICO.** Niño de 11 años que acude por ingesta accidental de insecticida organofosforado. Presenta al ingreso náuseas, vómitos y sialorrea, resto de exploración por órganos y sistemas normal. En las primeras 12 h comienza con miosis, sudoración intensa, dolor abdominal, bradicardia sin repercusión hemodinámica y fasciculaciones generalizadas. La evolución fue satisfactoria, con desaparición de la clínica en 72 horas; requirió tratamiento con atropina y pralidoxima, que se mantuvo durante 48 horas.

### COMENTARIOS.

- Importancia de la prevención.
- Es necesaria una observación con monitorización adecuada durante al menos las primeras 24 horas aun sin existencia de clínica, ya que existe un alto índice de complicaciones (32-80%).
- La mortalidad de estos pacientes está relacionado con la demora en el tratamiento y con complicaciones respiratorias secundarias (la mayoría se producen en las primeras 24 horas en pacientes no tratados o en la primera semana por fallo respiratorio en pacientes hospitalizados).

### INMUNODEFICIENCIAS. ¿PENSAMOS EN ELLAS?

Ibáñez Ruiz M, Rodríguez Benítez MV, Sánchez Carrión A, García Menor E, Ortiz Vergara F, Ibarra de la Rosa I. *Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba*

### INTRODUCCIÓN

Las inmunodeficiencias congénitas se caracterizan por presentar fallo en la respuesta inmunitaria. Muchas de éstas se manifiestan en los primeros meses como infecciones graves y recurrentes o por patógenos poco frecuentes.

### CASO CLÍNICO

Lactante de 7 meses con insuficiencia respiratoria secundaria a neumonía severa, en el contexto de una grave dermatopatía.

A.P.: dermatitis seborreica desde el mes y medio de vida, de evolución tórpida, tratada inicialmente con corticoides tópicos y posteriormente orales. Varios ingresos hospitalarios por fallo de medro, gastroenteritis agudas, procesos respiratorios de vías altas y empeoramiento de su dermatitis.

Exploración al ingreso: peso y talla <P3. Mal estado general, distrés respiratorio severo e hipoventilación y crepitanes generalizados. Placa descamativa en piel a nivel del cuero cabelludo, cara y miembros superiores, y alopecia. Resto de la exploración sin hallazgos significativos.

Evolución: ingresa en UCIP con criterios de SDRA, requiriendo intubación y ventilación de alta frecuencia. Se inicia antibioterapia de amplio espectro y anfotericina liposomal, aislándose neumococo en BAL y *Candida albicans* en hemocultivo. La evolución es tórpida, pudiendo extubarse a los 18 días. El cuadro cutáneo progresa hacia una eritrodermia descamativa, con mala respuesta al tratamiento tópico. Se practica biopsia cutánea, diagnosticándose de tiña corporis, que evoluciona bien tras tratamiento con griseofulvina *vo*.

El estudio inmunológico muestra: serología de VIH negativa; linfopenia mantenida, inmunoglobulinas y complemento normales, con déficit de subpoblaciones linfocitarias de CD3, CD4, CD8 e índice CD4 /CD8 bajos. Pendiente de confirmar el diagnóstico de inmunodeficiencia combinada severa, se presume la necesidad de trasplante de médula.

**COMENTARIOS.** La asociación de infecciones frecuentes o por gérmenes poco habituales, junto con fallo de medro y lesiones cutáneas, es muy sugerente de inmunodeficiencia severa. Dado que hoy existen alternativas de tratamiento, el pediatra debe mantenerse alerta para establecer un diagnóstico precoz y mejorar su pronóstico.

## INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN EL HOSPITAL INFANTIL VIRGEN DEL ROCÍO.

**Muñoz Román C, Franco López E\*, Calderón Fedriani ML, Casas Vilá C, Madrazo Crespo JL.**

*Servicio de Alergia del Hospital Infantil, \*Servicio de Inmunología, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla.*

**OBJETIVOS.** Evaluar a los pacientes con Inmuno-deficiencia Primaria (IDP) diagnosticados en nuestro servicio y notificados al Registro Español de Inmunodeficiencias Primarias (REDIP). Evaluar la mejoría en técnicas de exploración tras la coordinación con el Servicio de Inmunología.

**PACIENTES Y MÉTODOS.** 83 pacientes con IDP diagnosticados en el período 1998-2002. Analizamos características clínicas, tiempo de evolución desde el inicio de síntomas sugestivos y cambios en el diagnóstico.

**RESULTADOS.** 83 pacientes, 58 varones (70%) y 25 mujeres (30%).

Los diagnósticos fueron: inmunodeficiencia combinada severa, 8 casos (2 con síndrome de Omenn, 1 con disgenesia reticular). Síndrome de di George, 5 niños. Deficiencia de anticuerpos en 61 (agammaglobulinemia ligada al X, 5, inmunodeficiencia común variable, 4 y 52 con déficit de IgA). Síndrome de Hiper IgE, 5. Ataxia telangiectasia en un niño y déficit del complemento en 3.

Los niños con inmunodeficiencia combinada severa presentaron infecciones respiratorias graves en los primeros meses de vida y la sospecha clínica y el diagnóstico se realizó de forma precoz.

La agammaglobulinemia ligada al X en 5 casos, con edades al diagnóstico de 5 meses a 7 años y tiempo de evolución de 1 mes (familiar de otros ya afectados) a 5 años. Presentaron neumonías de repetición. Dos fueron diagnosticados previamente de inmunodeficiencia común variable, confirmándose la agammaglobulinemia tras estudio genético y sin expresión de la tirosin kinasa de Bruton (BTK).

Inmunodeficiencia común variable, 4 casos de 11 a 14 años al diagnóstico y 5 a 7 años de evolución clínica. Presentaron neumonías de repetición con bronquiectasias.

Un caso de ataxia telangiectasia, de presentación atípica, que debutó con infección respiratoria grave a los 2 meses. El diagnóstico se realizó a los 4 años, tras estudio molecular.

Síndrome de Hiper-IgE, 5 casos (3 de ellos hermanos, con infecciones respiratorias de repetición) con edad de 4 a 11 años al diagnóstico y tiempo de evolución de 2 a 4 años.

Anomalía de Di George, 5 casos diagnosticados en el primer mes de vida por la clínica característica (cardiopatía, hipocalcemia y rasgos faciales).

Déficit de C1-INH, 2 casos de la misma familia con edema angioneurótico.

Déficit de C2, 1 caso con neumonía y meningitis por neumococo diagnosticado a los 4 años tras 2 años de clínica y enviado con la sospecha clínica desde el Hospital de Osuna.

Déficit de IgA: 52 casos que se detectaron por el estudio rutinario en los pacientes de nuestra consulta de Alergia. Ninguno presentó déficit de subclase de IgG, autoanticuerpos ni anticuerpos anti IgA (tipo IgE).

## CONCLUSIONES

- En los casos en que la clínica no era claramente sugestiva de una IDP, se ha aplazado el diagnóstico con el consiguiente retraso en el inicio del tratamiento. El papel del pediatra en la sospecha clínica es fundamental para detectar las IDP y, especialmente, las de presentación atípica.

- En nuestro Hospital, una buena coordinación con el Servicio de Inmunología ha permitido la puesta en marcha de técnicas sofisticadas, que han conducido a un diagnóstico más exacto de las IDP y la detección del defecto genético en algunas de ellas, con la posibilidad de determinar portadoras en la familia.

## TRANSMISIÓN VERTICAL DEL VIRUS DE LA HEPATITIS C

**Arroyo Carrera I\*, Martínez-Sapiña A\*\*, García García MJ\*, Torres Torres MC\*, González García MJ\*, Carretero Díaz V\***

*\* Unidad de Neonatología. Hospital San Pedro de Alcántara. Servicio Extremeño de Salud. Cáceres. \*\**

*Servicio de Laboratorio. Hospital San Pedro de Alcántara. Servicio Extremeño de Salud. Cáceres*

**OBJETIVO.** El cribado sistemático para el virus de la hepatitis C (VHC) en los derivados sanguíneos ha eliminado virtualmente el riesgo de hepatitis C post-transfusional. En la edad pediátrica la transmisión perinatal es prácticamente la única vía de contagio de la enfermedad. Queremos conocer la tasa de transmisión vertical en nuestra población, para ello hemos seguido una serie de recién nacidos, hijos de madres con anticuerpos frente al VHC (anti-VHC), la mayoría de ellas con coinfección por el VIH.

**MATERIAL Y MÉTODOS.** Entre los años 1991 y 2001 hemos seguido prospectivamente a todos los recién nacidos de madres anti-VHC positivas; en el protocolo de seguimiento de nuestras gestantes no se incluye de forma rutinaria la serología del VHC sino sólo en aquellas con riesgo de infección. Los niños hasta el año 2000 fueron controlados clínica y analíticamente al nacimiento y posteriormente cada 3 meses hasta una confirmación posterior a la serorreversión si ésta se producía; desde el año 2000 el protocolo incluía solamente el control clínico y analítico al nacer, 1 mes, 3 meses, 10 meses y 18 meses si la serorreversión no se había producido. Los anti-

VHC se realizaron por ELISA III confirmados por inmunoblot recombinante III. La detección de ARN viral se realizó por RT-PCR. También se determinó función hepática con GOT y GPT.

**RESULTADOS.** Identificamos con seguimiento completo a un total de 45 niños hijos de madres con anti-VHC; en la mayoría de los casos desconocíamos la viremia materna; de ellas 28 (62,2%) tenían coinfección por el VIH. La probable vía de contagio en las madres fue: usuarias o ex-usuarias de drogas por vía parenteral, 36 casos (80%), compañero sexual con anti-VHC, 3 (6,7%), desconocida, 6 (13,3%). Se produjo la serorreversión en 43 casos con una edad media de desaparición de los anticuerpos de 10,9 meses (4-30). Se diagnosticó infección por el VHC en 2 niños (**tasa de transmisión vertical, 4,4%**), uno con detección del ARN viral al mes de vida y el otro a los 9 meses, con controles posteriores de RT-PCR negativos en ambos. Las madres de los dos niños tenían coinfección por el VIH y uno de ellos también se infectó por el VIH (tasa de transmisión, 7,1% en hijos de madres con coinfección por VIH vs 0% en no coinfección). Es de destacar, una paciente que no presentó negativización de los anti-VHC (ELISA) hasta los 30 meses con negativización del inmunoblot a los 24 meses, RT-PCR siempre negativa y función hepática normal, sin inmunodeficiencia con serorreversión de anti-VIH (madre con coinfección) a los 9 meses.

**CONCLUSIÓN.** Estos resultados son coincidentes con la tasa de transmisión vertical descrita en la literatura (6%); esta tasa es mayor en los hijos de madres con coinfección por el VIH.

### ANTIBIÓTICOS INTRAVENOSOS EN ATENCIÓN DOMICILIARIA PEDIÁTRICA. NUESTRA EXPERIENCIA

**Ortega Acosta MJ, Herrero Hernández A, Tundidor Moreno B, Mercado Hidalgo T, Acha García T, Jurado Ortiz A.**  
*Unidad de Hospitalización a Domicilio de Pediatría. Hospital Materno Infantil Carlos Haya. Málaga. Cofinanciado por la Fundación La Caixa*

**OBJETIVO.** Analizar retrospectivamente la experiencia, con el programa de antibióticos intravenosos en domicilio.

**MATERIAL Y MÉTODOS.** Se analizan las historias clínicas de los pacientes ingresados en nuestra Unidad, entre julio del 2000 y junio del 2002, que se adhirieron al programa de antibióticos domiciliarios intravenosos. Requisitos de ingreso fueron: 1) afebriles durante 48 horas y estables. 2) Sensibilidad del germen al antibiótico comprobada. 3) Haber probado el antibiótico previamente en el hospital y ser apto para el domicilio. 4) Padres entrenados. 5) Nivel socioeconómico aceptable. 6) Vivienda en Málaga capital y teléfono o asistencia delegada. Se analizan condiciones previas al ingreso, asistencia requerida, estancia y complicaciones presentadas.

#### RESULTADOS

Se hicieron 26 ingresos. Once fueron pacientes de fibrosis quística (FQ) con colonización bacteriana (que corresponden a 3 pacientes); 14 procedentes de oncología (8 pacientes); 1 con displasia broncopulmonar.

Antibióticos utilizados: en FQ: tandas de 15 días de doble terapia con tobramicina, cefotaxima, clindamicina, gentamicina, amikacina, cloxacilina, ceftazidima. En oncológicos neutropénicos: cefepime, vancomicina, teicoplanina, anfotericina B liposomal. Postrasplante: aciclovir. Varicela en inmunodeprimido: aciclovir. En infección relacionada con catéter: teicoplanina y vancomicina. Sellados de catéter con amikacina. Vías de administración: vía periférica en FQ y catéter central en oncológicos. Uso de bombas de infusión tipo Microjet.

La asistencia domiciliaria:

- Docencia y asesoramiento sobre uso y funcionamiento de las bombas de infusión, dilución y conservación de fármacos.
- Canalizaciones, observación y heparinización de vías.
- Administración de tratamiento, factor estimulador de granulocitos y extracción de analíticas.
- Aislamiento infeccioso y vigilancia de las condiciones de la vivienda y del entorno familiar, así como apoyo psicológico.

Actividad domiciliaria:

- Visitas enfermería: 62 (96' /visita)
- Visitas pediatra: 26 (46' /visita)
- Llamadas a domicilio: 11
- Llamadas a los padres: 20
- Estancia global: 246 días (9,4 d/paciente)
- Reingresos: 1
- Complicaciones: pérdida de vía, empeoramiento clínico.

#### CONCLUSIONES

1. El tratamiento antibiótico domiciliario en pediatría en unidades de hospitalización a domicilio es seguro y eficaz.
2. El número de complicaciones es menor que en el hospital.
3. En pacientes crónicos de hospitalizaciones frecuentes se disminuye el número de ingresos y estancia hospitalaria, con las ventajas psicosociales del domicilio y mayor satisfacción de la familia.

### ESTUDIO DE LAS ÁREAS SECCIONALES DEL TERCIO MEDIO DEL BRAZO EN UNA POBLACIÓN ESCOLAR. VALORES DE REFERENCIA

**Del Pozo Guisado N, Mohamed Ahmed M, Rodríguez Ruiz I, Simón Escánez G, Casanova Bellido M**  
*Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz. Hospital Universitario de Puerto Real. Cádiz*

Edad	HOMBRES					MUJERES				
	Nº	AGB	AMB	CAM	IAM	Nº	AGB	AMB	CAM	IAM
6	29	3,16±0,23	27,09=1,16	0,54±3,10 E-02	0,11=7,28 E-03	17	3,94±0,46	28,35=166	0,60±3,96 E-02	0,13±9,62 E-03
7	32	3,73±0,27	28,21=0,96	0,58±2,58 E-02	0,12 =6,28 E-03	43	3,51±0,33	29,43=1,05	0,51±2,62 E-02	0,11±6,33 E-03
8	25	4,37±0,43	32,68=1,72	0,58±2,80 E-02	0,12 =6,89 E-03	27	4,09±0,57	33,09=2,05	0,52±4,27 E-02	0,11±1,01 E-03
9	27	5,21±0,49	35,28=1,79	0,63±3,17 E-02	0,14 =7,43 E-03	23	5,66±0,73	38,06=2,36	0,61±3,38 E-02	0,13±9,46 E-03
10	20	4,76±0,48	34,08=2,35	0,61±2,75 E-02	0,13 =6,62 E-03	20	5,01±0,57	35,79=1,85	0,60±3,41 E-02	0,13±8,45 E-03
11	21	4,77±0,49	36,50=1,79	0,57±2,97 E-02	0,12 =7,20 E-03	21	5,19±0,80	39,57=3,11	0,54±4,14 E-02	0,11±9,89 E-03
12	7	6,50±1,50	49,44=5,84	0,55±6,36 E-02	0,12 =1,53 E-03	16	4,91±0,78	43,52=2,97	0,49±4,77 E-02	0,10±1,13 E-03
13	10	6,41±0,76	47,50=3,40	0,59±3,72 E-02	0,13 =8,90 E-03	5	4,50±1,99	39,73=2,97	0,47±0,15 E-02	0,10±3,83 E-03
14	6	4,18±0,48	42,40=1,73	0,45±3,85 E-02	9,80 =8,84 E-03	16	2,84±0,20	44,48=1,70	0,30±2,04 E-02	6,45±4,52 E-03

## INTRODUCCIÓN

Existen diferentes técnicas para la valoración del estado nutricional entre las cuales, las de más fácil manejo son las antropométricas. De éstas, las que poseen una mayor utilidad para el estudio de la composición corporal son los pliegues cutáneos, sobre todo el tricipital (PT) y los derivados del perímetro braquial (PB). A partir de ellos se puede calcular la circunferencia muscular braquial (CMB), las áreas muscular (AM) y grasa (AG), el cociente adiposo muscular (CAM) y el índice adiposo muscular (IAM) que proporcionan indicación indirecta sobre las masas magra y grasa.

## OBJETIVOS

Conocer la distribución de estos parámetros en nuestra población escolar por grupos de edad y sexo y representar en gráficas los percentiles estudiados para cada variable.

## MATERIAL Y MÉTODO

Se estudian 365 escolares sanos; 188 varones y 177 mujeres repartidos por grupos entre los 6 y 14 años. Se calculan los siguientes parámetros:  $CMB = PB - \pi \cdot PT$ ;  $AB = (CMB)^2 / 4\pi$ ;  $AG = AB - AM$ ;  $CAM = PT / PB$ ;  $IAM = AGB / AMB$ .

## RESULTADOS

En tabla adjunta.

## CONCLUSIONES

El presente estudio ha permitido conocer la distribución de los parámetros estimativos de las reservas proteica y grasa de

nuestra población escolar para poder ser usados como patrones de referencia. El AMB es superior al AGB en todos los grupos y aumenta con la edad.

## ESTUDIO DE LAS TASAS DE ELIMINACIÓN DE CATECOLAMINAS URINARIAS EN EL NIÑO CON SCA EN RELACIÓN AL NIÑO NORMAL

Sainz de Marco A, Rodríguez Argente del Castillo F, Machado Casas IS, Recio Ahrendt E, Rodríguez Santano P, Muñoz Hoyos A

Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada

## INTRODUCCIÓN

Desde el año 1983 el grupo de investigación CTS-190 del Plan Andaluz de Investigación (PAI) viene abordando el estudio de una población infantil institucionalizada bajo el título genérico de "Síndrome de carencia afectiva: Bases patogénicas, repercusiones y posibles soluciones terapéuticas". La evolución psicosocial del niño guarda una estrecha correlación con el tipo de relaciones existentes en el núcleo familiar, de manera que ante situaciones conflictivas se van a producir efectos negativos sobre la afectividad del niño. Según la teoría indoleamínica de los trastornos afectivos, un estrés psicológico persistente da lugar a un predominio de los mecanismos de respuesta inhibitorios propios de los cuadros depresivos con una significativa disminución de las indoleaminas: serotonina y melatonina. El objetivo de este estudio es conocer si existen diferencias en la eliminación urinaria de catecolaminas en niños con SCA en comparación con niños normales.

METABOLITOS	N SCA	N CONTROL	x SCA	x CONTROL	DS SCA	DS CONTROL	t.exp	p
5-HIA	22	20	2,32	4,5	0,97	1,2	6,5	<0,0001
A HOMOVÁLNICO	22	20	3,06	5,3	1,56	1,4	4,87	<0,001
A VANILMANDÉLICO	22	20	3,07	4,6	2,46	1,8	2,28	<0,028
METANEFrina	15	15	52,61	104,2	42,25	37,6	3,53	<0,001
NORMETANEFrina	15	15	50,65	107,3	32,12	41,4	4,18	<0,0001
METOXITIRAMINA	15	15	118,3	119,6	66,3	59,4	0,057	No dif.
NORADRENALINA	16	16	15,27	35	7,66	8,4	6,94	<0,0001
DOPAMINA	16	16	167,1	203	105,6	85,4	1,05	No dif.
ADRENALINA	16	16	9,17	11,4	11,6	9,6	0,5	No dif.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Para el estudio se ha utilizado a un grupo de niños institucionalizados con edades comprendidas entre 4-14 años y se ha comparado con un grupo control de la misma edad pediátrica. Las variables estudiadas han sido tasas de eliminación 5-hidroxi-indol-acético, ácido homovanílico, ácido vanilmandélico, metanefrina, metoxitiramina, noradrenalina, dopamina y adrenalina. Como método de análisis se empleó el test de comparación de medias (test de la t de Student).

## RESULTADOS

En tabla adjunta.

## CONCLUSIONES

Tras el estudio encontramos que la eliminación de catecolaminas en el grupo de niños con el "síndrome de carencia afectiva" presenta en general un perfil claramente inferior en relación con el grupo de niños pertenecientes a la población general, planteamiento que se integra plenamente dentro de la teoría indoleamínica de los trastornos afectivos.

## SILDENAFILO EN LA HIPERTENSIÓN PULMONAR EN NIÑOS

García Martínez E, Gil Campos M, Lesmes Márquez M, Ibarra de la Rosa I, Pérez Navero JL

UCIP. Hospital Materno-Infantil Reina Sofía. Córdoba.

### INTRODUCCIÓN

La hipertensión pulmonar es un enfermedad rara en niños que va acompañada por una calidad de vida deficiente y una esperanza de vida menor de un año. Las posibilidades terapéuticas de estos pacientes son muy limitadas. En la actualidad se está ensayando el uso de sildenafil como vasodilatador pulmonar selectivo por vía oral en modelos animales y humanos. Se trata de un inhibidor selectivo de la fosfodiesterasa tipo 5, que eleva los niveles de GMPc, a su vez relajante de la musculatura lisa de los vasos pulmonares. Presentamos el caso de una lactante afecta de hipertensión pulmonar de causas primaria y secundaria. En su tratamiento se introdujo sildenafil y se estudió su efecto hemodinámico. Realizamos una revisión bibliográfica a propósito del caso.

### CASO CLÍNICO

Niña de 4 meses afecta de estenosis mitral severa, ductus arterioso persistente e hipertensión pulmonar. Se realiza cierre del ductus mediante dispositivo de Amplatz que determina una caída importante de presiones pulmonares. Sufre empeoramiento brusco del estado general con dificultad respiratoria coincidiendo con la colocación de sonda nasogástrica. Se inicia tratamiento médico sucesivo con losartán y amlodipina que no ocasiona mejoría del cuadro clínico ni de las crisis de hipertensión pulmonar. Se realiza corrección quirúrgica del defecto mitral para eliminar el componente mecánico de la hipertensión pulmonar. Precisa administración de óxido nítrico para la salida de bomba extracorpórea.

En el postoperatorio continúa con crisis y elevación de la presión del ventrículo derecho y al quinto día se introduce sildenafil a dosis de 2 mg/kg cada 6 horas. Se produce una estabilización hemodinámica progresiva con disminución de PSAP hasta 60 mmHg con el doble de la dosis mencionada, lo cual permite la retirada del soporte ventilatorio y hemodinámico. El óxido nítrico se retira al segundo día de la introducción del sildenafil y se aprecia un menor número de episodios de hipertensión pulmonar. La dosis se reduce de nuevo a la mitad a causa de un episodio de hipotensión sistémica. Al alta la ecocardiografía muestra una buena función biventricular y estima la presión pulmonar en 80 mmHg con un gradiente mitral residual de 5 mmHg y una mínima insuficiencia de dicha válvula.

Mediante comparación de medias, observamos diferencias significativas antes y después del tratamiento en los indicadores de presión pulmonar así como en la oxigenación.

A los seis meses de la instauración del tratamiento la paciente presenta mejoría importante de la calidad de vida con desarrollo de actividad motora espontánea.

## CONCLUSIONES

- Sildenafil ha conseguido en nuestra paciente una mejora apreciable en la calidad de vida y una reducción objetiva de las cifras de presión pulmonar y mejora de la oxigenación. La revisión bibliográfica realizada corrobora los beneficios de este tratamiento en modelos animales y humanos, solo o en asociación con otros vasodilatadores pulmonares.
- Sildenafil mejora los resultados obtenidos con otros vasodilatadores pulmonares aprobados en cuanto a la duración de su efecto y su biodisponibilidad por vía oral.
- Sildenafil no modifica de forma significativa las cifras de presión arterial sistémica en nuestro caso, aunque son necesarios amplios estudios aún para valorar efectos no deseados y posible toxicidad.

## ASPERGILOSIS PULMONAR INVASIVA

García Arias MJ, Ortega Pérez S, Luque Gómez I, Pérez Ruiz E, Pérez Frías FJ

Sección de Neumología Pediátrica

Hospital Materno Infantil- Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga

### CASO CLÍNICO

Niña de 14,9/12 años de edad que ingresa por presentar un cuadro de 72 horas de evolución caracterizado por fiebre de hasta 38,5° C, tos, dificultad respiratoria progresiva, dolor torácico y cefalea holocraneal.

**ANTECEDENTES PERSONALES.** Diagnosticada de leucemia aguda no linfoblástica quimiorresistente en octubre de 2000. Sometida a alotrasplante no emparentado de médula ósea en julio de 2001. Desarrolló una enfermedad injerto contra huésped crónica con afectación cutánea y pulmonar en tratamiento con ciclosporina y corticoides.

**EXPLORACIÓN.** T<sup>a</sup>: 35,2° C; P: 65 kg; TA: 130/70; FC: 125 lpm; FR: 20 rpm; Sa O<sub>2</sub> aire ambiente: 82%.

Mal estado general, palidez de piel y mucosas, hábito cushingoide, subcianosis labial.

**Tórax:** distrés respiratorio moderado-severo con aleteo nasal y respiración superficial. ACR: hipoventilación generalizada con sibilancias de predominio en hemitórax izquierdo. Resto de la exploración normal.

**Exámenes complementarios:** hemograma: 16.570 leucocitos (neutrófilos: 61%; linfocitos: 58,4%; monocitos: 36,5%); plaquetas: 61.000; Hb: 8,5g/dl; Hties: 2,43; Hto: 28%; PCR: 109,6 mg/dl; Bioquímica: normal; EAB: pH: 7,3; pCO<sub>2</sub>: 64,6; HCO<sub>3</sub>: 31mmol/l; Cultivo esputo seriado: *Aspergillus* spp. Rx tórax: lesiones cavitadas en ambos campos pulmonares, de predominio en LSI. TAC tórax: lesión cavitada con pared engrosada e irregular (signo del halo) que ocupa casi la totalidad de LSI. Varias cavidades en ambos hemitórax pero de menor tamaño y con paredes de grosor variable. TAC tórax control: incremento del tamaño de la cavidad del vértice del LSD (signo del aire creciente). TAC de cráneo, Eco abdominal y fondo de ojo: normales.

**Diagnóstico:** aspergilosis pulmonar invasiva.

**Evolución:** se inició tratamiento con vancomicina, meropenem y anfotericina B liposomal a dosis de 5 mg/kg/día, y corticoides a 1mg/kg/día y ciclosporina. Presentó deterioro respiratorio progresivo con incremento en las cifras de pCO<sub>2</sub> y episodio de hemoptisis masiva, falleció a los 15 días del ingreso.

**Conclusiones:** el *Aspergillus* es un hongo ubicuo que actúa como patógeno oportunista. Produce distintos cuadros clínicos dependiendo del estado inmunitario del huésped: saprófito, asma mediada por IgE, neumonitis por hipersensibilidad, aspergilosis broncopulmonar alérgica, traqueobronquitis y sinusitis alérgica, micetoma, aspergilosis semiinvasiva y aspergilosis pulmonar invasiva. La aspergilosis pulmonar invasiva afecta a pacientes inmunocomprometidos. El diagnóstico es difícil y se basa en la clínica, las pruebas de imagen y el aislamiento del hongo en cultivos de secreciones bronquiales. El tratamiento con antifúngicos debe instaurarse con prontitud, dado el mal pronóstico, siendo de elección la anfotericina B. Existen otras alternativas terapéuticas como son el itraconazol y voriconazol, y el tratamiento quirúrgico.

## ACRODERMATITIS ENTEROPÁTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

**Pérez Aragón A, Ortega Martos L, García Huete S, Tercedor Sánchez J, Ortega Martos L, Azcón González P, Callejón Fernández E, Vicente Pintor A, Moreno García MJ, Fernández Abril J**

*Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves. Granada*

**INTRODUCCIÓN.** Error innato del metabolismo del cinc, debido a un déficit grave de dicho oligoelemento, probablemente secundario a un defecto genético en su absorción. De herencia AR, se manifiesta tras el destete como lesiones cutáneas descamativas acroorificiales graves, diarrea crónica

incorregible, alopecia, sintomatología neurológica e inmunodeficiencia.

**CASO CLÍNICO.** Paciente de 9 meses de edad, previamente sano, remitido para estudio por presentar desde los 6 meses lesiones eritematosas, ampollas y descamativas a nivel peribucal, periorbitaria y en partes acras: pies, manos, pabellones auriculares y en región genital. Había presentado una evolución tórpida con tratamiento antibiótico. Antecedentes personales: peso al nacimiento: 3.750 kg; lactancia materna exclusiva hasta el 4º mes y mixta hasta el 6º mes; talla y peso actual en Pc25. No hay antecedentes familiares de interés y el estudio genético realizado a los padres ha sido normal. En los análisis realizados encontramos niveles plasmáticos de cinc de 20 mcg/dl (N: 60-150). Hemograma y bioquímica dentro de la normalidad; orina y sedimento normales; inmunoglobulinas, complemento, alfa 1 antitripsina y proteinograma normales, excepto globulina beta: 0,48 g/dl (disminuida) y gamma : 0,44 g/dl (disminuida).

**EVOLUCIÓN:** Se inicia tratamiento tópico con baños diarios con vaselatum y acetato de cinc 17 mg al día, mejorando las lesiones espectacularmente. A los 2 meses del diagnóstico, el niño está asintomático. No ha presentado nuevas lesiones y las presentes están totalmente curadas, manteniéndose los niveles de zincemia dentro de la normalidad.

**DISCUSIÓN.** Al diagnóstico de la AE debemos llegar por exclusión tras descartar cuadros que puedan manifestarse con lesiones cutáneas similares: dermatitis seborreica, psoriasis, deficiencias de ácidos grasos esenciales, de carboxilasa, de biotina y de isoleucina; fibrosis quística y algunas enfermedades carenciales que cursan con lesiones cutáneas periorificiales. La confirmación se realiza con la determinación del cinc y la respuesta al tratamiento sustitutivo. La causa fundamental es un trastorno de la absorción de posible causa genética, con herencia AR, una vez descartados el S. de malabsorción o el déficit de ingesta, como ocurre en los prematuros. Ante todo cuadro dermatológico con mala respuesta al tratamiento debe valorarse la determinación del cinc, por la buena respuesta al mismo en caso de déficit. El tratamiento debe mantenerse durante toda la vida.

## ANEMIA MEGALOBLÁSTICA EN LACTANTE DE PADRES VEGETARIANOS

**Llopis C, Callejón E, García S, Benavides R, Cárdenas P, Fuentes C, Jiménez M.**

*Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves. Granada*

El vegetarianismo es una opción dietética mayoritaria en los países industrializados (prevalencia en torno al 6% en EE.UU.). Se considera como tal la no ingesta de carne o pescado por motivos culturales, religiosos o de salud. Suele ser impuesta por los padres a los hijos en edades tempranas, sin consultar a un médico ni tener en cuenta que las necesidades nutricionales son distintas a cada edad. Uno de los aspectos más relevantes es la falta de vitamina B<sub>12</sub> en los productos de origen vegetal. Alimentos como fermentos de soja o determinadas algas están considerados como fuentes de esta vitamina, pero se trata de formas inactivas o de cantidades insuficientes.

## CASO CLÍNICO

Lactante de 18 meses que consulta por cuadro de decaimiento generalizado (anorexia, astenia, adinamia) de 1 mes de evolución.

A. Familiares: padres ovolactovegetarianos.

A. Personales: estomatitis aftosa de 5 días de evolución; alimentación: lactancia materna, algunas verduras y frutos secos. Peso: P3, talla: P25.

Exploración: a destacar: palidez y sequedad de piel y mucosas. Glositis y encías hiperémicas. AC: taquicardia, soplo sistólico.

P. Complementarias:

Hemograma: Htes: 2.330.000, Hto: 24,3%, Hb: 7 g/dl.

Bioquímica: Ca<sup>2+</sup>: 7, Fe: 47. Na<sup>+</sup>: 128,3, Prot. totales: 3,2 g/dl.

Proteinograma: IgG: 255, IgA: 59, IgM: 51 (hipogammaglobulinemia).

Estudio de anemias: anemia megaloblástica.

Se realiza transfusión de sangre remontando Hb: 9,6 g/dl. Pautamos sueroterapia i.v. con progresiva introducción de alimentación oral con leche artificial y papilla de cereales con buena tolerancia, recobrando paulatinamente una buena actividad física y vitalidad. Se instruye a los padres en una correcta introducción de alimentación complementaria.

## CONCLUSIÓN

Durante los 6 primeros meses de vida, los niños lactantes al pecho de madre lactoovovegetariana reciben un contenido adecuado de minerales, lactosa y grasa total. Pero entre los 6-18 meses en los que se producirá el destete, período especialmente importante en el lactante (crecimiento acelerado), deberá tenerse en cuenta que la dieta ha de ser equilibrada y tener los suplementos correspondientes de hierro y vitaminas. De ese modo obtendremos los beneficios de una dieta vegetariana (menor índice de obesidad, trastornos coronarios, DM y cáncer a largo plazo) y evitaremos trastornos nutricionales a los que nos puede conducir (anemia megaloblástica, acidemia metilmalónica y deterioro neurológico severo e irreversible).

## ANISAKIASIS GASTROALÉRGICA EN UN LACTANTE ATÓPICO DE UN AÑO DE EDAD

Vicente Pintor A, Martínez-Cañavate A, Callejón Fernández E, López Casado MA, Puerta Vilchez M, Pacheco Sánchez la Fuente FJ.

HMI Virgen de las Nieves. Granada

**INTRODUCCIÓN.** Anisakis simples es un parásito del pescado que causa infestación gastrointestinal y es una importante causa de reacciones alérgicas, mediadas por IgE, desde

urticaria o angioedema hasta *shock* anafiláctico. El diagnóstico se basa en una anamnesis compatible ( angioedema o anafilaxia tras la ingestión de pescado), detección de IgE específica por test *in vivo* y/o *in vitro* y la exclusión de la implicación de proteínas de pescado.

**CASO CLÍNICO.** Paciente de un año de edad con vómitos de repetición, irritabilidad y retraso ponderal desde el nacimiento, con lactancia materna hasta los diez meses de vida y *beikost* introducido a partir de los cinco meses de vida. Dermatitis atópica moderada-severa, cuadros de hiperreactividad bronquial de repetición, destacar con cuatro meses episodio de edema facial y lesiones urticariformes tras la ingesta materna de huevo y frutos secos y que presenta crisis de angioedema generalizados tras la ingesta de huevo. Hasta el momento actual había tolerado el pescado sin problemas, pero ante la ingesta de pescado crudo, presenta crisis de angioedema, no ocurriendo cuando el pescado es congelado.

**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:** Hipogamma-globulinemia (IgG, 312 mg/dl, IgA, 13mg/dl), que cuatro meses después está corregida, un test de cloro en sudor de 80 meq/l, pendiente de repetirse. IgE elevada (337 KU/l), IgE CAP: clara de huevo (5), leche (3), ovoalbúmina (5), ovomucoide (3), trigo (3), soja (3), manzana (2) y *Anisakis* (2 = 0,86 KU/l). *Prick*: yema (+), clara (++) , ovomucoide(++), pollo (++) , cerdo (++) , garbanzos (++) , cacahuete (++++), harina de trigo (+), látex (+), dudoso a *Anisakis* y negativo a pescado blanco y azul.

Se decidió retirar de la dieta el huevo por completo, cereales con gluten, frutos secos, frutas tropicales, y el pescado sería consumido sólo congelado, tras lo cual presentó mejoría en su cuadro clínico y no ha vuelto a presentar ninguna crisis de angioedema.

**DISCUSIÓN.** La anisakiasis gastroalérgica tiene una prevalencia elevada en adultos en nuestro país, siendo un cuadro que no se sospecha habitualmente en pacientes pediátricos, con lo que se suele diagnosticar de alergia a las proteínas de pescado sometiendo al paciente a dieta estricta no justificada.

## COLELITIASIS EN UN LACTANTE. TRATAMIENTO CON ÁCIDO URSODEOXICÓLICO

Gámez Gómez MD, Arévalo Garrido A, Rodríguez García R, Solas Beltrán A, Pelaez Pleguezuelos I, Espín Jaime B, de la Cruz Moreno J, González Rivera F.

Hospital Universitario Materno-Infantil de Jaén

**INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS.** La litiasis biliar en la edad pediátrica es bastante rara; su diagnóstico ha aumentado en los últimos años gracias a la utilización de la ecografía abdominal. En lactantes es mucho menor que en otras edades, siendo la media de edad al diagnóstico de 7,8 años. Más de la mitad de las colelitiasis no tienen causa conocida que las condicionen. El objetivo de este trabajo es dar a conocer un caso clínico de colelitiasis sintomática en un lactante en el que el tratamiento utilizado fue el ácido ursodeoxicólico, con resultado de desaparición de la litiasis y normalización analítica a los 2,5 meses de iniciado el tratamiento.

**MATERIAL Y MÉTODOS.** Anamnesis: lactante de 32 días que ingresa por presentar deposiciones líquidas, fiebre e irritabilidad. EF: destaca piel de tono verdínico y abdomen doloroso aunque blando y depresible, resto normal. AP: embarazo controlado. Parto con ventosa a las 43 sem. de gestación. Emisión de meconio en las primeras 24 h. A los 10 días de vida sufre sepsis de posible origen urinario, con hemocultivo y urocultivo positivos a *Klebsiella*, parámetros analíticos de infección, transaminasas y bilirrubina elevadas y ecografía abdominal en la que se observa colelitiasis y barro biliar. AF: sin interés. P. complementarias: en la analítica destaca HB: 8,7, PCR:143, GGT:85, AST:40. El resultado de la ecografía abdominal es de engrosamiento de 10 mm de pared de vesícula biliar con imagen de colección líquida intraparietal y colelitiasis. Urocultivo, hemocultivo y coprocultivo negativos. Tto: a los 7 d. del ingreso se comienza tto. con A. ursodeoxicólico, sin presentar efectos secundarios, con mejoría clínica por lo que se decide su alta y tto. domiciliario. Evolución: buena, presentando un episodio de colestasis al incumplir el tto durante dos días. A los 2,5 m. de comenzar el tto. se realiza una revisión en la que se observa la desaparición de las alteraciones analíticas y una ecografía abdominal normal; el niño come bien y está ganando peso; se baja la dosis del A. ursodeoxicólico a la mitad para suspenderlo en 6 meses.

**RESULTADOS Y CONCLUSIONES:** 1) El tto. con ácido ursodeoxicólico podría ser una alternativa eficaz, en algunos casos, a otros tratamientos utilizados en la litiasis biliar. 2) La colecistitis se debe tener en cuenta como posible foco infeccioso en un lactante con sepsis.

### EFFECTOS SECUNDARIOS INDESEABLES PROVOCADOS POR EL USO DE ENEMAS DE FOSFATOS

**Cortés Mora P, Aguirre Rodríguez FJ, Martín González M, Llamas Guisado MA, Sánchez Pérez R, Morales Ferrer F**  
*Unidad de Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería*

**INTRODUCCIÓN.** El uso de enemas fosfato, es aún una práctica frecuente en el manejo del niño con estreñimiento. Entre sus efectos secundarios descritos en la literatura destacan: la presentación de hipocalcemia e hiperfosfatemia graves, con todo su cortejo sintomático.

**OBJETIVO.** Aportar dos nuevos casos clínicos, en los que esta práctica terapéutica tuvo efectos indeseables.

**CASUÍSTICA.** CASO 1: Intoxicación aguda. Preescolar de 4 años que presenta cuadro de agitación y vómitos, 30 minutos después de la administración de enema de fosfatos de 140 cc. Va acompañado por taquipnea y contractura de manos y piernas. En la analítica destaca calcemia de 6,8 mg/dl; EAB: pH 7,55 y pCO<sub>2</sub> 22. Evolución favorable mediante tratamiento con respiración en mascarilla conectada a bolsa cerrada y aporte de calcio *iv*.

CASO 2: Intoxicación crónica. Lactante de 9 meses con cuadro clínico de afectación grave del estado general, somnolencia, rechazo del alimento, distensión abdominal y vómitos. Pocas

horas antes se le administró una enema con fosfatos de 80 cc. Se trataba de una sospecha de enfermedad de Hirschsprung con historia de estreñimiento crónico que seguía pauta de limpieza diaria con enema de fosfatos desde meses antes hasta el mes previo a la presentación del cuadro clínico. Entre las pruebas complementarias realizadas destaca: urea 81; creatinina 0,7; fosforemia 22,35 mg/dl; calcemia 8,9. Mediante la rehidratación intravenosa y restablecimiento del medio interno se asiste a mejoría clínica y analítica.

**DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES.** El fosfato proveniente de las enemas, es absorbido de forma errática e incompleta, en un 50% aproximadamente, a través de la pared del recto, porcentaje que se ve aumentado en los casos de alteración de la mucosa o presencia prolongada del preparado, condicionando graves alteraciones hidroelectrolíticas de presentación aguda o crónica, como los casos descritos. Debido a ello, es preciso alertar, una vez más, a la comunidad científica del riesgo de la aplicación de enemas de fosfato en la población infantil, a fin de evitar el abuso de esta práctica, por la creencia popular de su inocuidad y su libre dispensación en farmacias, advirtiendo de la existencia de alternativas terapéuticas sin los efectos indeseables descritos.

### ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG: EXPERIENCIA DE 10 AÑOS

**de Felipe Jiménez-Casquet M, Fuentes Gutiérrez C, Benavides Román R, Fernández Valadés R\*, Padilla Hernández L, Urrutia Maldonado E, Ortega Martos L.**  
*Servicios de Pediatría y Cirugía Pediátrica\**  
*HMI Virgen de las Nieves. Granada*

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hirschsprung o megacolon agangliónico afecta a 1/5.000 RN. Se debe a una aplasia total del parasimpático intramural con hiperplasia del parasimpático extramural de un segmento intestinal, con ausencia de peristaltismo en esa zona. Se presenta como un síndrome obstructivo neonatal, o como un estreñimiento crónico en el lactante o el niño.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha realizado una búsqueda bibliográfica y un estudio retrospectivo de los pacientes tratados en los últimos 10 años en nuestro Hospital (16 pacientes), realizando un análisis descriptivo, analizando características epidemiológicas, forma de presentación, técnicas diagnósticas, anatomía patológica, tratamiento y complicaciones presentadas.

### RESULTADOS

La relación niño/niña fue de 4/1. La localización más frecuente fue el sigma (69,2 %), seguida del recto (15,4 %). La media de edad del diagnóstico fue de 8,4 meses (rango 1 día a 7,5 años), el 70 % de los pacientes se diagnosticaron antes del 1º mes de vida. La forma de presentación más frecuente fue un cuadro de distensión abdominal y vómitos (50%). En el 37% se constató la eliminación de meconio como síntoma inicial. La enema opaca fue diagnóstica en un 66,7%. La

manometría anorrectal realizada en el 60% de los casos fue diagnóstica en el 94%. La biopsia rectal confirmó el diagnóstico en todos los casos menos en dos, en uno que fue confusa y en otro diagnosticó una displasia neuronal intestinal. Se realizó colostomía previa a la corrección definitiva en el 61,5% de los casos a una edad media de 6 ( $\pm$  7,5) meses. La técnica de corrección quirúrgica más utilizada fue la de Soave (46,2%). La incidencia de complicaciones globales fue del 50%, siendo la más frecuente la presencia de episodios de suboclusión resueltos con enemas. En un solo caso (8%) apareció enterocolitis tras la corrección definitiva; sin embargo antes de la misma aparecieron episodios de enterocolitis en el 58% de los casos, a veces como episodio de inicio.

## CONCLUSIONES

La enfermedad de Hirschsprung actualmente se diagnostica de forma cada vez más precoz, condicionando una mejor evolución tras su tratamiento y disminuyendo los graves episodios de enterocolitis.

## INVAGINACIÓN INTESTINAL: REVISIÓN DE 3 AÑOS

García Huete S, Llopis Baño C, Callejón Fernández E, Cárdenas Guerrero P, Quesada Alguacil A, Fernández Valadés R\*, Ortega Martos L. Servicios de Pediatría y Cirugía Pediátrica\*.

HMI Virgen de las Nieves. Granada.

**INTRODUCCIÓN.** La invaginación intestinal es una de las causas más frecuentes de abdomen agudo en la infancia. Consiste en la introducción de un segmento del intestino en otro más distal, debido a la actividad peristáltica del mismo. Esto causa la compresión del mesenterio del segmento proximal, lo que compromete la perfusión y dificulta el retorno venoso, causando edema de su pared. Si el edema persiste o aumenta produce obstrucción arterial y necrosis intestinal.

**OBJETIVOS.** Analizar la epidemiología, forma de presentación, tratamiento y evolución posterior de los casos de invaginación intestinal atendidos en nuestro Hospital durante los últimos tres años.

**MATERIAL Y MÉTODOS.** Revisión de las historias clínicas de los niños con invaginación intestinal en el período comprendido entre enero de 1999 y diciembre de 2001, y análisis descriptivo de los datos obtenidos.

**RESULTADOS.** Ingresaron 57 niños con invaginación intestinal; el 75,4% niños (43) y el 26,4% niñas (14). La edad de presentación más frecuente fue de 20 meses en los niños y 18 meses en las niñas. Se observó un incremento del número de casos en primavera y otoño.

La forma clínica de presentación es variable, encontrando como síntomas más frecuentes: dolor abdominal en el 56,4% (31 casos), llanto: 55,4% (30), vómitos: 52,1% (25), rectorragia: 15,8% (9), heces sanguinolentas: 8,8% (5), fiebre: 7% (4), irritabilidad: 5,4% (3), palidez: 3,5% (2), decaimiento: 1,8% (1), y *shock* en el 1,8% (1 caso).

En nuestra serie habían presentado episodios anteriores de invaginación intestinal un 8,8% del total (5 casos).

El tratamiento requerido para la resolución del cuadro clínico fue variable: en un 68,4% se realizaron neumoemas como único tratamiento (38 casos); un 24,6% (14 casos) precisaron cirugía (sin resección intestinal) por imposibilidad de desinvaginar mediante neumoema; finalmente, neumoema y cirugía posterior con resección intestinal en 4 casos (7%), dos de ellos con existencia de divertículo de Meckel. Todos los casos en los que se practicó resección intestinal tenían una evolución superior a 15 horas.

En cuanto a la evolución posterior, aparecieron complicaciones clínicas en un 10% de los casos, siendo la más frecuente la reinvasión, que apareció en el 5,3% (3 casos).

**CONCLUSIONES.** La invaginación intestinal es un cuadro clínico relativamente frecuente en nuestro medio hospitalario, con unas características epidemiológicas equiparables a las descritas en la bibliografía y una forma de presentación bastante inespecífica (siendo muy poco frecuente la tríada clásica de dolor abdominal, sangrado digestivo bajo y masa palpable). La ecografía es una técnica no invasiva y muy eficaz para su diagnóstico, con una especificidad del 99%. El tratamiento conservador es eficaz en la mayoría de los casos.

## PANHIPOPITUITARISMO E ICTERICIA COLESTÁSICA: ¿UNA RELACIÓN CAUSAL?

Del Pino De La Fuente A, García Arias MJ, Martínez Arán TJ, Martínez-Aedo Ollero MJ, López Siguero JP, Jurado Ortiz A

Hospital Materno-Infantil. Hospital Carlos Haya. Málaga

**INTRODUCCIÓN.** La asociación entre hipoglucemia e ictericia colestásica en el recién nacido (RN) hace sospechar la existencia de una insuficiencia hipofisaria múltiple. La importancia del diagnóstico precoz radica en que es una patología susceptible de tratamiento, mientras que la omisión del mismo puede producir alteraciones graves, como déficit neurológico por hipoglucemias de repetición e incluso muerte por insuficiencia adrenal.

**CASO CLÍNICO.** Varón de 28 meses remitido a la Unidad de Endocrinología Infantil por presentar episodios repetidos de hipoglucemia desde el primer día de vida.

**ANTECEDENTES PERSONALES.** Peso del RN: 3.180 g. Hipoglucemias desde las 22 horas de vida, coincidiendo con ayuno prolongado. Ingresó por ictericia a los 28 días de vida, evidenciándose colestasis y citólisis (bilirrubina total: 9 mg/dl, directa: 6,3 mg/dl; GGT: 77 U/l; GOT: 112 U/l; GPT: 43 U/l). Serología infecciosa y estudio de metabolopatía: negativos. RMN de abdomen: normal. Colangiorresonancia: normal. Biopsia hepática: colestasis intrahepática, degeneración balonzante y cuerpos apoptoicos. El tratamiento con ácido ursodesoxicólico, fenobarbital y vitaminas E, K y D, mejoró la colestasis.

Exploración física a los 28 meses: peso: 12 kg. Talla: 87,1 cm (-1,65 SDS). Voz aguda, frente prominente, nariz en silla de montar, pene: 3 x 0,5 cm, adiposidad abdominal.

Pruebas hormonales y metabólicas: test de ayuno: hipoglucemia no hiperinsulínica sin hiperlactacidemia ni hiperamonemia, sin respuesta de GH al ayuno (0,5 ng/mL), respuesta reducida del cortisol (208 ng/mL) con ACTH disminuida (6 pg/ml). Test del sueño: sin aumento de GH (máximo: 1 ng/mL). TSH: 6,6 mcU/mL; T4L: 9,3 pmol/L; IGF-1: 27 ng/mL; PRL: 27 ng/mL. RMN de hipófisis: hipoplasia hipofisaria con neurohipofisis en tallo.

Con el diagnóstico de déficit adenohipofisario múltiple inició tratamiento con levotiroxina sódica (LT4) (4 mcg/kg/día), hormona de crecimiento recombinante humana (rhGH) (0,03 mg/kg/día) e hidrocortisona (6 mg/día en dos dosis).

Actualmente el paciente tiene 3,7 años y mantiene el tratamiento. Tiene una talla de 96 cm (-0,9 SDS). No ha vuelto a presentar hipoglucemias. No hay datos de afectación hepática (clínica ni analítica).

**COMENTARIO.** La asociación del panhipopituitarismo con disfunción hepática fue planteada por primera vez en 1956 por Blizzard, y desde entonces han surgido una serie de teorías para tratar de explicarla; pero, pese a los múltiples intentos por esclarecer su etiopatogenia, ésta es, todavía hoy, poco conocida. Pensamos que la clave pueda encontrarse en la acción de la hormona de crecimiento y del factor de crecimiento semejante a la insulina-1 sobre el desarrollo de los hepatocitos y la arquitectura hepática, por lo que el déficit de ambos podría condicionar la existencia de atresia o hipoplasia de vías biliares intrahepáticas.

## GASTROENTERITIS POR SHIGELLA. PRESENTACIÓN ATÍPICA.

Olivares Sánchez L, Escudero Ruiz de Lacanal L, Martínez Arán T, Blasco Alonso J, Rojas Gracia E, Vida Fernández C, Vera Medialdea R, Martínez Ferriz MC, García Martín FJ, Jurado Ortiz A.

Hospital Materno Infantil - Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga

### INTRODUCCIÓN

Los microorganismos del género *Shigella* son patógenos humanos que afectan con mayor frecuencia a niños que viven en zonas de baja salubridad e higiene. El contagio es persona-persona por vía fecal-oral, aunque también puede transmitirse por agua y alimentos contaminados. Habitualmente provocan cuadros entéricos invasivos, pero pueden tener manifestaciones a otros niveles, siendo las más frecuentes las neurológicas.

### CASO CLÍNICO

Varón de 11 años de edad, previamente sano, acude a urgencias con clínica de 6 horas de evolución de fiebre hasta 40° C, vómitos y somnolencia intensa. A la exploración destacaba depresión del nivel de conciencia (Glasgow 10), alternando con períodos de agitación, sin otros datos de focalidad neurológica. Resto de exploración normal.

En urgencias se realizó: hemograma, con 21.460 L (91,5% PMN), Hb 13,8 g/dl. Iones y EAB normales. PCR 131 mg/l.

Punción lumbar: 3 leucocitos/mmc, glucosa 99 mg/dl, proteínas 0,25 g/l, y no se observaron gérmenes en el Gram. TAC craneo: normal. Drogas de abuso en orina: negativas.

Con la sospecha clínica de encefalitis ingresó en UCIP e inició tratamiento con aciclovir y eritromicina. Se extrajo serología y muestras de orina, suero, heces y LCR para estudio virológico. Durante las siguientes horas a su ingreso mejoró el estado neurológico, aunque mantuvo cierta tendencia al sueño. A las 12 horas del ingreso comenzó con dolor abdominal cólico intenso y deposiciones frecuentes y de pequeño volumen, con moco y sangre. Ante la evidencia de GEA enteroinvasiva se inicia tratamiento con ceftriaxona. El estudio microbiológico de las heces fue positivo a *Shigella sonnei*. El hemocultivo, cultivo de LCR y estudio virológico fueron negativos. El paciente completó 5 días de tratamiento antibiótico, quedando asintomático en el momento del alta.

### COMENTARIOS

- Las manifestaciones neurológicas producidas en las infecciones por *Shigella* pueden ser muy variadas: letargia, convulsiones, cefalea, confusión, rigidez de nuca e incluso pleocitosis en líquido cefalorraquídeo. Sin embargo, la meningitis por *Shigella* es excepcional.

El pronóstico de las infecciones por *Shigella* suele ser bueno; sin tratamiento antibiótico el estado de portador desaparece habitualmente en las primeras semanas tras el comienzo de la enfermedad. No obstante, el tratamiento antibiótico acorta la duración de la enfermedad.

## ANTIBIOTERAPIA EN LAS INFECCIONES RESPIRATORIAS

Mohamed Ahmed M, del Pozo Guisado N, Simón Escáñez G, Rico de Cos S, Casanova Bellido M

Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz. Hospital Universitario de Puerto Real.

### INTRODUCCIÓN

Las infecciones respiratorias constituyen la patología más frecuente en la infancia y, aunque la mayoría son producidas por virus, en muchos casos se administran antibióticos sin que al parecer exista una indicación clara para ello.

### OBJETIVOS

Con este estudio queremos analizar la utilización de antibióticos en las infecciones respiratorias en relación con los datos clínicos y de exámenes complementarios en el último año en nuestro medio.

### MATERIAL Y MÉTODO

Se han analizado retrospectivamente cien historias de ingresos en nuestro servicio por infecciones respiratorias durante el año 2001 y se han recogido los siguientes datos: sexo, edad, mes, antecedentes familiares y personales sobre patología respiratoria, síntomas, hallazgos de la exploración, exámenes complementarios, diagnóstico y tratamiento.

## RESULTADOS

En cuanto al sexo, 56 eran niños y 44 a niñas. El 50% eran menores de un año y la edad de máxima frecuencia los dos meses con el 13%. El mayor número de casos fue registrado durante el primer trimestre totalizando el 34%. En el 23% de los casos existía algún antecedente familiar de enfermedad respiratoria y en el 17% de ellos poseían antecedentes en este sentido. Los síntomas más frecuentes que presentaron fueron los siguientes: fiebre el 73%, tos 72%, dificultad respiratoria 69%, rinorrea 41%. En el 88% se detectaron alguna alteración en la auscultación, el 52% presentó alteraciones en el hemograma y VSG, en el 57% la radiografía de tórax fue patológica y la investigación directa y serológica de agentes etiológicos fué negativa en el 59% de los casos. Los diagnósticos fueron los siguientes: bronquiolitis el 17%, neumonías el 16%, catarro de vías altas el 14%, y bronquitis el 13%. En el tratamiento se utilizaron los siguientes fármacos solos o combinados: salbutamol en el 50% de los casos, bromuro de ipatropio en el 32%, corticoides orales en el 36% y antibióticos en el 27% (amox-clav 37%, amox. 37%, claritomicina 11%, eritromicina 7%, cefotaxima 7% de los casos).

## CONCLUSIONES

Las infecciones respiratorias en el niño son en la mayoría producidas por virus y, sin embargo, aún se continúan prescribiendo antibióticos de entrada en un elevado porcentaje de casos, en muchas ocasiones sin criterios de selección para cada grupo de edad y las etiologías dominantes en ellos. Sería de una gran utilidad el restringir su uso a aquellos casos en los que existe una clara indicación como son la sensación de enfermedad grave o la existencia de factores de riesgo.

## EMBRIOPATIA DIABÉTICA

**Haro M, Vega M<sup>a</sup>C, Terol P, Gentles M, Dr. González Hachero J.**

*Sección de Lactantes del Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla*

**INTODUCCIÓN Y OBJETIVO.** La diabetes gestacional tiene una incidencia del 1-5% del total de embarazos, suponiendo la diabetes pregestacional el 10% de los casos. Las malformaciones congénitas en hijos de madre diabética tienen una tasa 10 veces mayor que en la población normal. En general se estima que la prevalencia de malformaciones congénitas en hijos de madre diabética mal controlados metabólicamente varía entre el 8-17%. Manifestaciones clínicas: macrosomía, visceromegalia, hipoglucemia, hipocalcemia, policitemia, hiperbilirrubinemia, cardiomegalia. M. congénitas: A. cardíacas (CIA, CIV, DA, TGV), Sd. de regresión caudal, y otros como defecto del tubo neural. El objetivo de esta presentación es destacar la prevención de estas alteraciones mediante el control metabólico durante el embarazo y la detección precoz de éstas.

**MATERIAL Y MÉTODO.** Lactante de 16 meses con fiebre de varias horas de evolución.

*Antecedentes personales:* hijo de madre diabética ID; rasgos dismórficos; cardiopatía congénita (CIA ostium secundum, CIV muscular apical, DA ligado quirúrgicamente, HTP grave con-

trolada, cardiomegalia); ITU a *Klebsiella pneumoniae* con 4 meses de edad; estreñimiento pertinaz.

*Exploración:* regular estado general, empatía aceptable; peso 8,6 kg (P<3) y talla 71 cm (<P3); P.cranial=47,5 cm (P50); fontanela amplia 3x3 y normotensa, apéndice preauricular izquierdo, paladar ojival, cúbito valgo; auscultación cardiorespiratoria y exploración abdominal sin patología; pliegues glúteos incompletos, periné estrecho. Tacto rectal con esfínter anal hipotónico con abundantes heces duras en ampolla rectal y micción continua; deambulación con ayuda, tono y motilidad de MMII aceptable.

*Pruebas complementarias:* hemograma y bioquímica normales. Orina: leucocituria intensa, bacteriuria moderada, hematuria 30 h/c y proteinuria 100 mg/dl. Urocultivo: se aíslan más de 100.000 col. *E. coli*. Hemocultivo: *E. coli*. Ecografía abdominal y CUMS normales. Rx columna lumbosacra AP y L: ausencia de S3, S4, S5 y cóccix. Manometría anorrectal: hipotonía del esfínter anal interno con relajación deficiente. Enema opaca normal. RNM lumbosacra: aumento de grosor distal con ausencia de algunas raíces.

*Diagnóstico:* embriopatía diabética: cardiopatía (CIA, CIV, DA) y Sd. de regresión caudal (agenesia parcial de sacro y cóccix que ocasiona disfunción en la defecación y micción). Pielonefritis por *E. coli*.

*Tratamiento y evolución:* antibióticos *iv*, enema de limpieza 3 veces/semana, eupeptina, lactulosa, maniobra de Crebé 3 veces/día. No ha vuelto a presentar ITU. Mejor control de esfínteres anal y urinario con mejoría del hábito de la defecación.

**DISCUSIÓN:** Se ha conseguido un hábito defecatorio casi normal gracias a los laxantes y enemas, permitiendo así un control adecuado del esfínter anal. El control de la micción ha sido posible cuando ha cedido el estreñimiento pertinaz. Esto explica que en el sd. de regresión caudal no se ha afectado tanto la raíz nerviosa que controla el esfínter urinario (S3-S5) como la del esfínter anal interno (S4-S5).

## ALTA PRECOZ HOSPITALARIA EN RECIÉN NACIDOS DE BAJO PESO. EXPERIENCIA DE LA UNIDAD DE HOSPITALIZACIÓN A DOMICILIO

**Ortega Acosta MJ, Herrero García A, Mercado Hidalgo T, Tundidor Moreno B; Acha García T, Sánchez Tamayo T, Jurado Ortiz A**

*Unidad de Hospitalización a Domicilio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga. Proyecto Cofinanciado por la Fundación La Caixa*

**OBJETIVO.** Analizar retrospectivamente la experiencia con los primeros 137 pacientes incluidos en el programa de alta precoz del recién nacido (RN) de bajo peso, desde su puesta en marcha. Valorar la asistencia realizada, ventajas e inconvenientes del programa y complicaciones presentadas durante su estancia.

**MATERIAL Y MÉTODOS.** Se revisan las historias clínicas de 137 RN de bajo peso dados de alta de la Unidad de

Neonatología, que han sido seguidos en nuestra unidad, en el periodo comprendido entre julio del 2000 y agosto del 2002 y que se adhirieron al programa de alta precoz de recién nacidos de bajo peso. Se proporciona a la familia una balanza. Se analizan condiciones previas al ingreso, asistencia requerida, estancia y complicaciones presentadas.

## RESULTADOS.

Fueron ingresados 133 RN pretérmino y 4 a término sin patología. Edad gestacional desde 25 semanas (corregidas al menos 34). Peso mínimo al ingreso 1.700 g. y de media 1.890 g. Peso de media al alta: 2.350 g.

### La asistencia domiciliaria

Asesoramiento sobre cuidados neonatales, alimentación e higiene.

Vigilancia del cuidado del RN, de las condiciones de la vivienda y del entorno familiar.

Apoyo psicológico.

Realización de pruebas metabólicas (39) y analíticas.

### Actividad domiciliaria:

- Visitas enfermería: 441 (3,2/paciente).  
Visitas pediatra: 158 (1,1/paciente).
- Llamadas a domicilio: 1.056.  
Llamadas a los padres: 79.
- Estancia global: 1.657 días (12,09 días/paciente)
- Complicaciones: rinitis, catarros de vías altas, cólicos, estreñimiento.
- Reingresos. 4 (3 por patología, 1 por carecer de medidas sociosanitarias)

## CONCLUSIONES

- 1.- El alta precoz en neonatos sanos de bajo peso superior a 1.700 g. con apoyo de unidades de hospitalización a domicilio es segura y eficaz.
- 2.- Es necesaria una selección adecuada del paciente previa al alta, para asegurar el éxito del programa.
- 3.- Se ha conseguido un adecuado aumento ponderal del recién nacido, con las ventajas psicosociales del domicilio y mayor satisfacción de la familia.
- 4.- Es una opción a considerar para disminuir la ocupación de las unidades neonatales.

## ATENCIÓN EXTRAHOSPITALARIA DEL NIÑO PRETÉRMINO

Saavedra E, Granero M, Marín R, Pérez Losada J, Sacristán A, Durán LE, González-Meneses González-Meneses A.

Sección de Neonatología. Servicio de Pediatría. Área Hospitalaria Virgen Macarena. Sevilla

**INTRODUCCIÓN.** Entendemos por prematuro aquel nacimiento que ocurre antes de la semana 37<sup>a</sup> de edad gestacional. Estos niños pueden nacer con un peso adecuado o no a su edad gestacional, condicionando este hecho, también su patología y evolución. Estos recién nacidos precisarán un seguimiento con controles adaptados a su riesgo especial de enfermedad y una coordinación con atención primaria de forma permanente.

**OBJETIVO.** Observar la incidencia y patología asociada en los recién nacidos pretérmino, asistido en nuestro Hospital en el último año, así como diseñar y valorar el seguimiento al alta en atención primaria.

**MATERIAL Y MÉTODO.** Estudio retrospectivo mediante revisión de archivos del Servicio de Obstetricia y Ginecología, referidos al año 2001.

**RESULTADOS.** De un total de 3.384 partos (47 múltiples), hubo 3.413 RN vivos, de los cuales fueron pretérmino 200 (5,8%), de ellos 171 (85,5%) presentaron peso adecuado para su edad gestacional. Ingresaron en la Unidad de Neonatología 146 (73%), de los cuales 122 (83,6%) presentaron peso adecuado para su edad gestacional, 4 (2,7%) peso elevado y 20 (13,6%) bajo peso. Del total de ingresos hubo 15 (10,7%) exitus, 10 (66,6%) con peso adecuado para la edad gestacional y 5 (33,3%) con bajo peso. Las complicaciones más frecuentes fueron: la ictericia, con 89 casos (60,9%), alteraciones respiratorias, 45 casos (30,8%) y las alteraciones hematólogicas, con 23 casos (15,7%).

**DISCUSIÓN.** Este grupo de recién nacidos es de los que presenta mayor riesgo de secuelas neurológicas y sensoriales, respiratorias, y un mayor riesgo de enfermar en general. A lo largo de su desarrollo pueden presentar, asimismo, problemas de lenguaje, alteraciones en el aprendizaje y enlentecimiento del desarrollo psicomotor, etc. Esto hace necesario establecer unos controles de salud adecuados para prevenir en lo posible las secuelas y para minimizar y tratar los problemas de una forma precoz.

## ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE EN EMBARAZO TRIPLE

Aragón Fernández C, Anchóriz Esquitino M, Gutiérrez Aguilar G, Esquivel Mora M<sup>AD</sup>, Valls Sánchez de Puerta E, Ortiz Tardío J

Servicio de Pediatría. Hospital del SAS de Jerez

**ANTECEDENTES.** La enterocolitis necrotizante es la principal patología quirúrgica en el período neonatal, afectando principalmente a los recién nacidos prematuros. Presentamos el caso de trillizos que padecieron de forma precoz y simul-

tánea una enterocolitis necrotizante dada la excepcionalidad del caso y no existir referencias bibliográficas.

**CASO CLÍNICO.** Se trata de tres recién nacidos producto de primera gestación de madre añosa y sana, mediante fecundación *in vitro*. Embarazo controlado que cursó con diabetes gestacional en tratamiento con insulina. Sin profilaxis antibiótica. Maduración pulmonar completa. Parto por cesárea por primera bolsa rota de > 18 horas. Segunda y tercera bolsas rotas intraparto. Todas con líquido claro. Primer trillizo de sexo femenino, peso de 1.080 g, APGAR 9/10. Segundo trillizo de sexo masculino, peso de 1.250 g, APGAR 9/9. Tercer trillizo de sexo femenino, peso de 1.200 g, APGAR 9/9. Se procede a sus ingresos en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Se realiza cateterización arterial umbilical en todos. La primera y tercera trilliza tienen una respiración espontánea y eficaz, necesitando oxígeno en cámara de Hood durante unas horas. No se les administra surfactante. El segundo trillizo necesita intubación nasotraqueal y ventilación mecánica durante 24 horas, administrándose dos dosis de surfactante en las primeras doce horas de vida, tras la sospecha clínica y posterior confirmación radiológica de enfermedad de la membrana hialina. Durante las primeras 24 horas de vida se mantienen estables hemodinámicamente, no reciben alimentación enteral salvo la tercera trilliza que hace una toma, y no la tolera. Todos reciben tratamiento antibiótico. Coincidiendo con la evacuación del primer meconio, sobre las 24-30 horas de vida, se observa de forma simultánea cómo el abdomen de los RN es cada vez más distendido, pared abdominal brillante y moteada, no depresible a la palpación y dolorosa. Sin heces sanguinolentas, ni vómitos biliosos. Se retira el catéter umbilical, se coloca sonda nasogástrica abierta y se añade al tratamiento metronidazol y dopamina. En la Rx abdomen se observa: asas distendidas con paredes edematosas. Sin aire libre.

La primera y tercera trilliza evolucionan favorablemente; 3 días después el abdomen, aunque algo distendido, es depresible y no doloroso a la palpación con normalización progresiva de la Rx abdomen. El segundo trillizo empeora progresivamente. El tercer día de vida es intervenido por perforación intestinal.

Los hemocultivos fueron negativos.

**DISCUSIÓN.** La enterocolitis necrotizante es un síndrome de necrosis intestinal de etiología poco clara en que participan múltiples factores, algunos desconocidos que parecen definir a una población de riesgo caracterizada por la prematuridad. Factores tales como situaciones hemodinámicas severas, la introducción precoz de la alimentación (más del 90% de los casos han recibido alimentación previa) y la flora intestinal parece que actuarían a través de mediadores de la inflamación aumentando los niveles del factor agregante de plaquetas (FAP), responsable de la susceptibilidad del intestino inmaduro a la necrosis. La edad postnatal en el momento del inicio se relaciona inversamente con la edad gestacional y el peso al nacer. La edad media es de 30-32 semanas. La edad postnatal al inicio de la enfermedad tiene como media 12 días, aunque la moda es de 3 días. El diagnóstico y tratamiento precoces mejoran los resultados.

## FUNCIÓN TIROIDEA EN PREMATUROS Y SU RELACIÓN CON EL TIPO DE ALIMENTACIÓN

Gómez-Llorente JL, Aguirre Rodríguez J, Jiménez Liria R, Leyva Carmona M, Lamas Guisado M, Cotes Mora P, Sánchez Pérez R, García-García E, López-Muñoz J

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería

**OBJETIVOS.** 1. Determinar la concentración de yodo en la leche materna que reciben los recién nacidos prematuros de menos de 32 semanas de edad gestacional de nuestra provincia. 2. Comparar la función tiroidea en los prematuros alimentados con lactancia materna y con fórmula.

**PACIENTES Y MÉTODOS.** Estudio prospectivo de los recién nacidos prematuros de menos de 32 semanas de edad gestacional nacidos en nuestra provincia durante el año 2001. Se excluyeron aquellos con factores de riesgo de alteraciones tiroideas. Se determinaron T4 libre, T3 libre y TSH en plasma y yodo en orina de los recién nacidos los días 7<sup>o</sup> y 14<sup>o</sup> de vida y yodo en leche materna. Se utilizó fórmula de prematuros "Alprem" con una concentración de yodo de 29 mg/100 kcal. Los resultados se expresan como media (desviación estándar).

**RESULTADOS.** Se incluyeron en el estudio 44 prematuros, 20 recibieron lactancia materna (12 exclusiva y 8, además, fórmula) procedente de 15 madres. La concentración de yodo en leche materna fue de 15,0 (12,7) mg/dl, rango 7,0-47,6. En 10/15 muestras fue menor de la recomendada en estos niños (20 mg/dl). No se encontraron diferencias significativas en el aporte medio diario de yodo y las determinaciones hormonales y de yoduria del día 7<sup>o</sup> de vida en los prematuros alimentados con leche materna con los alimentados con fórmula artificial.

**CONCLUSIONES.** 1. El aporte de yodo en la leche materna en nuestra provincia es menor que el recomendado para los prematuros. 2. No existen diferencias en la función tiroidea entre los prematuros alimentados con leche materna y con fórmula.

## HEMORRAGIA PERIVENTRICULAR Y ENFERMEDAD DE MEMBRANA HIALINA EN RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO DE 34 SEMANAS.

Marín Ravina R, Santano Gallinato M, Granero Asencio M, Saavedra Chaves E, López Sanz A, Sanz Reguera C, Durán de Vargas LE, González Meneses A

Sección de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

### INTRODUCCIÓN

La hemorragia intracraneal ocurre en el 20-40% de los recién nacidos de peso inferior a 1.500 g y con menor frecuencia en neonatos con un grado mayor de madurez. Por otro lado la administración prenatal de corticoides reduce la incidencia de DSR, displasia broncopulmonar, persistencia del conducto arterioso y hemorragia intraventricular.

## CASO CLÍNICO

Ingresa procedente de centro privado, RN pretérmino de 34 semanas de gestación, gemelar (bicorial-biamniótico) con amenaza de parto pretérmino, desde la 29ª semana de gestación en tratamiento tocolítico con Ritodrine. No se administraron corticoides para maduración fetal. Tras parto mediante cesárea y amniorrexia intraparto, con líquido amniótico claro, nace niña de 1.820 g con un test de Apgar al 1 y 5 minutos de 9 y 10, respectivamente. A su ingreso, 3 horas y media después de su nacimiento, presenta aspecto de pretérmino con hipotonía, cianosis generalizada, llanto débil, polipnea, tiraje subcostal y mala ventilación pulmonar. El resto de la exploración, sin hallazgos patológicos. A su ingreso se intuba y se conecta a respiración asistida.

*Exámenes complementarios:* hemograma: anemia en la primera semana de vida que requiere transfusión. EAB: acidosis respiratoria, hipercapnia e hipoxemia. Rx de tórax: patrón retículo-granular simétrico con broncograma aéreo que sobrepasa la silueta cardíaca. Ecografías cerebrales: normales al ingreso, a la semana de vida se aprecia dilatación de ventrículos laterales, 3º y 4º ventrículos con foco hemorrágico en plexo coroideo izquierdo.

*Diagnóstico:* RN pretérmino de peso adecuado, Enf. de la membrana hialina grado II, hemorragia periintraventricular grado II-III.

*Tratamiento y evolución:* el problema respiratorio se resuelve favorablemente en 72 horas tras recibir respiración asistida, O<sub>2</sub> y surfactante exógeno-endotraqueal. La situación neurológica fue la siguiente: el PC craneal al inicio era de 31,5 cm y al alta de 36,7 cm, manteniéndose un ascenso semanal de 1 cm, permaneciendo en todo momento el crecimiento del PC dentro de la normalidad. El LCR fue normotenso, sanguinolento con hiperalbuminorraquia y PANDY positivo, normalizándose posteriormente. Ecografías de control mostraron disminución del tamaño de ambos ventrículos laterales con asimetría en cuanto al tamaño de ambos plexos coroideos (3º y 4º ventrículos normales). Estos datos nos excluyeron el diagnóstico de hidrocefalia poshemorrágica, por lo que la diagnosticamos de ventriculomegalia residual. Al alta se derivó a Neurología Pediátrica, donde se ha observado una ligera hipotonía axial y macrocefalia con ventriculomegalia. Posterior seguimiento en Unidad de Maduración.

*Conclusiones:* señalas la evolución favorable del cuadro respiratorio a pesar de que el surfactante no depuso de forma precoz. Necesidad de administrar corticoides en RN pretérminos con edades comprendidas entre 24 y 34 semanas para prevenir EMH y la hemorragia intraventricular. Pensamos que en esta niña, aunque no pertenecía a un grupo de alto riesgo, se ha dado esta evolución por: ausencia de maduración fetal, ser segundo gemelo y haber sufrido un traslado que retardó el inicio de los cuidados intensivos hasta las cuatro horas.

## HIJO DE MADRE CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA EN HEMODIÁLISIS

Gutiérrez Aguilar G, Aragón Fernández C, Anchóriz Esquitino M, Aguirre Copano T, Luna Lagares S, Ortiz Tardío J

*Servicio de Pediatría. Hospital del SAS de Jerez de la Frontera*

**ANTECEDENTES.** En la gestación de mujeres con insuficiencia renal crónica y receptoras de trasplante renal, existe un porcentaje de supervivencia del recién nacido del 70-75%. Si la concepción se produce después del comienzo de la diálisis la probabilidad de supervivencia es del 50%. Presentamos el caso de un recién nacido cuya madre fue sometida a trasplante renal en dos ocasiones y que actualmente se encuentra en hemodiálisis.

**CASO CLÍNICO.** Se trata de una recién nacida producto de primera gestación de madre en programa de hemodiálisis desde hace 12 años por insuficiencia renal crónica terminal secundaria a glomerulonefritis mesangial IgA, que ha recibido trasplante renal en dos ocasiones con rechazo de los mismos. Durante la gestación se somete a sesiones de hemodiálisis cada 2 días para mantener cifras séricas de urea < 100mg/dl y creatinina < 8 mg/dl. Se programa cesárea electiva en la semana 34ª tras maduración pulmonar fetal. Es un recién nacido de sexo femenino de 1.960 gramos de peso, y talla y perímetro cefálico adecuados a su edad gestacional. Apgar 8/9. Se realiza ingreso en UCI neonatal para monitorización y control de posibles alteraciones hidroelectrolíticas, calcemia y diuresis osmótica. La exploración física fue normal para su edad. Exámenes complementarios: hemograma con 5.260 leucocitos, hematíes 4.170.000, hemoglobina 16,7 g/dl, hematocrito 51,2%, plaquetas 228.000. PCR 0 mg/dl. Gasometría normal. Bioquímica sanguínea: urea, 31 mg/dl, creatinina, 2,82 mg/dl, calcio 10,2 mg/dl, fósforo 4,24 mg/dl, sodio 137 mEq/l, potasio 3,6 mEq/l, osmolaridad 288 mOsm/kg. Bioquímica de orina: sodio, 19 mmol/l, potasio, 7 mmol/l. Función renal con diuresis de las primeras 24 horas de 5,5 cc/kg/h, calciuria 0,61 mg/kg/24 h, reabsorción tubular de fosfatos, 99,2%, aclaramiento de creatinina, 22,83 ml/min, proteinuria negativa. Ecografía craneal y abdominal normales. Se inicia tratamiento antibiótico profiláctico que se retira a los 6 días por negatividad de los cultivos. Durante las primeras horas de vida se reponen las pérdidas de volumen e iones provocadas por el exceso de diuresis (5,5 ml/kg/h), que va disminuyendo hasta normalizarse así como la bioquímica sérica y de orina. Los primeros días existe mala tolerancia digestiva que se resuelve en pocos días. Presenta una evolución muy favorable, permaneciendo ingresada para ganancia ponderal.

**DISCUSIÓN.** La gestación de una mujer en insuficiencia renal crónica sometida a hemodiálisis es considerada de alto riesgo. Las complicaciones que se pueden presentar con más frecuencia y que afectan de manera directa al feto son: prematuridad (100%) y sus consecuencias, bajo peso, riesgo infeccioso (sobre todo las trasplantadas por CMV, herpes simple, toxoplasma), distrés respiratorio y diuresis osmótica. Hay una inclinación a prolongar la gestación hasta la semana 34ª-36ª en pacientes dializadas hasta conseguir maduración pulmonar fetal. El porcentaje de supervivencia fetal, la edad gestacional y el peso al nacer serán mayores cuanto menor sea el tiempo de hemodiálisis antes del embarazo y si el embarazo es anterior al comienzo de ésta. Asimismo, existe una relación entre el peso al nacer y el porcentaje de supervivencia con las horas de diálisis recibidas (> 20 horas/semana). Creemos entonces que el manejo de la gestante en diálisis

dependerá del trabajo coordinado de nefrólogos, obstetras y pediatras.

### SÍNDROME LINFEDMATOSO DE PRESENTACIÓN NEONATAL CON HIPOCORTISOLEMIA Y ALTERACIONES INMUNITARIAS ASOCIADAS

García Lara G, Sierra Gutiérrez P, Contreras Chova F, Miras Baldo M, Narbona López E

Unidad de Neonatología. H.C.U. San Cecilio. Granada

**INTRODUCCIÓN.** El linfedema se caracteriza por edemas organizados, secundarios a la obstrucción del drenaje linfático. Clásicamente se diversifica en linfedema primario y secundario, siendo este último el más frecuente. El linfedema primario se subclasifica en: congénito o enfermedad de Milroy (presente desde el nacimiento, por alteración en el desarrollo del sistema linfático), raro y de herencia autosómica dominante; precoz, o enfermedad de Meige, que acontece habitualmente por debajo de los 35 años; tardío, en individuos mayores de 35 años. Ante la presencia de linfedemas congénitos es necesario descartar patologías productoras de los mismos, como la linfangiectasia intestinal, la linfangiomatosis, síndrome de uñas amarillas.

**CASO CLÍNICO.** Recién nacido varón. Desde el nacimiento se aprecian edemas importantes en miembros inferiores, genitales, y leves en el dorso de las manos, de consistencia dura; no dejan fóvea, con piel de naranja en las zonas edematizadas. No se aprecian otros hallazgos malformativos. Antecedentes familiares: abuelo materno y madre afectos de cuadro linfedematoso desde la adolescencia. Antecedentes obstétricos: madre primigesta, nulípara, amenaza de parto prematuro en la semana 25ª. EG: 41 semanas. Parto espontáneo, eutócico, Apgar 9/9. Exploraciones: hemograma, bioquímica, proteinemia, cultivos, estudio radiológico de tórax y abdomen, ecografía renal y abdominal, pruebas de función renal normales, cariotipo 46XY. Estudio de grasa en heces normal. Estudio hormonal: niveles basales plasmáticos de cortisol descendidos (1,1 microgramos/dl), resto de determinaciones hormonales normales. Estudio de inmunidad: hipoglobulinemia a costa de los niveles de IgG, IgA e IgM. Linfocitos CD8+ y CD19+ descendidos. Durante su estancia presenta taquicardia supraventricular paroxística que precisa digitalización, con derrame pericárdico y sepsis de origen genitourinario a *Klebsiella pneumoniae*. Estudio cardiológico: foramen oval permeable.

Para el tratamiento de los edemas se utiliza furosemida durante 22 días y pautas de fisioterapia para drenaje de los mismos, tras consulta con Servicio de Cirugía Vascular, con mejoría evidente del cuadro.

**DISCUSIÓN.** La incidencia real de linfedema primario congénito se desconoce, entre otros aspectos, por su difícil catalogación en ocasiones. Se plantea el diagnóstico diferencial, entre otras patologías, con la linfangiectasia intestinal, por la distribución semejante de los edemas y la presencia de hipoglobulinemia y alteraciones linfocitarias. Sin embargo, están ausentes la esteatorrea e hipoproteinemia tan típicas de esta enfermedad, que no puede descartarse, habida cuenta de que

determinadas anomalías se desarrollan a medio y largo plazos.

### VÓLVULO INTESTINAL, UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE HYDROPS FETALIS

González López M, Vida Fernández C, Maese Heredia R, Martínez Arán T, Jurado Ortiz A

Hospital Materno Infantil de Málaga

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS.** *Hydrops* es un término usado para describir un edema subcutáneo en el feto o en el recién nacido. Suele ir acompañado por ascitis y frecuentemente por derrame pleural y/o pericárdico. Anteriormente la enfermedad hemolítica del recién nacido era la principal causa de *hydrops*, debido a la disminución de la sensibilización por Rh; los procesos no inmunes son la causa principal de *hydrops* en este momento. Se presenta el caso clínico de un neonato con *hydrops* causado por un vólvulo intestinal.

**CASO CLÍNICO.** Recién nacido pretérmino (34 semanas), de peso adecuado a su edad gestacional (2.880 g), diagnosticado prenatalmente de ascitis, derrame pleural derecho e hipoplasia pulmonar derecha. Al nacer presenta edema subcutáneo generalizado, importante distensión abdominal y dificultad respiratoria. Se realiza tras intubación nasotraqueal, paracentesis en paritorio, extrayéndose 900 ml de líquido ascítico con material sólido en suspensión y pleurocentesis derecha sin obtenerse líquido pleural. A su ingreso se realiza radiografía de tórax evidenciándose un neumotorax derecho que se resuelve tras drenaje pleural. Se inicia estudio para diagnóstico etiológico de *hydrops foetalis*. Entre las pruebas complementarias solicitadas, se realiza eco de abdomen en la que se observa gran cantidad de líquido libre con un depósito ecogénico en el espacio subdiafragmático derecho, distensión del duodeno y yeyuno con ausencia de peristaltismo compatible con atresia intestinal y/o perforación. La radiografía de abdomen en decúbito lateral con rayo horizontal presenta una imagen sugerente de vólvulo intestinal. Ante estos hallazgos se realiza laparotomía transversal, en la que demuestra la presencia de peritonitis meconial, un segmento de yeyuno volvulado tipo *apple peel*, dos segmentos atrésicos (uno a nivel duodenal y otro yeyunal) y microcolon. Se reseca el segmento volvulado y los puntos atrésicos, uniéndose con anastomosis término-terminales. Durante el postoperatorio la evolución es favorable, pudiendo extubarse a las pocas horas. Se inicia alimentación parenteral total y lavados colónicos con gastrografín al 10%, no pudiéndose iniciar alimentación enteral hasta las 3 semanas tras la intervención.

**COMENTARIOS.** La reanimación de un recién nacido con *hydrops* es compleja, por lo que requiere preparación previa, siempre que sea posible. Es preciso investigar las causas de *hydrops foetalis*, siendo las no inmune las más frecuentes actualmente y, dentro de este grupo, las cardiovasculares (hasta un 20% de casos), seguidas de las causas cromosómicas (10% de casos), las hematológicas (10% de casos) y las infecciosas (8% de casos). Las causas gastrointestinales: peritonitis meconial, vólvulo intrauterino y atresia, no son tan frecuentes (5% de casos) pero deben tenerse en cuenta dentro del diagnóstico etiológico de *hydrops foetalis*.

## HYDROPS FETAL SECUNDARIO A TAQUIARRITMIA

**Dres. Mora Navarro D, Herrera del Rey C, Acosta Prieto J, Ibáñez Godoy I, Delgado Rioja M, Grueso Montero J**

*Unidad de Cardiología. Servicio de Pediatría. H J Ramón Jiménez. Huelva*

*\*Sección de Neonatología. HIV del Rocío.*

### INTRODUCCIÓN

El hydrops fetal es un edema subcutáneo generalizado que suele ir acompañado por ascitis, derrame pleural y/o pericárdico. En la actualidad la causa más frecuente son los trastornos del ritmo cardíaco y las cardiopatías, una vez establecida la profilaxis de la isoimmunización Rh. Otras causas menos frecuentes son infecciones, cromosomopatías, anomalías pulmonares, trastornos vasculares, etc. Consideramos arritmia fetal a cualquier irregularidad del ritmo cardíaco fetal no asociado a una contracción uterina o cualquier ritmo regular < 100 lpm o > 160-180 lpm.

### CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de un recién nacido pretérmino diagnosticado a la 22ª semana de edad gestacional de taquicardia fetal e hydrops, iniciándose en este momento tratamiento con digoxina que se administra a la madre. El parto fue espontáneo, presentación cefálica y con un Apgar al minuto de 1. Reanimación tipo III. En la exploración al ingreso: RN varón. MEG. Enorme edema duro generalizado que dificulta valoración general. AC: soplo cardíaco II-III/VI. Abdomen difícil de valorar por ascitis a tensión. FC, 180 lpm. TA, 100/80 mmHg. Peso: 2.770 g. Longitud: 42,5 cm. PC: 30 cm.

### Pruebas complementarias

Hemograma: normal. Grupo sanguíneo A+. Bioquímica: proteínas totales y Na disminuido, urea elevada. Serología TORCH, Lúes, parvovirus B19: negativos. Rx tórax: normal. Cariotipo: XY normal.

ECG con distinto patrón según la frecuencia cardíaca, así se observaba de base FC 150 lpm aprox. con ritmo sinusal y predominio izquierdo y en otras ocasiones FC 190 lpm aprox., eje indeterminado con ondas P negativas en DI-II y aVF y P positivas en aVR.

Ecocardiograma: Sin anomalías estructurales. Dilatación del VI con mala función ventricular e insuficiencia de válvulas AV. En controles posteriores normalización con persistencia de mínima insuficiencia tricúspide.

### Evolución

Al ingreso se inicia tratamiento con diuréticos, inotrópicos, seroalbúmina y digoxina, así como restricción de líquidos, produciéndose resolución progresiva del anasarca, desapareciendo por completo al 9º día de vida. Presenta cuadro de colestasis secundaria a ICC tratándose con ácido ursodesoxicólico y fenobarbital. Pruebas de función hepática, ecografía y gammagrafía normales. Insuficiencia renal a los 15 días de vida, estableciéndose diuresis adecuada tras diálisis peritone-

al. El diagnóstico final fue de taquicardia de reentrada nodal, derivándose a un centro especializado para su valoración. Se realiza tratamiento con digoxina más amiodarona hasta la edad de 2 años. En la actualidad se encuentra asintomático con buen desarrollo psicomotor.

**CONCLUSIONES.** Las alteraciones cardiológicas son en la actualidad las causas más frecuentes de hydrops fetal. Eficacia actual del tratamiento de las taquicardias fetales. Recordar que las taquicardias de origen nodal presentan una frecuencia menos rápida.

## SÍNDROME DE JARCHO-LEVINE. APORTACIÓN DE UN CASO

**Saavedra E, Granero M, Marín R, Santano M, Sacristán A, Durán LE, González-Meneses A**

*Sección de Neonatología. Servicio de Pediatría. Área Hospitalaria Virgen Macarena. Sevilla*

**INTRODUCCIÓN.** La displasia espándilo-torácica es un síndrome genético caracterizado por distintas alteraciones óseas, insuficiencia respiratoria y malformaciones a otros niveles. Se cree que su herencia es autosómica recesiva. Entre los antecedentes familiares destaca la consanguinidad y la diabetes materna. Su incidencia es escasa y su letalidad, elevada durante el primer año de vida.

**CASO CLÍNICO.** Recién nacido que ingresa por síndrome dismórfico. AP: madre nigeriana, de raza negra, cuartigesta, cuartipara. Diabetes insulín-dependiente. Gestación no controlada, a término. Parto por cesárea por SPBF. Amniorraxis once horas previas. Polihidramnios. Líquido amniótico meconial. Test de Apgar: 2-6-7. Reanimación tipo IV. Exploración clínica: aspecto de RN a término, con importante afectación del estado general, distrés respiratorio (test Silverman: 4), occipucio prominente, frente y raíz nasal ancha, cuello corto, baja implantación del cabello. Tórax corto con diámetro anteroposterior aumentado. Columna vertebral íntegra, miembros de longitud normal. ACR: hipoventilación generalizada bajo respiración asistida. Abdomen globuloso con hepatoesplenomegalia. Resto de la exploración normal. Pruebas complementarias: Rx tórax: hipoventilación pulmonar, con dextroposición cardíaca. Rx esqueleto: tórax corto con múltiples defectos vertebrales, hemivértebra dorsal y lumbar, costillas en patrón de abanico. Cifoescoliosis. Ecografía abdominal: agenesis renal derecha, riñón izquierdo prominente. Ecografía cerebral y ecocardiografía: normales.

**DIAGNÓSTICO:** RN a término de peso adecuado. Síndrome de Jarcho-Levin. **EVOLUCIÓN:** Respiratorio: deterioro respiratorio progresivo, acidosis respiratoria e hipoxemia bajo ventilación asistida con FiO<sub>2</sub> 100%. -Metabólico-renal: hipocalcemia. Control normal. Microhemia-turia. Diuresis escasa. -Hemodinámico: tensiones arteriales descendidas, requiere perfusión de dopamina. -Neurológico: Sedación desde las primeras horas de vida. *Exitus* a los ocho días.

**DISCUSIÓN.** Aportamos un caso nuevo de un síndrome de baja incidencia (1/500.000 RN vivos), el primero diagnosticado en nuestro Servicio en 28 años, con unas manifestaciones clínicas heterogéneas, unas imágenes radiológicas patognomónicas y una elevada letalidad en el período neonatal.

### ¿LA CPAP NASAL (NEEP) DISMINUYE EL TIEMPO DE ENCAMACIÓN DE RECIÉN NACIDOS QUE PRECISAN INGRESO EN UCIN?

Ramos Ramos V, Contreras Chova Fco, Rodríguez Santano P, Peinado Garrido A, Ocete Hita E, Bayés R, Ruiz Extremera A  
UCIN (Dpto de Pediatría) Hospital Clínico S. Cecilio.  
Granada

El surfactante, los corticoides prenatales y los modernos respiradores han mejorado el pronóstico del distrés respiratorio. El uso de la CPAP nasal se ha probado desde hace 20 años, como medida terapéutica respiratoria, pero con los sistemas de aplicación se producía gran distensión abdominal y su uso fue desapareciendo. Los nuevos generadores de NEEP y, sobre todo, los nuevos sistemas de aplicación a la nariz del recién nacido (RN) en los que se permite el escape de flujo ha puesto de manifiesto su eficacia.

**OBJETIVOS.** Conocer si la disponibilidad de este método de terapia respiratoria disminuye la frecuencia y el tiempo de ventilación mecánica (VM) y el tiempo de estancia en UCIN.

**PACIENTES Y MÉTODOS.** 450 RN encamados en UCIN que fueron dados de alta a su domicilio entre el año 1998, 1999, 2000 y 2001 repartidos en dos grupos: grupo 1: 154 RN atendidos antes de junio del año 1999 y 296 atendidos con posterioridad (fecha de adquisición de 3 generadores de NEEP: junio 1999). Se han excluido los *exitus*. La recogida de datos incluyó edad gestacional (EG), peso (P), ventilación mecánica (días), NEEP (días), tiempo de estancia en la UCIN y diagnósticos al ingreso y evolutivos.

**RESULTADOS.** El 21% fueron prematuros menores de 1.500 g de peso al nacimiento, 41% con peso entre 1.500-2.500 g y 38% mayores de 2.500 g. La incidencia de VM antes de la NEEP y después fue de 85/154 (55%) vs 104/296 (35%) ( $p < 0,001$ ). El tiempo de VM ( $12,9 \pm 2,1$  vs  $11 \pm 2,2$  días  $\pm$  ES,  $p < 0,001$ ). En el grupo 2 recibieron NEEP 122 (51%) RN; 71 (24%) RN de forma aislada y 51 (17%) previa o post-VM. La estancia media  $\pm$  ES en UCIN de los RN del grupo 1 fue de  $20 \pm 2,15$  días y del grupo 2 de  $16,2 \pm 1$  días ( $p < 0,001$ ). La estancia media de los niños ventilados fue en el grupo 1:  $30,4 \pm 3,4$  y en el I2 de  $26,1 \pm 2,2$  ( $p < 0,001$ ), mientras que la estancia media de los niños sin VM y sin NEEP fue de  $7,5 \pm 9$  días vs  $8 \pm 9$  días, respectivamente (NS). Los días totales de VM y/o NEEP (grupo 1 = 85 RN vs grupo 2 = 175 RN) fue de  $12,9 \pm 2,1$  vs  $8,7 \pm 1,4$  días  $\pm$  ES. **CONCLUSIONES.** El uso CPAP nasal en UCIN constituye un gran avance para los pacientes que requieren apoyo respiratorio, permitiendo disminuir la incidencia de ventilación mecánica, el tiempo de la misma, el tiempo de apoyo respiratorio global (VM y/o NEEP) y la estancia media de estos pacientes en UCIN.

### BRUCELOSIS INFANTIL. A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS

Arévalo Garrido A, Rodríguez García R, Solas Beltrán A, Gámez Gómez MD, Pelaez Pleguezue-los I, Navarro Barragán FJ, Lendinez García F, Ramírez Huerta A, De la Cruz J, González Rivera F  
Hospital Universitario Materno-Infantil de Jaén

**INTRODUCCIÓN.** La brucelosis es una zoonosis que afecta raramente a la edad pediátrica, y generalmente siempre en población con riesgo epidemiológico claramente elevado. Es endémica en España, con una distribución heterogénea, presentando en Andalucía una prevalencia relativamente alta, aunque mantiene desde 1994 una tendencia descendente.

Caso 1: niña de 12 años que presenta fiebre alta y escalofríos de 3 días de evolución, vómitos, dolor abdominal difuso y sensación de mareo. E. físico: sólo destaca el moderado estado general y la palidez de piel y mucosas. Caso 2: niña de 13 años que acude por fiebre desde hace 3 días, de predominio nocturno, sudoración profusa y cansancio; refiere episodio febril similar hace 15 días, con un intervalo afebril de 5 días entre ambos episodios. E. físico: nada destacable.

**ANTECEDENTES PERSONALES.** ambas niñas ingirieron el mismo queso fresco de cabra no pasteurizado 2 semanas previas al comienzo de los síntomas. E. complementarios: en ambos casos, leucopenia (fórmula normal), anemia hipocrómica microcítica, plaquetopenia. VSG y PCR elevadas. Bioquímica sanguínea: en las dos, ligero aumento de las transaminasas; resto, normal. Hemocultivo: positivo a *Brucella* en el caso 2. Serología: aglutinaciones a *Brucella*: 1/5.120 y 1/2.560, respectivamente; Rosa de Bengala positivo en ambos casos; test de Coombs a *Brucella*: 1/20.480 y 1/5.120, respectivamente; serología de *Salmonella*, *E.Barr*, *Leishmania*: negativo. Tratamiento y evolución: tras la confirmación diagnóstica, se inicia tratamiento con doxiciclina y rifampicina, cediendo la fiebre a las 24 horas en el caso 1 y a las 48 horas en el caso 2. Se mantuvo durante 6 semanas, no presentando complicaciones ni recidiva de la clínica y mejorando los controles serológicos de ambos casos.

**CONCLUSIONES:** 1) la enfermedad presenta una tendencia descendente gracias a las medidas de saneamiento ganadero, control sanitario de los alimentos y educación sanitaria de la población en riesgo. 2) A pesar de esto, se siguen presentando nuevos casos, siendo nuestra región un foco clásico de la enfermedad. 3) El mecanismo de transmisión principal es el consumo de alimentos contaminados, principalmente el queso fresco de cabra u oveja. Los brotes alimentarios son los que mayor número de afectados producen. 4) Puede tener múltiples formas de presentación que hace difícil un diagnóstico precoz de la enfermedad.

### ENCEFALITIS HERPÉTICA

Pérez Aragón A, Roldán Aparicio S, Gualda Cantón, Padilla Hdez L, Benavides Román R, Azcón González de Aguilar P, Bravo Mancheño B, Llopis Baño C, Ortega Martos L  
Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves. Granada

La encefalitis herpética (EH) es la causa más frecuente de mortalidad por encefalitis en el mundo occidental. Sugiere el diagnóstico un cuadro febril con depresión del sensorio y convulsiones focales con pródromos de alteraciones de la memoria y del comportamiento. Escasos signos meníngeos. LCR hipertenso con aumento de hemáties. El EEG, muy orientativo, muestra precozmente descargas periódicas de 1-2 seg de intervalo, de predominio temporal unilateral. La TAC es frecuentemente normal antes del tercer día. La RNM,

mucho más sensible, manifiesta precozmente signos de necrosis en el lóbulo temporal. El diagnóstico se basa en la detección del ADN viral mediante la técnica de PCR en LCR, positiva tras las 24-72 horas del debut.

**CASO CLÍNICO.** Niña de 4 años en tratamiento con antibióticos desde hacía 6 días por faringoamigdalitis, con cefalea y vómitos. Bruscamente presenta pérdida de conciencia con mirada fija, sin movimientos anormales, que persiste durante 30 minutos pese a la administración de diazepam rectal e i.v, motivo por el que ingresa en UCIP. Antecedentes personales: sepsis meningocócica con 5 meses de edad.

Exploración al ingreso: estabilidad hemodinámico-respiratoria. E. de Glasgow 13/15, miosis, sin convulsión ni focalidad neurológica. Leve rigidez espinal. Exploración abdominal y ORL anodinas. Analítica y bioquímica general normales. Punción lumbar: LCR claro y normotenso; leucocitos: 70/mm (25% PMN), glucosa: 55mg%, hemáties 0, lactato: 1,7 mmol/l, proteínas: 0,25. PCR para herpes positiva; cultivo viral (-). El EEG a las 5 horas del ingreso era normal. Se instauró tratamiento con cefotaxima y aciclovir.

Recupera la conciencia, reapareciendo crisis convulsivas a las 24 horas del ingreso, siendo éstas crisis parciales simples y complejas, precisando para su control dilantización aguda. En la TAC realizada a las 48 horas del ingreso, se aprecia lesión hipodensa profunda y posterior del lóbulo temporal derecho, y en la RNM disminución de la señal en T1 y aumento en DP y T2 del lóbulo temporal, ínsula y lóbulo occipital derecho, con afectación de la región parahipocámpica y lóbulo occipital izquierdo.

**EVOLUCIÓN.** Tras el control de las crisis convulsivas, presentó nivel de conciencia fluctuante con automatismos orofaciales y amaurosis intermitente. La febrícula desapareció al 6º día, siendo todos los cultivos y serologías normales. El tratamiento con aciclovir *iv*, se mantuvo durante 20 días. El control de EEG continuaba siendo normal. El estudio de inmunidad humoral y celular fue normal. Actualmente, la exploración neurológica es normal, excepto hemianopsia izquierda, mostrando la RNM extensa lesión destructiva córtico-subcortical temporal y occipito-parietal posterior derecha y parasagital parietal izquierda, con afectación de ambas regiones del hipocampo.

**COMENTARIOS.** Manifiesta la importancia que tiene el inicio precoz y agresivo del tratamiento con aciclovir, ante la sola sospecha de EH, incluso con LCR y EEG normales, dada la elevada morbimortalidad que presenta, así como llamar la atención sobre la discordancia entre la exploración clínica y los hallazgos en la RNM.

## HIGROMA SUBDURAL SECUNDARIO A MENINGITIS NEUMOCÓCICA

Vázquez Florido AM, Murillo Pozo MA, López Castilla JD, Sánchez Valderrábanos E, Montero Valladares C, Sánchez Ganfornina I, Soult Rubio JA, Muñoz Saez M, Ahmed Ali M, Miguez Monfrino A.

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla

**INTRODUCCIÓN.** La meningitis bacteriana es una de las infecciones más graves de la infancia, con elevada morbimortalidad. Los gérmenes más frecuentes son *N. meningitidis*, *S. pneumoniae* y *H. influenzae*. La incidencia de Meningitis neumocócica en nuestro Hospital durante el período 1992-2001 fue de 27 casos, 62% en menores de 2 años. A pesar de disponer de una vacuna eficaz, se siguen produciendo infecciones neumocócicas graves, por lo que consideramos interesante presentar el caso clínico de un lactante que precisó ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), por grave afectación neurológica en el curso de una meningitis neumocócica.

**CASO clínico.** Varón de 6 meses, previamente sano, con cuadro febril de una semana de evolución en tratamiento con cefixima oral, que consulta en nuestro Servicio de Urgencias por persistencia de la fiebre, decaimiento y fontanela abombada. Entre las pruebas complementarias, la punción lumbar reveló un líquido compatible con meningitis bacteriana, aunque no se observaron gérmenes en la tinción de Gram. Se inició tratamiento con cefotaxima. El cultivo del LCR y el hemocultivo confirmaron la presencia de un *Streptococcus pneumoniae*, añadiéndose al tratamiento vancomicina. Ante el deterioro del nivel de conciencia y signos de enfermedad grave se traslada a UCIP. A su ingreso presenta afectación del estado general, coloración pálido-sucia de piel, relleno capilar enlentecido y frialdad acra, alternando períodos de irritabilidad y obnubilación (Glasgow modificado para lactantes 11), fontanela muy abombada y pulsátil. Se realiza TAC de urgencia en que se visualiza gran colección de LCR a nivel subdural. Dado que la clínica era compatible con hipertensión intracraneal, el Servicio de Neurocirugía Pediátrica decide la evacuación del higroma, colocando drenaje externo. En el EEG se aprecia afectación cerebral difusa con buena reactividad a estímulos, aunque persistió el deterioro neurológico importante durante 5 días, con mejoría posterior (Glasgow 15).

## CONCLUSIONES

- La meningitis neumocócica es la de mayor morbimortalidad, por lo que hay que pensar en ella, sobre todo en menores de 2 años.
- Debemos recomendar la vacunación antineumocócica sistemática, debido a las importantes complicaciones y secuelas neurológicas que produce.

## MENINGITIS NEUMOCÓCICA RECURRENTE POR FÍSTULA DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

Ranchal Pérez P, Escobosa Sánchez O, Chica Fuentes Y, Vázquez López R, García Martín FJ, Jurado Ortiz A  
Hospital Materno-Infantil. CH Carlos Haya. Málaga

La etiología neumocócica es la más frecuente en casos de comunicación entre el espacio subaracnoideo y la cavidad nasal o los senos paranasales, ya sea ésta secundaria a una fractura craneal o a otra patología.

## CASO CLÍNICO

Varón de 7 10/12 años con fiebre hasta 39º de 24 h de evolución que acude por disminución progresiva del nivel de conciencia.

Antecedentes personales: quiste congénito en pirámide nasal intervenido a los 3 años con diagnóstico postoperatorio de hemangioma. Meningitis neumocócica a los 2 2/12 años. Rinorrea acuosa habitual.

Exploración al ingreso: T<sup>a</sup>: 38'5° C, TA: 145/86. Afectación del estado general y taquipnea. Aceptable perfusión periférica. Glasgow 8, midriasis reactiva, sin focalidad neurológica. Petequias faciales. Resto, normal.

Pruebas complementarias: hemograma con leucocitosis (22.410) y neutrofilia (94,2%). PCR: 152 mg/l. Bioquímica, EAB y coagulación normales. Citoquímica de LCR: 3.120 células/cc, glucosa: 7 mg/dl, proteínas: 3,44 g/l, Gram: cocos en diplo gram positivo. Cultivos de LCR y sangre positivos para *S. pneumoniae*. Estudio inmunológico y ecografía esplénica normales.

Dado los antecedentes del paciente y la historia de pérdida crónica de líquido por la nariz se realiza TAC craneal para descartar una fístula de LCR, obteniéndose imágenes sugestivas de solución de continuidad en la lámina cribosa etmoidal.

Evolución: ingresa en UCI presentando en las primeras horas del ingreso clonías en MSD e hipertensión generalizada que ceden con diazepam. Se instaura tratamiento con cefotaxima, dexametasona, manitol, fenitoína y medidas de soporte con buena respuesta clínica.

Profilaxis: dada la presencia de comunicación subaracnoidea con espacio séptico se vacuna contra el neumococo y se pauta antibioterapia (penicilina) hasta cirugía.

## CONCLUSIONES

- La meningitis recurrente se relaciona con la licororraquia ótica o nasal persistente.
- Se debe sospechar una fístula en aquellos pacientes con recidiva de meningitis en los que hay un antecedente traumático o patología del área ORL.
- La presencia de una fístula se confirma con pruebas radiológicas, isótopos radioactivos o simplemente comprobando la salida de LCR con medidas posturales.
- El neumococo es el agente etiológico más frecuente en estos casos.

## MIOSITIS INFECCIOSA

Falcón Neyra L, Camacho Lovillo M, Garrido López, Parrilla Parrilla JA, López Ros S, León Leal JA, Navarro González J  
Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla

## INTRODUCCIÓN

La miositis se caracteriza por inflamación muscular con degeneración de fibras musculares. La causa infecciosa más frecuente de la polimiositis es viral, produciéndose una reacción antigénica cruzada de anticuerpos antivirales contra las células musculares. Los virus más frecuentes son *Coxsackie*, VEB y

virus influenza. La clínica comprende debilidad muscular, mialgia selectiva, ausencia de signos inflamatorios y fiebre. El diagnóstico es clínico y se apoya en el aumento de las enzimas musculares. Se trata de procesos benignos y autolimitados. El tratamiento se basa en reposo y AINEs orales.

## OBJETIVOS

Hemos querido hacer una revisión retrospectiva de esta patología en nuestro medio contrastando los datos con lo descrito en la bibliografía.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Obtención de datos a partir de la revisión de historias clínicas y bibliografía actualizada.

## RESULTADOS

Hemos revisado los casos ingresados en nuestro centro en los últimos 7 años. El 65% de los casos son hombres. El 75% de los niños son mayores de 5 años y el 50% mayor de 8 años. Observamos mayor incidencia en los meses de primavera (60% de la muestra). La sintomatología debut en la mayoría de los casos fue mialgia selectiva, debilidad muscular y fiebre en el curso o convalecencia de una infección banal. La localización más frecuente fue en grupo gemelar. En el 100% de los casos hubo un aumento de la enzima creatinquinasa. El tiempo de evolución fue de 5,2 días. El tratamiento se basó en el uso de AINES orales y reposo. En ningún caso se observaron secuelas o recidivas a corto plazo.

## CONCLUSIÓN

Tanto la epidemiología como la forma de presentación y evolución clínica concuerdan con la bibliografía revisada. Concluimos que la miositis en nuestro medio es un cuadro clínico benigno y autolimitado que no precisa hospitalización si existe seguimiento por parte del pediatra de medicina primaria.

## RETRASO PSICOMOTOR EN UN LACTANTE. INFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS, ¿CONGÉNITA O PERINATAL? A PROPÓSITO DE UN CASO

Solas Beltrán A, Sierra Córcoles C, Arévalo Garrido A, Rodríguez García R, Gámez Gómez MD, Peláez Pleguezuelos I, De la Cruz Moreno J, González Rivera F  
Hospital Universitario Ciudad de Jaén

## CASO CLÍNICO

Lactante de 8 meses que consulta en nuestro Servicio por retraso psicomotor. Desde hace tiempo notan que no atiende a estímulos auditivos, aún no ha conseguido el sostén cefálico completo, no manipula objetos y sólo presenta algunos balbuceos aislados.

Antecedentes perinatales: embarazo de curso normal, serología toxoplasma negativa, inmune a rubeola. No se realizó la

de citomegalovirus (CMV). Parto a las 36 semanas eutócico. Fue alimentado con leche materna.

Exploración física: perímetro cefálico: 47,5 cm (P90), peso: 10 kg (P75-90). Neurológico: movimientos estereotipados de cabeza continuos. Sostén cefálico casi completo. Sin sedestación sin apoyo. Atención visual dispersa. No transfiere objetos de una mano a otra, ni se desplaza para cogerlos. No localiza sonidos ni tampoco refiere bisílabos (mamá, papá). Tono normal en extremidades superiores y algo disminuido en inferiores (ángulos aductores y poplíteos > 90°). ROT normales, ausencia de espasticidad. Resto de la exploración por órganos y aparatos normal.

Exploraciones complementarias: Hemograma, bioquímica, ácido láctico, pirúvico, amoníaco, aminoácidos en sangre y orina así como inmunoglobulinas dentro de la normalidad. Otoemisiones acústicas: ausencia completa de respuesta. Serologías toxoplasma, rubeola y herpes negativas. IgG CMV > 250 uA/ml (IgM negativa); títulos muy elevados, ya que, si fuesen de origen materno por paso transplacentario, éstos deberían ser muy bajos o casi indetectables a los 8 meses. Ante la sospecha de infección congénita por CMV se solicita nueva muestra en el RN así como en la madre, obteniéndose en ambos una IgG >250 uA/ml e IgM negativa. Cultivo de CMV en orina positivo por la técnica de Shell-vial. Fondo de ojo normal. Resonancia magnética cerebral: moderada dilatación del sistema ventricular, hipoplasia de ambos lóbulos temporales de predominio derecho.

## CONCLUSIONES

- 1<sup>a</sup>. La infección por CMV es la infección por virus más frecuente en el período de vida intrauterina y perinatal. Los mecanismos de contagio son muy diversos.
- 2<sup>a</sup>. En nuestro caso, el hecho de que desconozcamos la serología materna durante la gestación y que no se realizara determinación de CMV en orina durante los primeros días tras el nacimiento impide que podamos determinar si se trata de una infección adquirida de forma congénita o perinatal.
- 3<sup>a</sup>. En la infección congénita por CMV, así como en la perinatal, más del 90% de los recién nacidos (RN) cursan al principio de forma asintomática o subclínica desarrollando posteriormente secuelas entre un 5-15% tales como la pérdida auditiva y retraso psicomotor. No debemos olvidar que el CMV es la causa más frecuente de hipoacusia neurosensorial congénita de origen infeccioso.
- 4<sup>a</sup>. Por todo esto, es muy importante que en pacientes con clínica y analítica compatibles nos planteemos esta posibilidad diagnóstica, lo que permitirá proporcionarles una atención más precoz y adecuada.

## ESTUDIO EVOLUTIVO DE UNA TUBERCULOSIS CAVITARIA

Martínez Roda MJ, Coserria Sánchez JE, Cintado C, Locertales M, Gómez de Terreros I  
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

**INTRODUCCIÓN.** Las afecciones respiratorias son causa frecuente de ingreso hospitalario en niños. El caso que nos ocupa desarrolla el proceso de un lactante sin AP de interés pero con ambiente higiénico-social bajo que, tras repetidos ingresos por síndrome pertusoide y bronconeumonía, se diagnostica de tuberculosis. Debe tenerse siempre presente esta entidad clínica a la hora de plantear el diagnóstico diferencial en toda infección pulmonar de repetición, sobre todo teniendo en cuenta que es la causa más frecuente de muerte por agente infeccioso a nivel mundial, y que estas defunciones representan el 25% de toda la mortalidad evitable en los países desarrollados.

**DESARROLLO DEL CASO.** Paciente de 45 días que ingresa por presentar accesos de tos de varios días de evolución que van acompañados por rubefacción y ceden espontáneamente. La exploración no muestra hallazgos patológicos y las pruebas complementarias son normales. Alta a los 4 días en tratamiento con eritromicina.

A los 5 meses de edad ingresa nuevamente con regular estado general, por cuadro de dificultad respiratoria importante con tiraje, acrocianosis, mala perfusión, piel reticulada, y fiebre elevada de 3 días de evolución, requiriendo asistencia en UCI pediátrica. Se inicia tratamiento antibiótico iv con cefotaxima debido a la hipoventilación e imagen de condensación pulmonar en el hemitórax derecho y al estado general del niño. Finalmente, debido a la evolución favorable, se le da el alta a los 5 días, dejando tratamiento con amoxi-clavulánico.

A los 6 meses vuelve a ingresar en el hospital por fiebre y tos productiva y por sospecha de neumonía debido a los hallazgos exploratorios, radiográficos (condensación paramediastínica izquierda) y a la afectación del estado general. Otras pruebas complementarias: hemograma: leucocitosis relativa con linfocitosis de casi el 70%. PCR: 75,5. VSG: 96 serologías de VHB, VHC, VIH y TORCH: negativas. Hemocultivos negativos. Estudio inmunológico normal. Mantoux: negativo. Fibrobroncoscopia con aspirado bronco-alveolar y jugo gástrico: no se observan BAAR. Lowenstein: 1-10 colonias de *M. tuberculosis*. TAC torácica: proceso inflamatorio cavitado en pulmón izquierdo e imágenes nodulares en derecho con probable diseminación broncogena. A la vista de los resultados de la TAC y la confirmación mediante el Lowenstein, se inicia tratamiento específico con rifampicina, isoniacida y pirazinamida, consiguiéndose la curación completa tanto clínica como radiológica, a los 6 meses del inicio.

A través del niño se detecta tbc cavitada en el padre, y Mantoux positivo en la madre, abuela materna, tía paterna y hasta un total de cinco adultos de su familia próxima, además de en sus cinco hermanos, tratándose con la antibioterapia correspondiente.

**CONCLUSIONES.** La presentación de tuberculosis cavitada en lactantes no afectos de VIH es un proceso poco frecuente. Del mismo modo, es inhabitual que la enfermedad se disemine a partir de una siembra broncogena cuando lo normal es esperar que inicialmente se produzca diseminación hematogena desarrollando tbc miliar y meningitis.

Debemos considerar, por tanto, a pesar de su rareza, la infección tuberculosa en los primeros meses de vida para evitar,

por un lado, el agravamiento progresivo del paciente, tiempo de hospitalización y, por otro, que un foco activo de infección continúe propagándose.

### VARICELA COMPLICADA CON FASCITIS NECROTIZANTE Y MEDIASTITIS

Solas Beltrán A, de la Cruz Moreno J, Rodríguez García R, Arévalo Garrido A, Peláez Pleguezuelos I, Gámez Gómez M<sup>a</sup>D, Espín Jaime B, Gómez López G, González Rivera F  
*Hospital Universitario Ciudad de Jaén*

#### CASO clínico

Niña de 2,5 años que comienza 4 días antes con varicela y fiebre elevada. A nivel del hemitórax izquierdo destacaba importante tumefacción, eritema e intenso dolor a la palpación. Se realiza Rx de tórax, apreciándose derrame pleural izquierdo, procediendo a practicar toracocentesis. Se extraen 330 ml de líquido pleural de aspecto purulento y citobioquímica característica de empiema. El EEG fue compatible con encefalitis. La ecocardiografía-Doppler mostró un discreto derrame pericárdico. El LCR resultó normal. La tomografía axial (TAC) confirmó desdibujamiento de la grasa mediastínica compatible con mediastinitis. Inmediatamente se inicia tratamiento con cefotaxima y cloxacilina *iv*. A pesar de ser el 5º día de evolución de la varicela se instaura tratamiento con aciclovir *iv*. El cultivo de sangre así como el de líquido pleural, fueron positivos al *Streptococo betaheamolítico* grupo A (EGA), por lo que se cambia a penicilina G sódica. Durante los siguientes días la fiebre se mantiene. Ante la sospecha de enfermedad invasiva por EGA y más concretamente de fascitis necrotizante se añade al tratamiento clindamicina *iv* desapareciendo la fiebre a las 48 horas. La tumefacción a nivel del hemitórax izquierdo fue disminuyendo, circunscribiéndose a nivel de la región axilar, precisando desbridamiento quirúrgico. El tratamiento antibiótico se mantuvo durante 25 días.

#### CONCLUSIONES

- 1ª La enfermedad invasiva por EGA puede suceder entre el 4º y 6º días desde el inicio del exantema. Por eso la aparición de dolor focal intenso debe ponernos en alerta ante la posibilidad de esta y, más concretamente, de fascitis necrotizante.
- 2ª El aumento de la dosis de penicilina G sódica y la adición de clindamicina se mostraron eficaces para la resolución del cuadro.
- 3ª Debería considerarse la introducción de la vacuna contra la varicela en nuestro calendario vacunal a todos los niños menores de 1 año.

### ENFERMEDAD DE CASTLEMAN: A PROPÓSITO DE UN CASO

Iglesias López A, Blanco Martínez B, Anguita Quesada ML, Mármol Vázquez P, Mellado Troncoso E  
*Unidad de Radiodiagnóstico. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla*

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Castleman es una enfermedad rara caracterizada por el crecimiento de tumores benignos del tejido linfático.

#### CASO CLÍNICO

Paciente varón de 15 años que consulta por pérdida de peso y astenia. Como antecedentes personales presenta una intervención quirúrgica por un pseudotumor inflamatorio colónico cinco años antes.

#### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Hemograma: anemia microcítica y aumento de VSG.
- Ecografía: imágenes de masas abdominales, algunas de ellas calcificadas.
- TAC: numerosos tumores retroperitoneales en relación con recidiva de su enfermedad de base, de diferentes tamaños, el mayor de ellos ocupando el vacío izquierdo y mostrando calcificaciones groseras y centro hipodenso. A nivel del peritoneo parietal anterior se visualizan otros implantes más pequeños que se extienden hacia la pelvis, donde además existe líquido libre intraperitoneal.
- AP: hallazgos compatibles con hiperplasia linfoide gigante o hamartoma de tipo hialino vascular.

#### CONCLUSIÓN

Ante pacientes con síndrome constitucional y pruebas de imagen que demuestran la existencia de masas heterogéneas mal definidas con origen difícil de determinar, uno de los diagnósticos a descartar sería la enfermedad de Castleman. El diagnóstico definitivo se consigue con la anatomía patológica.

### EMPIEMA SUBDURAL EN UN NEONATO TRAS SEPSIS NEONATAL PRECOZ

Benavides Román R, Cárdenas Guerrero P, De Felipe Jiménez-Casquet M, Fuentes Gutiérrez C, Llopis Baño C, García Huete S, Rodrigo Moreno M  
*Servicio de Pediatría, Hospital Virgen de las Nieves. Granada*

**INTRODUCCIÓN.** Una de las causas más frecuentes de empiema subdural en niños son las meningitis. Presentamos el caso de un neonato que desarrolló esta patología tras una sepsis-meningitis.

**CASO clínico.** Nuestro paciente es un RN pretérmino de 32 SG que pesó 1.865 g y con test de Apgar 8/9. Desde el nacimiento comienza con distrés que progresivamente empeora presentando horas más tarde doble neumotórax y síndrome convulsivo, y llega a precisar ventilación mecánica. A las 48 h del nacimiento se confirma la causa infecciosa por viraje en el control analítico y cultivos positivos a *Citrobacter croceri* sensible a cefotaxima y a aminoglucósidos. Por la inestabilidad

hemodinámica del momento no se realizó punción lumbar y se comenzó el tratamiento específico de sepsis durante diez días. La ecografía transfontanelar (TF) fue normal. El neonato se recupera, quedando totalmente asintomático. Al mes del nacimiento como rutina se realiza eco TF donde se descubre una lesión de gran tamaño con efecto masa en el lóbulo frontoparietal izquierdo. Mediante TAC y RMN se confirma dicha lesión hipodensa rodeada de una formación redondeada de mayor densidad y otra similar en el lóbulo frontal derecho. Se realizó punción-aspiración de ambas lesiones y posteriormente drenaje desde la cavidad subdural con doble trépano, de donde en un primer momento salió un líquido espeso amarillento en que creció *Citrobacter croceri* sensible a cefotaxima y a aminoglicósidos. Se instaura nuevamente el tratamiento hasta que el líquido drenado es estéril y se realiza derivación ventrículo-peritoneal definitiva por desarrollar hidrocefalia.

**CONCLUSIONES:** La ecografía TF es el mejor método de *screening* de complicaciones intracraneales tras una meningitis bacteriana. Un absceso intracraneal maduro precisa un tiempo mínimo de dos semanas para su formación, lo cual ha de tenerse en cuenta a la hora de este control.

#### APNEA SEVERA CON PARADA CARDIORRESPIRATORIA TRAS SCREENING DE ROP

Aguirre Rodríguez FJ, Gómez Llorente JL, Jiménez Liria MR, Leyva Carmona M, Llamas Guisado, MA, Cortés Mora P, Sánchez Pérez Raúl

Complejo Hospitalario Torrecardenas. Almería

La retinopatía de la prematuridad (ROP) es una enfermedad retiniana vasoproliferativa multifactorial, cuya incidencia aumenta inversamente proporcional a la edad gestacional. Aproximadamente el 65% de los neonatos <1.250 g y el 80% de los menores de 1.000 g desarrollan algún grado de ROP.

Presentamos los casos de 2 prematuros afectados de displasia broncopulmonar (DBP) que presentaron pausas de apnea y parada cardiorrespiratoria tras la realización de *screening* oftalmológico de la Retinopatía del Prematuro (ROP):

Lactante de 4 meses de vida, sexo femenino, con antecedentes de gran inmadurez 25SG y PRN 950g, que precisó ventilación mecánica durante los dos primeros meses de vida, afecta de DBP en tratamiento con Budesonida, Salbutamol inhalado y oxigenoterapia continua en gafas nasales. Se inicia tratamiento tópico con 1 gota de fenilefrina 10% y otra de cyclopentolato 1% en cada ojo, se repite la dosis a los 15 minutos y se realiza el examen retiniano. A los 20 minutos de terminado el estudio la paciente comienza con pausas de apnea, desaturación y bradicardia severa que finaliza en parada cardíaca, precisando reanimación cardiopulmonar y ventilación mecánica, a las 24 horas de su estancia en la unidad de cuidados intensivos pediátricos se encuentra asintomática y sin la aparición de nuevos episodios apneicos.

Lactante de 3 meses de vida, sexo masculino, antecedentes de prematuridad EG 29semanas, PRN 1.110 g, que precisó ventilación mecánica por EMH durante 4 días y oxigenoterapia

durante 3 meses, afecto de DBP y en tratamiento con budesonida y salbutamol inhalado, oxigenoterapia continua en gafas nasales y vitamina D<sub>3</sub>. Se inicia preparación para *screening* ROP con 1 gota en cada ojo de fenilefrina 10% y cyclopentolato 1% y se repite dosis a los 15 minutos, realizándose estudio. Aproximadamente a la hora de haber finalizado la exploración, aparece de manera brusca episodio de desaturación y bradicardia severa con unos 30 lpm, que precisa ventilación con bolsa autohinchable y maniobras de RCP, el paciente es trasladado a la UCIP donde permanece 24 horas sin nuevos episodios.

Esta técnica exploratoria no está exenta de efectos secundarios, predominantemente leves, aunque la posibilidad de aparición de efectos indeseables graves existe, y como mostramos en nuestros casos, hasta una hora después de la realización del estudio; por ello creemos necesario una monitorización estricta tanto durante la exploración como también posterior a la misma, en un servicio con medios y personal entrenado para solventar los efectos adversos que puedan presentarse.

#### DISTRÉS RESPIRATORIO AGUDO (SDRA) EN NIÑA CON SÍNDROME DE CHEDIAK-HIGASHI

Montero Valladares C, Sánchez Ganfornina I, Sánchez Valderrábanos E, López Castilla JD, Vázquez Florido A, Murillo Pozo MA, Alonso Salas MT, Soult Rubio JA, Muñoz Sáez M, Tovaruela Santos A.

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

**INTRODUCCIÓN.** El síndrome de Chediak-Higashi es un trastorno poco frecuente, con herencia autosómica recesiva, caracterizado por una alteración en la función de neutrófilos y plaquetas, con una mayor susceptibilidad a infecciones bacterianas. El 85% de los pacientes desarrollan una fase acelerada, caracterizada por un cuadro clínico similar a un linfoma, que suele ser el motivo de exitus.

En nuestro caso la paciente presentaba un cuadro de pancitopenia severa y neumonía por *Pneumocystis carinii* requiriendo ingreso en UCI por hipoxemia severa y sospecha de SDRA.

**CASO CLÍNICO.** Niña de 9 años, diagnosticada de síndrome de Chediak-Higashi a los 20 meses de edad, que evoluciona sin complicaciones graves hasta 3 meses antes de su ingreso, presentando entonces pancitopenia que no requiere tratamiento.

Ingresó por cuadro clínico de fiebre, hepatomegalia y aumento de transaminasas, con pancitopenia severa, compatible con cuadro de hepatitis aguda y aceleración de su enfermedad. Días después, persiste fiebre y hepatoesplenomegalia, con aparición de signos de dificultad respiratoria e infiltrado alveolo-intersticial bilateral en la radiografía de tórax, aislándose *Pneumocystis carinii* en cultivo de lavado broncoalveolar. A pesar de tratamiento específico con trimetoprim-sulfametoxazol intravenoso aumenta la dificultad respiratoria con hipoxemia, precisando ingreso en UCIP, intubación y ventilación mecánica. Ante el empeoramiento del cuadro clínico y radiológico, con hipoxemia severa (PaO<sub>2</sub> / FiO<sub>2</sub> = 92), se inicia tratamiento con óxido nítrico mejorando la oxigenación. Al persistir pancitopenia severa y ante la sospecha de aplasia

medular tóxica, se sustituye trimetoprim-sulfametoxazol por pentamidina intravenosa. Mantiene buenos índices de oxigenación, que permiten su extubación tras 19 días de ventilación mecánica y el alta a planta tras 27 días de ingreso en UCIP, persistiendo infiltrados pulmonares bilaterales en la radiografía y áreas de hepatización en TAC pulmonar.

### CONCLUSIONES

Es preciso valorar la utilización precoz de óxido nítrico ante cuadros de hipoxemia severa.

A pesar de cuadros clínicos graves, con imágenes radiológicas de fibrosis pulmonar, que requieren ventilación mecánica prolongada, es posible recuperar la respiración espontánea.

### HIPOPLASIA PULMONAR PRIMARIA EN UN ESCOLAR

Ortega Pérez S, García Arias MJ, Luque Gómez I, Cordon A, Pérez Ruiz E, Pérez Frías J, Jurado Ortiz A  
*Hospital General Carlos Haya, Málaga.*

**INTRODUCCIÓN.** La hipoplasia pulmonar es un trastorno donde la morfología pulmonar esta conservada, pero su tamaño es menor al normal por disminución del número y tamaño de vasos, alveolos y vías respiratorias.

**CASO CLÍNICO.** Paciente de 6 años seguido por Neumología Infantil desde los 4 meses de edad por hiperreactividad bronquial y para estudio de persistencia de hiperinsuflación pulmonar izquierda en radiografías seriadas. A. Personales: bronquiolititis que preciso ingreso a los 2 meses de edad. Infecciones respiratorias de repetición. A. Familiares. historia familiar de asma. Exploración. ACP: hipoventilación en base pulmonar derecha. Pruebas complementarias: Rx de tórax seriadas. Hiperinsuflación del pulmón izquierdo con desviación contralateral de la silueta cardiaca. TAC de tórax: asimetría entre ambos pulmones siendo el pulmón derecho de menor tamaño que el izquierdo. Mediastino anterosuperior y vía aérea desplazados hacia el hemitorax derecho. Gammagrafía pulmonar: disminución de actividad pulmonar derecha. Espirometría: sugestiva de patrón mixto de predominio restrictivo.

**EVOLUCIÓN.** Con diagnóstico de hipoplasia pulmonar derecha se ha mantenido seguimiento del paciente transcurriendo su evolución sin incidencias.

**DISCUSIÓN.** -La hipoplasia pulmonar si no se asocia a otras malformaciones puede ser bien tolerada y diagnosticada en una exploración rutinaria o ante un cuadro de infecciones respiratorias de repetición.- El pulmón opuesto actúa como compensador, apareciendo distendido en las radiografías y desviando y elongando el mediastino hacia la zona contralateral.

### SÍNDROME PFAPA (FIEBRE PERIÓDICA, ESTOMATITIS AFTOSA, FARINGITIS, ADENITIS)

de Felipe Jiménez-Casquet M, Benavides Román C, Fuentes Gutiérrez C, Cárdenas Guerrero P, García Huete S, Rodrigo Moreno M, Ortega Martos L.

*Servicio de Pediatría. HMI Virgen de las Nieves. Granada.*

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de fiebre periódica o síndrome PFAPA, fue descrito por 1ª vez en 1987 por Marshall, con la observación de 12 niños < 5 años con brotes de fiebre periódica (> 40°), aftas orales, faringitis y adenopatías cervicales. Presentamos un caso clínico de esta enfermedad, con buena respuesta al tratamiento con Cimetidina.

### CASO CLÍNICO

Niño de 18 m que presenta desde los 6 m de vida, procesos febriles recurrentes cada 20 días, de 4-5 días de duración, que ceden espontáneamente sin tratamiento. Durante los episodios, se constata en la exploración: fiebre de 40-41°, hiperemia faríngea, aftas en dorso de la lengua, y un conglomerado adenopático submaxilar derecho, el 1º día del episodio suele aparecer un exantema maculoso generalizado fugaz y un edema y eritema palpebral que desaparece en 24 horas. Estos hallazgos regresan a la normalidad en 4-5 días espontáneamente. Periodo intercrítico asintomático. Antecedentes Personales: RN 40 SG, 4500g (P95), 55 cm (P95). Reacción febril tras la vacunación de los 6m. Se mantiene en el P95 de peso y talla hasta la actualidad. Antecedentes familiares sin interés. Entre las pruebas complementarias destaca una leucocitosis (35-40.000) con neutrofilia y aumento importante de los reactantes de fase aguda (PCR 10-40; VSG 40-70/ 75-115) durante los episodios febriles. BQ sérica, pruebas reumáticas y coagulación normal. Hemograma y BQ intercríticos normales. Cultivos bacterianos, virales y serologías (-). Rx tórax, ECO abdominal y cervical, fondo de ojo, inmunidad celular y humoral, complemento y proteinograma normal. Con la sospecha de PFAPA, se inicia tratamiento con corticoides orales durante los brotes, cediendo el cuadro bruscamente al 2º día, y tratamiento de mantenimiento con cimetidina oral (20 mg/Kg/día) durante un mes, siendo ésta bien tolerada y no volviendo a aparecer ningún brote durante el periodo de seguimiento hasta la actualidad.

### DISCUSIÓN

Creemos importante la presentación de este caso clínico, por no ser una entidad bien conocida entre los profesionales sanitarios. Su etiopatogenia y prevalencia aun no están determinadas, el diagnóstico se basa en la historia clínica, tras descartar otras entidades (fiebre mediterránea familiar, neutropenia cíclica, S. hiperIgD) no se han descrito secuelas asociadas y el desarrollo de los niños no se ve afectado, pero es importante su conocimiento para establecer un diagnóstico y tratamiento precoz, ya que suele provocar una gran ansiedad familiar, y una serie de hospitalizaciones, pruebas diagnósticas, y tratamientos inadecuados en la mayoría de los casos.

### NEUMONIA, DERRAME PLEURAL Y AFECTACIÓN ESPLÉNICA DE ORIGEN TUBERCULOSO

Llamas Guisado MA, Leyva Carmona M, Aguirre Rodríguez J, Batlles Garrido J, Rubí Ruiz T, González Jiménez Y, Bonillo Perales A, Díaz Torres M, Cuenca Burgos M  
*Hospital Torrecardenas. Almería*

**INTRODUCCIÓN:**

La tuberculosis pulmonar en la infancia sigue teniendo actualmente alta relevancia en nuestro país. Las localizaciones extrapulmonares de origen tuberculoso como meningitis o artritis suelen ser menos frecuentes y otras localizaciones, como la afectación esplénica, son excepcionales.

**DESARROLLO**

Niña de 3 años que consulta por fiebre diaria elevada de 1 semana de evolución junto con anorexia y decaimiento. En la exploración destaca hipoventilación marcada de todo el hemotórax derecho y esplenomegalia de 1 cm. En los análisis iniciales destaca leucocitosis de 10530 con neutrofilia y PCR de 36,17 mg/dl. La Rx de tórax pone de manifiesto derrame pleural derecho que ocupa los 2/3 inferiores. En la ecografía esplénica aparecen múltiples calcificaciones y varias lesiones focales hipoecogénicas solidas. El TAC con contraste confirma el gran derrame pleural e informa de pequeño nódulo pleural posterior con infiltrado en LSD paracardiaco y esplenomegalia de 92mm con 4 lesiones hipocaptantes con captación tardía y aparente realce en anillo.

Se realiza drenaje pleural extrayéndose 80 ml de liquido amarillento con 12mg/dl de glucosa, 5,1 g/dl de proteínas, LDH de 2287 UI , pH de 7,18 y ADA de 110 U/dl. Se realiza Mantoux apreciándose 10mm de induración por lo que se inicia tratamiento con INH, pirazinamida y rifampicina. En la ecografía de control al mes existe mínimo derrame pleural, calcificaciones esplénicas múltiples y 4 lesiones hipoecogénicas de menos de 20 mm.

**CONCLUSIONES**

1. La afectación simultanea de pulmón y bazo en el contexto de una enfermedad tuberculosa constituye un caso excepcional, especialmente en la infancia.
2. Ante una lesión esplénica acompañada de derrame pleural no debemos olvidar la realización de la prueba de Mantoux para descartar el origen tuberculoso.
3. La ecografía torácica es muy útil inicialmente para determinar el tamaño del derrame, su localización y la existencia o no de tabiques de fibrina y en días posteriores para valorar la evolución. En caso de existir hepatomegalia o esplenomegalia es igualmente útil para valorar la afectación de estos órganos por *Mycobacterium tuberculosis*.

### ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 217 NEUMONIAS CONSECUTIVAS INGRESADAS EN NUESTRO CENTRO EN LOS ÚLTIMOS TRES AÑOS

Aguirre Rodríguez FJ, Bonillo Perales A, Gómez Llorente JL, Jiménez Liria MR, Leyva Carmona M, Llamas Guisado, MA, Cortés Mora P, Sánchez Pérez R.

Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería

**OBJETIVO.** Describir las características clínicas y analíticas de pacientes hospitalizados en nuestro servicio afectos de neumonía.

**MATERIAL Y MÉTODOS.** Estudio de cohortes retrospectivo (revisión de historias clínicas) de los 217 casos de neumonía hospitalizadas en nuestro Servicio en los últimos 3 años. Entre las variables estudiadas analizamos: edad, sexo, procedencia, antecedentes de patología crónica o aguda, pródromos del episodio actual, signo o síntoma predominante, datos analíticos, localización del proceso en la auscultación y su correlación con el estudio de imagen, etiología, tratamiento antibiótico, duración de síntomas como fiebre, tos, distrés, estancia hospitalaria...

**RESULTADOS.** Entre los datos de la anamnesis se obtuvo: un predominio en varones del 61,8%, con una media de edad de 3,8± 3 años, el 25% de los ingresos corresponden a pacientes de otras áreas hospitalarias. El 33% de los ingresos presentaban antecedentes de patología pulmonar siendo el asma la patología mas frecuente. En cuanto a la clínica y exploración: la sintomatología estaba presente de media 6 días antes del ingreso, la causa principal de ingreso fue la necesidad de tratamiento IV y la persistencia de fiebre, siendo además ésta la principal causa de consulta 64,5%. El 42% presentaron temperatura < de 38,5°C. El 40% presentaban distrés. La auscultación predominante es la de subcrepitanes de predominio en hemitórax derecho, existiendo un 24,4% de pacientes sin auscultación patológica. En cuanto a pruebas complementarias la imagen radiológica más frecuente fue la lobar-segmentaria, en lóbulo superior e inferior derecho (44%), existiendo derrame en el 5%. En la analítica aparece leucocitosis en el 70% y aumento PCR en el 55,3%. Serología positiva a Mycoplasma 12%. Hemocultivo positivo en el 9%. Con respecto a la evolución intrahospitalaria: El antibiótico de elección fue la cefuroxima *iv*. El síntoma que mas tardó en desaparecer fue la tos con una media de 5 ± 4 días. Precisarón estancia en UCIP el 7,4% La estancia media fue de 8 ± 5 días. La imagen radiológica permanecía similar a la del ingreso tres semanas después en el 28,4% de los casos.

**CONCLUSIONES.**

1. En la exploración no existe auscultación patológica en el 24,4%.
2. La PCR es normal en el 64%.
3. El Hemocultivo fue negativo en más del 90% de los casos. La infección por Mycoplasma quedó demostrada en el 12%.

A las tres semanas del proceso el 38% presentaban imágenes patológicas en la radiografía.

### INFECCIÓN NEUMOCÓCICA INVASIVA: NEUMONÍA BACTERIÉMICA

Terol Barrero P, Haro Gómez M, Vega Castaño MC, Romero Cachaza J, Alejo García-Mauricio A, González-Hachero J. Sección de Enfermedades Infecciosas.

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

**INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS.** Las neumonías son una de las causas más frecuentes de derrame pleural en lactantes, de ellas el 0,6-2% se complican con empiema. Actualmente

*Streptococcus pneumoniae* es el germen causal más frecuente. El objetivo de este trabajo es la presentación de un caso de neumonía neumocócica con bacteriemia y derrame para revisar sus características clínicas y evolutivas.

**MATERIAL Y MÉTODO.** presentamos el caso de un niño de 16 meses remitido a nuestro hospital por mala evolución de neumonía con derrame pleural asociado, tras 3 días de tratamiento ambulatorio con cefonicida intramuscular. Exploración física: aspecto de enfermedad respiratoria moderada con polipnea, quejido, tiraje supraesternal, abolición del murmullo vesicular en base izquierda con crepitantes diseminados. En la radiografía de tórax se observa imagen de neumonía basal izquierda con derrame pleural, instaurándose tratamiento con cefotaxima y vancomicina intravenosos, por la posibilidad de neumococo resistente, y drenaje pleural; a las 24h se confirma la existencia de neumococo, tanto en sangre como en líquido pleural, sensible a cefotaxima, por lo que se suspendió la administración de vancomicina; a las 48 h la mejoría clínica es evidente, pero no la radiológica, por lo que se decide realizar ecografía torácica que muestra la existencia de tabicaciones por lo que se asocia urocinasa intrapleural presentando el paciente, a partir de entonces, mejoría clínica, radiológica y ecográfica hasta su curación, tras 14 días de tratamiento antibiótico y 4 de urocinasa.

**DISCUSIÓN.** La incidencia de neumonía neumocócica con hemocultivo positivo en España es de 14-26/100.000 niños menores de 2 años, que disminuye en los niños de 2-3 años; por tanto es recomendable la vacunación sistemática de estos niños para disminuir esta incidencia, al igual que ha ocurrido con *H. influenzae*. En la actualidad, la prevalencia de cepas de neumococo resistentes a cefalosporinas de 3ª generación en España está entre 17-20%. Ante la persistencia de fiebre a las 48 horas de iniciado tratamiento antibiótico por neumonía pensar en una posible complicación. Si se objetiva derrame pleural el tratamiento debe ser hospitalario con antibióticos intravenosos. Si fue necesaria la colocación de drenaje, reevaluar evolución a las 24-48 h y si esta no es favorable se debe realizar ecografía torácica para descartar complicaciones.

#### HEMOFILIA A NEONATAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Jiménez Hinojosa JM, Alonso Morales V, Chica Fuentes Y, Escudero de la Canal L, García del Río M, Lucena Travé J, Rivas Moreno J

Hospital Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga

#### INTRODUCCIÓN

La hemofilia A es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X, consistente en una ausencia o déficit (cuantitativo o funcional) del factor VIII de la coagulación (F VIII) que provoca la aparición de sintomatología hemorrágica. El 80% de los casos tiene antecedentes familiares de sangrados de múltiple localización, y sólo un 5-35% (según el nivel de gravedad) se presenta en el período neonatal.

#### CASO CLÍNICO

Recién nacido varón, a término (40 semanas de gestación), peso adecuado para su edad gestacional (3410 g), sin antece-

dentales familiares u obstétricos de interés. Nacimiento por cesárea y vacuoextracción por no progresión del parto. Presentación cefálica. puntuación de Apgar 9/10.

**Exploración al nacimiento:** Buen estado general. Buena coloración cutáneo-mucosa. Cefalohematoma parietal derecho de 4x3 cm. Resto de exploración normal.

**Evolución:** A los 5 días de vida comienza con clínica de shock hipovolémico, por lo que ingresa en cuidados intensivos neonatales. En este momento presentaba unas cifras de hemoglobina de 3,4 g/dl y un hematocrito de 13%. En el estudio de coagulación se evidenció una actividad de protrombina (AT) de 10%, un tiempo de protrombina de 64,9 seg. y un tiempo parcial de tromboplastina activada (TPTA) no determinado por no coagulación de la muestra del plasma extraído. Durante su estancia en la unidad presentó hematuria macroscópica, equimosis y sangrados abundantes por los sitios de punción, no evidenciándose signos de hemorragia a ningún otro nivel. Ante la sospecha de déficit de F VIII se inicia tratamiento con F VIII recombinante y se midieron sus niveles en el plasma del paciente, demostrando una actividad del F VIII menor de 1%, confirmándose el diagnóstico de hemofilia A grave.

#### COMENTARIOS.

Llama la atención la ausencia del antecedente familiar de trastornos hemorrágicos, lo que sucede en un 20% de las ocasiones, y que son explicables por la existencia de mutaciones de novo. Por otro lado, el interés de este paciente también radica en su forma de presentación, iniciándose en los primeros días de vida con anemia y shock hipovolémico secundario a cefalohematoma, y consumo de los factores de la coagulación, como así lo demuestran un TPTA alargado y una AT anormalmente baja. De ello se deduce la importancia de considerar el diagnóstico de coagulopatía hereditaria (entre otros) ante síntomas hemorrágicos en el recién nacido, aún sin historia familiar acompañante.

#### PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA CRÓNICA: REVISIÓN DE 12 CASOS PEDIÁTRICOS

Leyva M, Vázquez MA, Lendinez F, Jiménez R, Gómez JL, Aguirre J, Llamas MA, Cortés P, López J

Servicio de Pediatría. H. Torrecárdenas. Almería

En la infancia entre el 10-20% de las Púrpuras Trombocitopénicas Idiopáticas (PTI) evolucionan a formas crónicas. La complejidad fisiopatológica puede explicar la falta de respuesta a los tratamientos convencionales y de segunda línea.

**OBJETIVO.** Valorar la evolución de los casos de PTI crónica diagnosticados en nuestro servicio en los últimos 16 años, e investigar si existen factores al diagnóstico que puedan predecir la evolución a la cronicidad.

**MATERIAL Y MÉTODOS.** Se revisan las historias de 12 pacientes (5 varones y 7 mujeres) diagnosticados de PTI crónica entre Ene-86 y Dic-01. Se describen las características clí-

nico-analíticas, tratamiento y evolución seguida por los pacientes. Se incluyen datos de los 76 pacientes que en el mismo periodo de estudio presentaron PTI aguda y se establecen comparaciones en relación a la edad de presentación, intervalo previo de clínica hemorrágica y número de plaquetas al diagnóstico. Para el método estadístico se utilizó la "t" de Student.

**RESULTADOS.** La relación mujer:varón fue de 1,4. La edad media al diagnóstico correspondió a  $3,87 \pm 1,9$  años. Todos los pacientes presentaron clínica hemorrágica al diagnóstico: Cutánea (100%), mucosa (83%), epistaxis (8,3%), digestiva (8,3%). El intervalo previo de síntomas correspondió a  $21,4 \pm 30,7$  días. En el 25% de los casos fue superior a 14 días. El número de plaquetas al diagnóstico fue de  $25.250 \pm 19.725$ . Solo 4 pacientes (33%) presentaron cifras  $< 10.000$ . Se realizó estudio de médula ósea en todos los casos, mostrando del 100% megacariocitos normales o aumentados. Como primera opción terapéutica se utilizó prednisona en 10 casos (83,3%) obteniendo en 4 casos respuestas pobres y en 6 aumento transitorio de plaquetas. En 2 pacientes se utilizó GGIV con respuesta transitoria. Para el control de la enfermedad se utilizó solo prednisona, GGIV y GG-anti-D, con una media de  $7,9 \pm 9,3$  (2-35) ciclos terapéuticos. Un paciente fue esplenectomizado obteniendo solo remisión parcial. Solo obtuvimos diferencia estadísticamente significativa al comparar el intervalo de síntomas previo al diagnóstico de los pacientes con PTI aguda y crónica (Chi cuadrado: 19.88,  $p < 0,001$ ). El periodo de seguimiento fue de  $53,5 \pm 44$  meses. Se obtuvo remisión en el 50% de los casos a los  $6,7 \pm 4$  años.

**CONCLUSIONES.** Los 12 casos han supuesto el 12,6% de las PTI diagnosticadas en el periodo de estudio. La evolución fue benigna en todos los casos. Solo el intervalo previo de síntomas hemorrágicos pudo predecir la cronicidad. La esplenectomía realizada en un paciente no consiguió la remisión. Si no se presentan síntomas debe recomendarse la conducta expectante dado el alto índice de remisión espontánea.

## NEUTROPENIA CRÓNICA BENIGNA DE LA INFANCIA: REVISIÓN DE 12 AÑOS

**Jiménez R, Vázquez MA, Lendinez F, Gómez JL, Aguirre J, Sánchez R, Leyva M, Llamas MA, López J**

*Servicio de Pediatría. H. Torrecárdenas. Almería*

La neutropenia crónica benigna (NCB) también denominada idiopática crónica familiar es la forma más común de neutropenia crónica en la infancia y comprende un grupo heterogéneo de pacientes con neutropenia prolongada no cíclica, sin causa precisa o enfermedad subyacente. Aunque el trastorno no es hereditario se han descrito casos familiares. En la actualidad existen datos clínicos y de laboratorio que sugieren un origen autoinmune, aunque no siempre se encuentran anticuerpos antineutrófilos.

**OBJETIVO.** Valorar la evolución seguida por los pacientes diagnosticados de neutropenia crónica benigna en nuestro Servicio en un periodo de 12 años.

**MATERIAL Y MÉTODOS.** Se han incluido 8 pacientes (4 varones y 4 mujeres) con criterios diagnósticos de NCB. Se

han estudiado las características clínico-analíticas y evolución de los casos revisados.

**RESULTADOS.** La edad media de presentación fue de  $2,57 \pm 3,8$  (0-9 años). De ellos el 75% se diagnosticaron antes del año. Dos pacientes eran hermanos. Como clínica de presentación predominó la patología no grave en la esfera ORL. La cifra media de neutrófilos al diagnóstico fue de  $511 \pm 212$  (100-730). La serie roja y plaquetar fueron en todos los casos normales. Los anticuerpos antineutrófilos fueron positivos en 2 casos. La médula ósea en 6 casos mostró hiperplasia de la serie mieloide con paro madurativo (metamielocito/cayado). La susceptibilidad a la infección fue variable. Predominó la clínica infecciosa leve con participación ORL, cutánea y digestiva. Una paciente presentó un cuadro neumónico que se abscesificó, con evolución finalmente favorable. La cifra de neutrófilos se ha mantenido en rango moderado, con aislados contajes de neutrófilos inferiores a 500. Utilizamos G-CSF en 4 pacientes, en 3 de ellos de forma transitoria, con respuesta variable. Tras una media de seguimiento de 7 años solo 2 pacientes están en remisión.

**CONCLUSIONES.** La neutropenia crónica benigna de la infancia plantea problemas de diagnóstico diferencial con otras entidades más graves que cursan con neutropenia. El curso clínico ha sido en general benigno, no precisando conductas terapéuticas agresivas. La mayoría de los casos se resuelven espontáneamente o tienden a presentar formas leves de neutropenia.

## LACTANTE CON REACCIÓN LEUCEMOIDE EOSINÓFILA

**Sevilla Pérez B, Garach Gómez A, Ramos Ramos V, García Vena E, Recio Arhendt E, Cobos Peralta M, Hernández Gómez V**

*Servicio de Lactantes de Pediatría de Hospital Clínico Universitario San Cecilio*

En una reacción leucemoide eosinófila destaca un estado de hipereosinofilia transitoria en sangre periférica, como respuesta a un incremento en médula ósea de colonias formadoras de eosinófilos y aumento en sangre de una actividad estimulante de eosinófilos, sin presencia de formas inmaduras.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 11 meses de vida que ingresa en Servicio de Pediatría de Lactantes, por presentar cuadro clínico febril de 11 días de evolución que no cede con antibioterapia. Con exploración física compatible con la normalidad.

## EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: serie roja, Hb/Hto y plaquetas normales, serie blanca; leucocitosis ( $73.000/\text{mm}^3$ ), con predominio eosinófilo ( $53.801/\text{mm}^3$ ), aumentando la eosinofilia durante su estancia hasta  $76.131/\text{mm}^3$ . VSG: elevada. Bioquímica: normal. Cultivos centrales y estudio de parásitos en heces: negativos. Baciloscopia, serología TORCH y subpoblaciones linfocitarias: normales. Proteinograma: discreta elevación de  $\alpha 2$  y  $\alpha 1$

globulinas. Estudio de médula ósea: eosinofilia acusada, sin hiatos madurativos, ni alteraciones morfológicas. Ecografía abdominal y TC craneal: sin alteraciones significativas.

### EVOLUCIÓN

Tras iniciar tratamiento con prednisona vía oral a 1 mg/kg/día, durante una semana, las cifras eosinófilas descendieron hasta 681,2/mm<sup>3</sup>.

### CONCLUSIÓN

El tratamiento con prednisona podría acelerar el descenso de las cifras de eosinófilos y favorecer la mejoría clínica.

## PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA (PTI): REVISIÓN DE 97 CASOS PEDIÁTRICOS

Leyva M, Vázquez MA, Lendinez F, Calvo MD, Gómez JL, Jiménez R, Aguirre J, Llamas MA, López J  
Servicio de Pediatría. H. Torrecárdenas. Almería

La PTI en la infancia suele ser una enfermedad benigna y autolimitada en el 80% de los casos. En la actualidad siguen existiendo puntos de controversia en lo referente a su manejo diagnóstico y terapéutico. Nuestro **OBJETIVO** fue valorar la evolución de los casos de PTI diagnosticados en nuestro Servicio en los últimos 16 años.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se revisan las historias de 97 pacientes (44 varones y 53 mujeres, entre 3 meses y 14 años de edad), diagnosticados de PTI entre enero de 1986 y diciembre de 2001. Se describen las características clínico-analíticas, tratamiento y evolución. Entre 1986-1995 (58 casos) los criterios de tratamiento fueron: < 10.000 plaquetas, GGIV (0,4 gr/kg/día x 5 días); 10 - 30.000, esteroides (2 mg/kg/día 3 semanas); > 30.000 no tratar. Desde 1996 (40 casos), los pacientes fueron incluidos dentro del protocolo nacional de la SEHP.

**RESULTADOS.** La edad media de presentación correspondió a 3,7 años (62% entre 1-3 años). Hubo antecedente infeccioso en 60 casos. El 96% presentó clínica hemorrágica: cutánea 100%; mucosa 56%; epistaxis 10%; digestiva 4,5% y hematuria 3,4%. El número de plaquetas al diagnóstico fue < 20.000 en 74 casos (78%). Se realizó estudio de médula ósea en 84 casos, mostrando del 94% megacariocitos normales o aumentados. El 9,4% de los casos no recibieron tratamiento; el 40,6% (39 pacientes) recibieron esteroides; el 41,7% (40 casos) recibieron GGIV y en 7 casos (8,3%) GGIV+ esteroides. El tiempo precisado para alcanzar las 150.000 plaquetas según el tratamiento utilizado fue de

16,9±18,9 días, 16,7±24,5 días, 11±14 días y 15±15 días respectivamente. Al comparar los dos tipos de Protocolos terapéuticos utilizados no encontramos diferencias significativas en relación a la evolución final de los pacientes (Chi cuadrado: 3,56; NS). El periodo de seguimiento fue de 30±27,8 meses y la distribución final de los casos fue: 76 casos (80%) correspondieron a formas agudas, el 12,6% (12 casos) a formas crónicas y el 7,4% (5 casos) fueron recidivantes.

**CONCLUSIONES:** La incidencia/año no varió en el periodo estudiado. El curso clínico fue benigno pese al elevado número de casos con trombopenia severa. El tipo de protocolo terapéutico utilizado no pareció influir en la evolución final de los pacientes. La dosis de GGIV de 0,8 g es por tanto, igual de eficaz y segura que la de 2 g/Kg, más costosa y con más secundarismo. Consideramos que el manejo de la PTI es un arte médico en el que debe ponderarse el asumir el riesgo de sangrado cuando optamos por la actitud expectante, o la utilización de tratamientos seguros y eficaces que consigan un ascenso plaquetar rápido y con los menores efectos adversos

## TRATAMIENTO CON GH EN UN MOSAICISMO 45X/46XY

López Medina JA, López-Jurado R, Vicente A, Espigares R, Barrionuevo JL, González C, Pacheco J, Ortega L  
Unidad de Endocrinología Infantil. HU Virgen de las Nieves. Granada

**CASO CLÍNICO.** Varón sin antecedentes personales ni familiares de interés remitido a la edad de 13,1 años por baja talla, talla diana 170,8 cm (P28-0,6 DS). A la exploración inicial presentaba talla de 133,6 cm (<P1;<2,9DS), peso 38,1 Kg (P<3), cara con hendiduras palpebrales antimongoloides, implantación baja del cuero cabelludo y abundantes nevos en espalda y cara. Genitales masculinos con testes en escroto, el mayor de 3 cc de volumen, estadio G2, P2 de Prader. En las tablas I y II se exponen los resultados analíticos y la evolución clínica, respectivamente, que llevaron a presentar el caso ante el comité de hormona de crecimiento.

El estudio citogenético informaba de 2 líneas celulares, una de 45X,-Y en 43 metafases y otra de 46, XY, i(Y) (q11) en otras 5 metafases, se trataba de la pérdida del cromosoma Y en la línea mayoritaria, y de la presencia de un isocromosoma de brazos largos del Y en menor proporción.

**CONCLUSIONES:** El tratamiento con GH en la disgenesia gonadal 45,X/46, XY debe individualizarse, pues en nuestro

**Tabla I.** Evolución analítica (Zona gris: sin tratamiento con GH. E.C: Edad cronológica; IGF-1.: somatomedina C; IGF-BP3: proteína transportadora tipo 3 de IGF-1; FSH: hormona foliculo estimulante; LH: hormona luteo estimulante; TST: testosterona; E2: estradiol; EP: estadio puberal.)

E. C.(años)	IGF-1 ng/ml	IGF-BP3 µg/ml	FSH µu/ml	LH µu/ml	TST ng/ml	EP	GH estímulo
13	257	5	0,2	0,2	1,50	G2P2	
13,9	262	4	0,3	0,2	2,89	G2-P2	>18
15	310	4	3,3	2,86	3,56	G3P3	
16	500	5,5	3,4	2,8	3,7	G3-P3	

**Tabla II.** Evolución clínica (E.C: Edad cronológica; E.O.: edad ósea-TW2; DS: Desviación estándar; VC: velocidad de crecimiento; TW2: pronóstico de talla final.)

E C (años)	EO (años)	TALLA cm	DS TALLA	VC (cm/año)	DS VC	TW2(cm)
13	11,6	133,6	-2,9			161,3
13,9	12,6	136,9	-3,6	3,7	-4,4	160,9
15	13,6	143,1	-3,5	6,1	-1,8	161,8
16	14	150,0	-3,4	6,6	+2,6	163,1
17,1	15	152,6	-3,4	2,6	+2,2	161,5

caso aunque mejoró inicialmente el pronóstico de talla final, posteriormente no se observó una mejoría clínica evidente.

### MONOSOMIA 15q PARCIAL DERIVADA DE TRASLOCACIÓN RECÍPROCA (4;15) PATERNA.

González Hervas C, Pacheco Sánchez-Lafuente FJ, Vicente Pintor A, López Medina JA, Barrionuevo Porras JL, Ortega Martos L.

HMI Virgen De Las Nieves. Granada

**INTRODUCCIÓN:** La monosomía 15q parcial es una alteración muy poco frecuente producida en la mayoría de los casos por una traslocación familiar recíproca. Hasta la fecha se han descrito únicamente 30 casos. En los pacientes más jóvenes, los hallazgos más característicos incluyen retraso del crecimiento intrauterino (100%), retraso mental variable (95%), microcefalia (85%), hipertelorismo (45%), cara triangular que recuerda a la del Síndrome de Silver-Russel (40%) y anomalías de las extremidades como retraso en la edad ósea, braquimesofalanges, clinodactilia de los 5 dedos e hipoplasia del pulgar. Aproximadamente el 30% de los pacientes presentan cardiopatía congénita. En la edad adulta, el severo retraso mental y la baja talla son evidentes. La frente es prominente (35%), la cara triangular (40%) y el puente nasal es ancho. En los varones existe hipogonadismo.

**CASO CLÍNICO:** Paciente de 5 meses remitido a la consulta de Endocrino y Dismorfología para valoración y seguimiento. AF: Padre y madre de 34 años y hermano de 5, sanos y fenotípicamente normales. AP: Embarazo controlado. Parto cefálico, líquido meconial. Apgar 6-9, reanimación tipo IV. Retraso del crecimiento intrauterino (39 SG y 2020 g, talla 40 cm y PC 30 cm). En la exploración clínica del recién nacido se evidencian rasgos dismórficos consistentes en pabellones auriculares de implantación baja, ojos y hendiduras pequeñas, paladar ojival, micrognatia. Rigidez articular en manos, dedos en flexión, pies en mecedora. Comenzando rehabilitación desde los primeros días.

**Exámenes complementarios:** Ecografía abdominal, transfontaneal y cardiaca normales. Fondo de ojo normal. RMN: Pérdida parcial de cuerpo calloso, en el que sólo existe el codo anterior de forma incompleta, moderada dilatación de los ventrículos laterales. Cariotipo del paciente: 46XY,-15,+der(4p;15q). Cariotipo paterno: 46XY,t(4;15)(p11,q11). Cariotipo materno normal. Evolución: A los 5 meses de vida, en la exploración física destacan determinados rasgos que recuerdan al S. Silver-Russel, trigonodolicocefalia, cresta metópica. Cabello escaso y fino, fontanela cerrada con occipital prominente. Raíz nasal

ancha con punta bulbosa. Paladar estrecho. Pestañas largas y rectas. Escleras azuladas. Cuello corto. Carinatum izquierdo, Xifoideas prominente. Pene curvo pequeño, testes pequeños. Ligera contractura de codos y manos, con camptodactilia IFP 2-3-4. Ligera limitación de la abducción de cadera, punta de los pies estrecha con dedos montados. Ligera hipertonia. Exploración a los 4 años y 6 meses (*fascies* que recuerda al S. Treacher Collins): Evidente retraso en el crecimiento. Hendiduras parpebrales cortas y hacia abajo, epicantus, con pestañas rectas. Labio superior fino con paladar estrecho llamativo. Micrognatia. Cuello corto, xifoideas prominente. Ligera contractura de la articulación del codo y cúbito valgo, contracturas reductibles de IFP. Ligera limitación abducción de cadera. Escoliosis dorsal con giba dorsal derecha. Presenta un retraso mental severo con importantes problemas de conducta, autoagresiones y rechazo del contacto.

**DISCUSIÓN:** Esta cromosomopatía consistente en la monosomía 15q y trisomía 4p, se ha debido a la presencia en el padre de una traslocación compensada de los brazos largos de los cromosomas 4 y 15, habiendo heredado nuestro paciente solamente uno de los cromosomas afectados por la traslocación (el que incluye el brazo largo del cromosoma 15 y el corto del 4) dando lugar a un fenotipo más coincidente con el descrito para la monosomía del 15. Es fundamental la realización del cariotipo a todos los miembros de la familia para poder dar un consejo genético, ya que la posibilidad de que futuros hijos hereden esta traslocación de forma descompensada es de un 15-20%, pudiéndose entonces recomendar la realización del correspondiente diagnóstico prenatal en los siguientes embarazos.

### MOSAICO TURNER/TRIPLE X: 47, XO (70%) / XXX (30%): UNA FORMA POCO FRECUENTE DE MOSAICISMO.

Vicente Pintor A, Barrionuevo Porras JL, Callejón Fernández E, López Medina JA, Pacheco Sánchez-La Fuente FJ, González Jhervás C.

HMI Virgen de las Nieves

**INTRODUCCIÓN.** El mosaicismo en el síndrome de Turner es un hallazgo frecuente, sin embargo, la asociación de éste con un triple X se presenta en aproximadamente un 3-4%, en estos casos, con un pronóstico similar, pero con algunas peculiaridades.

**CASO CLÍNICO.** Paciente remitida con 8,5 años para valoración por baja talla, que desde siempre presenta crecimiento lento. Dismetría en miembros inferiores, escoliosis, desarrollo psicomotor normal.

A la exploración tórax ancho, mamilas separadas, asimetría corporal con aumento del hemitórax derecho, dedos cortos, pliegues digitales distales, uñas más convexas, largas y profundas, pulpejos prominentes, nevus múltiples en tronco, hipoplasia de labios menores y clítoris. Peso 23,7 kg (-1 DE), Talla 119,2 cm (-1,5 DE), PC 51,5 cm (-1 DE). Edad ósea de 7 años

*Pruebas complementarias:* 17 B-Estradiol <12 pg/ml, FSH 4 ng/ml, LH, Testosterona, DHEA-S, 17 OH progesterona, Cortisol, ACTH y Somatomedina C normales. HGH tras estimulación con clonidina: basal(en ng/ml) <0,3, tiempo 1: <0,3, tiempo 2: 3,76, tiempo 3: 7,10, tiempo 4 4,74.

TSH normal, anticuerpos antitiroideos microsomaes negativos, ac anti gliadina y antiendomiso negativos.

En ecografía abdominal se observa útero de morfología infantil, sin línea endometrial, no se detectan en la actualidad los ovarios.

En las radiografías realizadas se visualiza un aumento de la trabeculación ósea, con un bajo grado de calcificación que pone de manifiesto una osteoporosis.

Se inicia tratamiento con Hormona de Crecimiento, consiguiendo un crecimiento de 6,98 cm el primer año.

**CONCLUSIONES:** En un mosaicismo XO/Triple X, encontramos un mismo número de complicaciones cardiovasculares, otológicas, renales, tiroideas e hipocrecimiento, por lo que necesita realizar un mismo seguimiento que en otros casos, como diferencias con las formas de no mosaico o de mosaico 46 XX, cabe destacar una mayor frecuencia de menarquia espontánea y de fertilidad, aunque hay que advertir que en caso de embarazo, el riesgo de alteraciones cromosómicas es elevado.

## SÍNDROME DE EDWARDS DE SUPERVIVENCIA MAYOR A LA MEDIA

Padilla Hernández L, Quesada Alguacil A, Urrutia Maldonado E, Rodrigo Moreno M, de Felipe Jiménez Casquet M, García Huete S, Ortega Martos L  
*Servicio de Pediatría. HMI Virgen de las Nieves. Granada*

### INTRODUCCIÓN

Cuadro clínico descrito por Edwards en 1960 relacionado con la región 18q12-2. La sintomatología suele ser bastante característica: escaso peso al nacer, hipertonia y diversas malformaciones entre las que destacan occipucio prominente, micrognatia, dedos de la mano montados, pie equinovaro, calcáneo prominente y cardiopatía. La frecuencia se estima en 1/8.000 rn vivos, de los cuales el 75% muere a los 3 meses. Presentamos un caso clínico de este síndrome con 16 meses de edad.

### CASO CLÍNICO

Niña de 16 meses con diagnóstico de Sd. Edwards estudiada en nuestro servicio por presentar neumonías de repetición.

*Antecedentes familiares:* padres no cosanguíneos viven sanos. Hermano de 5 años de edad vive sano.

*Antecedentes personales:* embarazo controlado, serologías maternas (-), SGB (-), cesárea electiva por cesárea previa. R.N. de 38 SG, peso 2.300g (<p2), talla 45cm (<p2). Asocia retraso pondero-estatural, dolicocefalia, orejas displásicas de implantación baja, occipucio prominente, pies en mecedora, implantación distal y flexión del pulgar, uñas hipoplásicas, pulgar corto y en retroflexión, boca pequeña, retraso psicomotor intenso, CIV amplia e hipertensión pulmonar. Calendario vacunal completo.

*Exploración:* Durante los episodios se constata en la exploración: fiebre de 39°C, mediana sensación de enfermedad, palidez mucocutánea y buena perfusión periférica. Hiperemia faríngea y abundante mucosidad nasal. Tiraje subcostal y taquipnea, con crepitantes en campos medios y bases a la auscultación, con taquicardia y ritmo de galope. Pulsos centrales y periféricos palpables, buen relleno capilar.

*Pruebas complementarias:* Hemograma: leucocitos 11.500 (35% PMN, 54% linfocitos), serie roja y plaquetas normales. Bioquímica sanguínea normal, PCR 6,6. Hemocultivos (-), serologías de Micoplasma, Chlamydia y Fiebre Q (-)

*Evolución:*

Al ingreso se instaura tratamiento con antitérmicos, fluidoterapia *iv*, amoxicilina-clavulánico *iv* y furosemida *iv*. Al alta regresan los síntomas clínicos y radiológicos y se prescribe seguir hasta control en cardiología infantil.

### DISCUSIÓN

Creemos importante la presentación de este caso clínico por haber alcanzado una edad superior a la esperanza de vida media, por lo que se pueden observar las consecuencias a largo plazo de las anomalías asociadas a este síndrome, entre las que destaca la CIV y la hipertensión pulmonar como principal factor de riesgo de infecciones respiratorias de repetición, planteándonos la necesidad de instaurar medidas preventivas.

## TRASLOCACIÓN CRÍPTICA 1q;13q. DIAGNÓSTICO POR SONDAS TELOMÉRICAS.

Callejón Fernández E, Vicente Pintor A, García Llopis C, Pedrinaci S, Barrionuevo JL, Rodríguez-Rebenga L, Ortega Martos L  
*HMI Virgen de Las Nieves. Granada.*

**INTRODUCCIÓN.** La triada dismorfias craneofaciales, retraso psicomotor y malformaciones renales o cardíacas, son sugestivas de alteraciones cromosómicas. Las regiones subteloméricas son zonas de alta densidad de genes, de gran importancia en el análisis de enfermedades y fenotipos que sugieran una implicación cromosómica.

**CASO CLÍNICO.** Durante la gestación diagnosticada de aumento del perímetro cefálico en el último mes. Con diabetes gestacional. PN 3980. Talla corta y PC grande con frente abombada. A los 8 meses se envía a nuestra consulta por dis-

morfia, escleras azuladas y ligera asimetría facial. Hipotonía desde recién nacido, con 9-10 meses sedestación con apoyo y no bipedestación.

Antecedentes familiares, tío paterno con fenotipo similar hermana de 8 años con retraso psicomotor, crisis convulsivas, microcefalia, alteraciones del lenguaje, linfedema del pie izquierdo, obesidad, diagnosticada de Síndrome de Cohen.

*Exploración.* Plagiocefalia con macrocefalia, abombamiento frontal, frente amplia, asimetría facial con aplanamiento izquierdo. Ojos almendrados, escleras azuladas, raíz nasal deprimida, con punta antevertida, mejillas prominentes, filtro largo, con labio superior fino y depresión puntiforme en comisuras labiales. Pabellones auriculares despegados, cuello corto, tórax en quilla. Genitales normales. Manos con dedos largos, similares al Turner en dorso. Columna bien alineada. Fuerza y tono normales, no bipedestación. Balbucea y conecta bien.

**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.** cariotipo convencional normal. TAC craneal: Plagiocefalia con defecto óseo en región parieto-occipital izquierda. Fondo ojo normal, Eco transfontanelar normal, densitometría ósea normal, cistografía con ectasia piélica izquierda.

Mediante sondas FISH específicas para regiones subteloméricas, que permite la detección de reordenamientos, deleciones y adicciones teloméricas, se detectaron 3 señales para la región 1q y tan sólo 1 para la región 13q, lo que nos indica una trisomía parcial para el 1q y una monosomía parcial del 13.

**CONCLUSIÓN:** En un paciente sugestivo de cromosomopatía, aunque el estudio citogenético convencional sea normal, conviene realizar un estudio con Sondas teloméricas, que normalmente detecta entre un 5-10% de los casos, anomalías estructurales. En este caso el fenotipo era más compatible con trisomía 1q. El estudio de los padres y hermana, se está realizando en este momento

### TRISOMÍA 10P PARCIAL DERIVADA DE TRANSLOCACIÓN RECÍPROCA 10;14 MATERNA

**Pacheco Sánchez-Lafuente J, Vicente Pintor A, González Hervás C, López Medina JA, Barrionuevo Porras JL, Ortega Martos L**

*Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves. Granada*

**INTRODUCCIÓN.** La dup(10p) es una cromosomopatía muy poco frecuente producida en la mayoría de los casos por una translocación familiar recíproca. Está documentado que en un 25% de los casos la muerte ocurre en las primeras semanas de vida y, aunque existe gran variabilidad en la expresión genética, este síndrome está marcado por un severo retraso psicomotor con escasa capacidad de lenguaje junto a unos rasgos característicos entre los que destacan: frente ancha, cejas arqueadas, hipertelorismo, raíz nasal prominente, boca pequeña y triangular y orejas de implantación baja. Las deformidades en dedos de manos y pies son comunes y no es raro encontrarse con quistes renales.

**CASO CLÍNICO.** Varón de 10 años y 9 meses remitido a la U. de endocrinología y dismorfología de nuestro hospital para valoración dismorfológica con posible diagnóstico de Prader Willi. AP: embarazo y parto normal. PRN: 3350 g. P. neonatal normal. Alimentación artificial. Bronquitis frecuentes desde los dos años con alergia al polvo de casa. Desarrollo psicomotor lento con deambulación a los 18 m., lenguaje normal (le cuesta pronunciar la "r") con mal rendimiento escolar, alegre, extrovertido y distraído. Crecimiento lento. Refieren apetito intenso con ganancia ponderal excesiva desde lactante. AF: madre 30 a., peso 54 kg, talla 152 cm. padre 31 a., 85 kg, 180 cm. No consanguinidad, ni retraso mental. E.F: 137 cm (M-1), 48,4 kg (+3 d.e.), P.C: 57.2 cm (+2+3). Línea capilar hacia arriba, con ojos hundidos. Punta nasal ancha. Filtrum largo. Boca pequeña. Cuello corto. Tórax normal con adipomastia. Depósito de grasa en cintura pélvica. Manos cortas con braquiodactilia. Miembro inferior dcho 1 cm más corto. Pies cortos y anchos con braquiodactilia. Pene normal, testículos pequeños. Exámenes complementarios: estudio hormonal normal. Serie ósea: falanges distales cortas. Ecografía abdominal: riñón derecho ligeramente disminuido de tamaño (7 cm). Estudio molecular de Prader Willi negativo. Estudio citogenético: 46, XY, add(14p). Estudio de la madre: 46 XX, t(10;14) (p11; p13). Se puede asegurar por tanto que el material extra del cromosoma 14, se corresponde con el brazo corto del c. 10, teniendo así una trisomía de los brazos cortos de dicho cromosoma.

**COMENTARIO.** En el caso de este paciente se podría destacar la buena evolución que ha presentado, haciendo hincapié en el aspecto psicomotor; ya que, conforme a la literatura consultada, el retraso psicomotor severo sin apenas desarrollo del lenguaje es la norma, mientras que en nuestro caso la integración del niño en su medio, aunque con apoyo, es muy satisfactoria.

### TUMORES RENALES Y SÍNDROMES GENÉTICAMENTE CONDICIONADOS

**Jiménez R, Lendínez E, Vázquez MA, Gómez JL, Leyva M, Llamas MA, Cortés P, Campos A, López J**

*Servicio de Pediatría. H. Torrecárdenas. Almería*

Los avances en biología molecular han demostrado por una parte, la relación existente entre alteraciones genéticas y el desarrollo de determinados tumores renales, y a su vez la presencia de éstos en pacientes portadores de síndromes genéticamente condicionados. Presentamos un caso de síndrome de Denys-Drash (tumor de Wilms + glomerulosclerosis mesangial + alteraciones gonadales) y un caso de carcinoma renal en una paciente con esclerosis tuberosa.

### CASO CLÍNICO 1

Lactante de 10 meses de edad que ingresó para estudio de tumoración intrarrenal derecha de 10 cm de diámetro. Con la sospecha de Tumor de Wilms recibió tratamiento preoperatorio según protocolo SIOP-93. El estudio anatomopatológico fue compatible con nefroblastoma (grado intermedio, estadio I). El estudio de extensión tumoral fue negativo. Tras nefrectomía se detectó hipertensión y alteraciones en sedimento urinario. Se realizó biopsia renal izquierda observando

hallazgos compatibles con esclerosis mesangial difusa y afectación túbulo-intersticial. La biopsia gonadal mostró disgenesia bilateral. El grado de insuficiencia renal fue progresivo precisando trasplante renal en Nov-99. En la actualidad a los 7 años de edad, la paciente está viva sin evidencia de recaída tumoral.

## CASO CLÍNICO 2

Paciente de 10 años portadora de esclerosis tuberosa que ingresó para estudio de tumoración renal izquierda detectada en control ecográfico realizado para diagnóstico de patología apendicular en el curso de episodio abdominal agudo. La TAC abdominal mostró una lesión sólida de 2x3 cm en polo superior de riñón izquierdo. Tras laparotomía se realizó nefrectomía parcial izquierda con exéresis completa de la tumoración, siendo el diagnóstico anatomopatológico compatible con carcinoma renal (estadio 1). Actualmente permanece en remisión completa tras un año de seguimiento.

## COMENTARIOS

Aunque en ninguno de los dos casos expuestos pudo realizarse estudio genético, está claramente descrita la asociación de Síndrome de Denys-Drash y mutaciones del gen WT1 (cromosoma 11) por una parte y de los genes TSC1 (cromosoma 9) y TSC2 (cromosoma 26) en los casos de esclerosis tuberosa y carcinoma renal. Resaltamos la extraordinaria infrecuencia de los dos casos presentados, y en relación a la patología oncológica, la evolución favorable seguida hasta el momento por las pacientes.

## ECTOPIA CORDIS

**Escudero Ruiz de Lacanal L, Olivares Sánchez L, Martínez Arán T, Escobosa Sánchez O, Maese Heredia R, Jiménez Hinojosa JM, Blasco Alonso J, Medina Soto A, García del Río M, Jurado Ortiz A**

*Hospital Materno-Infantil.*

*Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga*

## INTRODUCCIÓN

La ectopia cordis es un raro trastorno congénito debido a una fusión incompleta de la línea media dando lugar a una localización extratorácica del corazón.

La etiología es desconocida. Se puede asociar con anomalías del SNC, faciales, cardíacas (CIV, tetralogía de Fallot ...), esqueléticas, abdominales (onfalocele).

## CASO CLÍNICO

Recién nacido varón a término (40 semanas) de peso adecuado (3.020 g) producto de primera gestación. Parto espontáneo vaginal, de presentación cefálica. Amniorraxis de menos de 24 horas con líquido amniótico de aspecto claro y cantidad normal. Apgar 8/9.

*Exploración.* Buen estado general. Bien hidratado y perfundido. Activo y reactivo. Fontanela normotensa de tamaño normal. Destaca defecto torácico superior de la línea media, a través del cual protuye parcialmente el corazón latiendo,

cubierto por membrana pericárdica transparente. AR: buen murmullo vesicular bilateral. Abdomen blando y depresible sin megalias. Pulsos periféricos palpables.

*Pruebas complementarias.* Hemograma, bioquímica y gasometría normales. Rx de tórax. Agenesia esternal. Corazón centrado en mediastino. No otras anomalías asociadas. Ecocardiografía: Corazón estructuralmente normal. TAC helicoidal: agenesia completa de esternón. Silueta cardíaca de tamaño normal que protuye en pared torácica anterior. Ecografía de cráneo y abdominal normales.

*Evolución.* Se practicó corrección quirúrgica del defecto mediante barras esternales en línea media. En el postoperatorio presenta una evolución favorable sin compromiso hemodinámico.

## COMENTARIOS

El manejo obstétrico debe incluir la búsqueda de anomalías asociadas especialmente intracardiacas.

La mayoría presentan un cariotipo normal, aunque se han descrito casos asociados a cromosopatías (trisomía 18, SÍNDROME de Turner...).

El manejo inicial incluye: estabilización clínica, cobertura inmediata del defecto torácico para evitar pérdida de calor a través del mismo, y profilaxis antibiótica.

Se recomienda en todos los casos una intervención precoz preferiblemente en el primer mes de vida.

El pronóstico depende de la cardiopatía subyacente así como de las malformaciones asociadas.

## HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA ASOCIADO A COMUNICACIÓN INTERAURICULAR Y ESTENOSIS PULMONAR VALVULAR

**Callejón Fernández E, Vicente Pintor A, López Medina JA, Espigares R, Pacheco Sánchez-La Fuente FJ, Cárdenas Guerrero P A, Pérez Aragón A**

*HMI Virgen De Las Nieves. Granada.*

**INTRODUCCIÓN.** El déficit de 21 Hidroxilasa está causada por una mutación o delección en los genes que codifican el enzima, localizado en el cromosoma 6p21.3. De presentación fenotípica muy polimorfa, el diagnóstico genético molecular cada vez cobra más protagonismo.

**CASO CLÍNICO.** Recién nacido de 40 s de EG, peso 3,6 kg (P75-90) y talla 53 cm (>90), PC 35 cm (P75-90) hijo de madre múltipara, con antecedentes de un niño muerto al mes y medio de vida y otro varón que vive sano en la actualidad. A la exploración a su ingreso se apreció genitales ambiguos tipo IV de Prader (hipertrofia clitoridea con hipospadias escrotal). A los 15 días de vida presentó en los controles analíticos una hiponatremia de 130 meq/l y una hipercalemia de 7,6 meq/l, que llegó a cifras de 121 meq/l de sodio y de 8,4 meq/l de potasio.

**DETERMINACIONES HORMONALES.** Testosterona 9,57(^), ACTH 446 pg/ml(^). Cortisol 34 ng/ml, 17 OH-Progesterona basal 41,3 (^), DHEA-S: 58, 11 Desoxicortisol basal 34,7 APR basal 35,4 ng/ml/h (^)

En la genitografía se aprecia fístula uretro-vaginal que rellena un gran seno vaginal que comunica con cavidad uterina.

Se realiza Ecocardiografía en la que se detecta CIA tipo *ostium secundum* amplia y estenosis pulmonar valvular leve, en controles posteriores el defecto era mínimo, sin gradiente a nivel de la válvula pulmonar, por lo que fue dada de alta del servicio de cardiología.

A los 15 días de vida se comenzó tratamiento con 9-alfa-flúor.hidro cortisona 0,05 mg al día e hidro cortisona 1 mg oral cada 6 horas.

Se realizó intervención quirúrgica en dos tiempos, a los 23 meses se realizó vulvovaginoplastia, cerrando la fístula de cara posterior de vagina y en una segunda intervención se realizó plastia de labios mayores y clitoridoplastia. .

Posteriormente la evolución del paciente ha sido normal, con un crecimiento y desarrollo hasta el momento actual en concordancia con su grupo de edad.

En el diagnóstico genético, la paciente presentaba mutaciones en el gen de la 21 hidroxilasa en ambos alelos de la paciente, en el paterno se detectó una delección del gen que corresponde con un híbrido pseudogen-gen con punto de ruptura entre los exones 3 y 4 y en el materno una conversión grande del gen. Un hermano de la paciente no era portador

**CONCLUSIÓN.** El estudio genético molecular es fundamental para establecer el tipo de mutación, siendo en nuestro caso consideradas severas y asociadas a forma pierdesal de la deficiencia de 21 Hidroxilasa. Este diagnóstico nos permite realizar consejo genético tanto a los padres como al hermano de la paciente. Por otra parte, este caso nos ilustra sobre el seguimiento multidisciplinar formado por endocrinos pediatras, cirujanos, genetistas... que requieren estos pacientes.

## RABDOMIOMA CARDIACO NEONATAL

Chica Fuentes Y, Escobosa Sánchez O, Blasco Alonso J, Ranchal Pérez P, Jiménez Hinojosa JM, García del Río M, Jurado Ortiz A  
Hospital Materno Infantil. Málaga

## INTRODUCCIÓN

Los tumores cardiacos primarios en recién nacidos son extremadamente raros, siendo el rabiomioma el más frecuente de todos ellos. Es un tumor benigno de células musculares que se localiza principalmente en ventrículos y que se asocia en la mayoría de los casos a esclerosis tuberosa. Puede tener diversas manifestaciones clínicas como cardiomegalia, arritmias, insuficiencia cardiaca congestiva o muerte súbita.

## CASO CLÍNICO

Recién nacido a término con diagnóstico prenatal (semana 33) de tumoración intracardiaca. Al nacimiento presenta test de Apgar de 9-10, auscultación cardiaca normal y pulsos periféricos palpables, ingresando para monitorización cardiológica.

A partir del tercer día se detecta un soplo sistólico I/IV en mesocardio, sin repercusión hemodinámica.

La ecografía postnatal confirma la existencia de tumoración intraventricular izquierda hiperecogénica, de gran tamaño. No originaba estenosis valvular ni compromiso hemodinámico, calificándose como rabiomioma cardiaco.

Debido a la asociación de este tumor con la esclerosis tuberosa se realiza despistaje de ésta con ecografía y TAC de cráneo, ecografía renal y fondo de ojo.

Durante su estancia en el hospital no presentó ninguna otra incidencia destacable, por lo que recibió el alta, con controles posteriores en las consultas de neurología y cardiología Infantil.

Actualmente el paciente, de seis meses de edad, continúa asintomático y sin manifestación alguna de esclerosis tuberosa.

## CONCLUSIONES

Cualquier masa intracardiaca en niños es sugestiva de rabiomioma cardiaco. La clínica viene determinada principalmente por el tamaño tumoral, si es único o múltiple y por su expansión intracavitaria. Suele regresar espontáneamente por lo que no se indica el tratamiento quirúrgico salvo si produce manifestaciones clínicas. Asimismo no se realiza biopsia por el alto cociente riesgo/beneficio.

La incidencia de esclerosis tuberosa en pacientes que tienen un rabiomioma neonatal es difícil de establecer, sobre todo por la aparición frecuente de la clínica en etapas posteriores.

## SÍNDROME DE CARDIOPATÍA Y ASPLENIA (SÍNDROME DE IVE MARK) ASOCIADO A MIELOMENINGOCELE Y MALFORMACIÓN DE CHIARI

Contreras Chova F, Ocete Hita E, Peinado Garrido A, Garrido Torrecillas FJ, Cutillas Hernández N, Ramos Ramos V, Rodríguez Santano, Pérez Bonilla E, Ruiz Extremera A

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Neonatales.  
Hospital Clínico Universitario. Granada.

**INTRODUCCIÓN.** El síndrome de Ivemark es una entidad clínica poco frecuente, de aparición tanto esporádica como autosómica recesiva, que presenta anomalías cardiovasculares y viscerales, fundamentalmente esplénicas, así como alteraciones en la simetría corporal, debidas a la alteración en el período embrionario precoz de la axialidad izquierda-derecha.

**CASO CLÍNICO.** Madre primigesta, nulípara, embarazo controlado, en semana 22 se detecta ecográficamente la presencia de mielomeningocele e hidrocefalia. En tercer trimestre cursa

con gestosis, parto inducido, nace varón, reanimación tipo III, Apgar 6/7. Exploración: aspecto de CIR simétrico, fontanela amplia y llena, 4x5 cm, suturas dehiscentes, mielomeningocele lumbar; cianosis central y periférica, sin signos de distrés respiratorio, soplo III/VI polifocal, sistólico; abdomen blando y depresible, no megalias; paladar hendido, pies en mecedora. Exploraciones complementarias: radiografía de tórax y abdomen: corazón normosituado, de tamaño normal, vasos pulmonares disminuidos, cámara gástrica derecha, hígado de imagen central, con la cara inferior a la izquierda de la columna. Estudio ecocardiográfico: situs ambiguo, sugerente de isomerismo derecho, canal A-V completo con insuficiencia de la valva A-V común, vasos en L transposición, estenosis pulmonar valvular e infundibular severa. Ecografía abdominal: hígado en posición central, asplenia, ecografía transfontanelar: ventriculomegalia marcada de tercer ventrículo y ventrículos laterales, con anomalías sugerentes de malformación de Chiari.

**DISCUSIÓN.** Se trata de una entidad muy infrecuente en Pediatría, más si cabe debido a la posibilidad de detección precoz intraútero y subsecuentes posibilidades de actuación. La anomalía esplénica más habitual suele ser la asplenia, que a su vez se asocia con mayor frecuencia a cardiopatías complejas (fundamentalmente malformaciones atrioventriculares severas), malposición y anomalías en el desarrollo de otras vísceras abdominales que la hipoesplenia o la poliesplenia. En el caso descrito se añade la presencia de anomalías estructurales en sistema nervioso central, diferentes a las descritas anteriormente en esta entidad sindrómica, en la que se ha descrito agenesia del cuerpo caloso.

**CONCLUSIONES.** El diagnóstico diferencial de síndrome de Ivemark debe ser tenido en cuenta en caso de detección antenatal o perinatal de anomalías cardíacas complejas. La presencia de malformaciones añadidas puede condicionar la actitud terapéutica a seguir.

## SÍNDROME DE PROTEUS.

**Anchóriz Esquitino M, Gutiérrez Álvarez G, Aragón Fernández CM, de Vera Martín R, Ortiz Tardío J**  
*Servicio de Pediatría, Hospital del SAS de Jerez*

**INTRODUCCIÓN.** El Síndrome de Proteus es un raro desorden congénito, de transmisión no bien definida y con una amalgama de características clínicas entre las que se incluyen: gigantismo parcial de las manos y/o pies, hemihipertrofia corporal, nevus epidérmicos, tumoraciones subcutáneas asociadas, anomalías esqueléticas y viscerales. El caso que presentamos reúne los criterios clínicos extraídos de la literatura.

**OBSERVACIÓN CLÍNICA.** Niño de seis años de edad que es remitido al Servicio de Pediatría hace tres años para el estudio de síndrome dismórfico. *Antecedentes familiares:* abuela paterna, amaurosis congénita; hermanos de ocho y seis años de edad, sanos. *Antecedentes personales:* varón, primer producto gemelar, de padres no consanguíneos; segundo embarazo que cursa sin incidencias y parto vaginal mediante ventosa a las 39 semanas de edad gestacional. Peso al nacimiento de 2790 g (P10) y longitud de 45 cm (<P3). No precisó reanimación. Sedestación a los 11 meses y deambulación autónoma a los 16 meses de edad. Retraso en la adquisición del lenguaje y

del aprendizaje. Bronquitis espástica de repetición. A los tres y ocho meses de edad aparecen, respectivamente en tercio superior de espalda y en región de hipocondrio izquierdo, dos tumoraciones subcutáneas. A los doce meses de edad, durante el tratamiento inhalado con salbutamol, presenta crisis de mirada fija y temblor, cediendo espontáneamente. A los dos años y medio de edad, presenta crisis hemolítica tras la ingesta de habas. A los cinco años, adenoideamigdalectomía. Exploración física actual: Peso 19 Kg (P25-P50), talla 112 cm (P25-P50), perímetro craneal 54.5 cm (>P97). Megacefalia, hemihipertrofia facial izquierda, hemihipertrofia lingual homolateral; displasia dental; manchas hiperocrómicas, una sobre región centrocervical y dos en zona sacra, con el diagnóstico dermatológico de nevus plano epidermal. Tumoraciones nodulares subcutáneas, tres en la espalda y una en la zona de hipocondrio izquierdo, con el diagnóstico ecográfico de lipomas. Se aprecia lesión angiomatosa en tercio superior de tórax. Hipertrofia del segundo dedo del pie derecho. El resto de la exploración física por sistemas es normal. Entre las pruebas complementarias se incluyen: hemograma, bioquímica, enzimas musculares, ácido láctico y amonio en sangre, normales. Estudio de aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre y orina, normales. Radiografías de cráneo y esqueleto, sin hallazgos patológicos salvo hipertrofia de partes blandas y óseas a nivel de segundo dedo del pie derecho. Ecografía abdominal: lipoma en hipocondrio izquierdo, sin capsulación ni relación con tejidos intraabdominales; pequeño vaso accesorio en hilio esplénico. Electroencefalograma: trazado eléctrico normal sin anomalías paroxísticas. Resonancia Nuclear: mínima lesión de tipo isquémico periventricular occipital izquierda; megacisterna magna; ligera asimetría ventricular. Estudio oftalmológico y potenciales evocados visuales y potenciales evocados auditivos de tronco, sin anomalías. Cariotipo: 46XY.

**RESULTADOS:** siguiendo los criterios clínicos comúnmente establecidos en la literatura para el diagnóstico de Síndrome de Proteus (Hotamisligi GS. *Dysmorpho Clin Genet*, 1990), se requieren un total de trece o más puntos para poder considerar un diagnóstico definitivo. El caso aportado reúne un total de 15,5 puntos. Así: macrodactilia y/o hemihipertrofia, 5 puntos; piel gruesa, 0 puntos; lipomas y tumores subcutáneos, 4 puntos; nevus epidermal, 3 puntos; macrocefalia y/o prominencias óseas 2,5 puntos; otras anomalías, 1 punto.

**CONCLUSIONES:** 1. El diagnóstico de Síndrome de Proteus es difícil. Diversas enfermedades neurocutáneas participan de sintomatología común y por ello el diagnóstico ha de apoyarse en criterios clínicos reconocidos. 2. La manera de afrontar esta enfermedad debe ser multidisciplinar, ya que frecuentemente necesitan control médico estricto, cirugía y apoyo psicológico.

## MACROCEFALIA CONGÉNITA ASOCIADA A QUISTE DEL SEPTUM PELLUCIDUM Y RETRASO MADURATIVO. UN TRASTORNO FAMILIAR.

**Dres. \*Moñiz M<sup>a</sup>V, \*López M<sup>a</sup>A, Mascort G, de la Cruz D, Camino R**

*Servicio de Pediatría. \*Unidad Docente de MF y C. Hospital "Infanta Margarita". Cabra. Córdoba*

**INTRODUCCIÓN.** La megalencefalia familiar, de origen genético, es una de las causas más comunes de macrocefalia congénita. Habitualmente no se acompaña de otra sintomatología, pero en ocasiones puede asociarse a déficits del desarrollo. Recientemente se ha descrito un nuevo síndrome malformativo que asocia macrocefalia familiar con quiste del septum pellucidum, retraso mental y convulsiones.

**CASO CLÍNICO.** RN varón, que ingresa para estudio de macrocefalia congénita. AF: Padre con macrocefalia y antecedentes de retraso madurativo global. Abuela paterna con macrocefalia. Un hermano fallecido a los 6 meses de edad por muerte súbita, que también tenía macrocefalia. No abortos. No cosanguinidad. AP: embarazo y parto normal. Exploración: peso: 3.130 g., l: 49 cm, PC: 38,5 cm. Macrocefalia, con frente amplia y prominente. Fontanela anterior de 3 x 3 cm. No otros rasgos dismórficos. Resto normal. E. Complementarios: hemograma y bioquímica sanguínea normal. Screening de EIM e infecciones TORCH negativo. Ecografía cerebral: pequeño quiste de unos 6 mm en asta frontal del VLI. TAC y RMN cerebral: quiste del *septum pellucidum* sin otras anomalías. La abuela paterna nos informa que al padre del paciente le diagnosticaron en la primera infancia de quiste cerebral. Se realiza TAC craneal al padre: quiste del septum pellucidum aislado. Evolución: La velocidad del crecimiento craneal es normal, manteniéndose el PC por encima del P-98. El desarrollo psicomotor del paciente es algo lento. En la actualidad tiene una edad cronológica de 20 meses y una edad motora y cognitiva de 12-15 meses.

**COMENTARIOS.** No es infrecuente observar en los estudios de neuroimagen una persistencia del cavum del *septum pellucidum*. Clásicamente se interpretaba como una variante anatómica, pero en los últimos años han aparecido diferentes estudios que indican una asociación entre este hallazgo y la presencia de diferentes problemas neurológicos, como déficits cognitivos, convulsiones y diversas malformaciones de la línea media. La macrocefalia no es un hallazgo habitual, salvo en casos de hidrocefalia obstructiva secundaria al quiste. En el año 1.997 en la revista *Clinical Dysmorphology* se publicó una familia en la que dos hermanos presentaban un síndrome malformativo caracterizado por macrocefalia, *cavum* del *septum pellucidum*, retraso mental y convulsiones. Aportamos un paciente en la que existe una incidencia familiar de macrocefalia y retrasos madurativos en tres generaciones, mostrando el padre, como su hijo, un quiste del *septum pellucidum*.

## CRISIS DE ESTREMECIMIENTO (SHUDDERING ATTACKS). APORTACIÓN DE DOS CASOS

Dres \*López M<sup>a</sup>A, \*Moñiz M<sup>a</sup>V, Álvarez D, Fidalgo L, Camino R

S. Pediatría. \*Unidad docente de MF y C. Hospital Infanta Margarita. Cabra, Córdoba

**INTRODUCCIÓN.** En la infancia se observan un gran número de trastornos motores episódicos que pueden, en ocasiones, plantear el diagnóstico diferencial con fenómenos epilépticos. Su correcto diagnóstico es fundamental para evitar estudios y tratamientos innecesarios. Las crisis de estremecimiento (shuddering attacks) son una entidad benigna de presentación durante la época del lactante o primera infancia,

que se caracterizan por movimientos de fina oscilación muy rápidos de cabeza, tronco y brazos, similares a un escalofrío.

## CASOS CLÍNICOS

**CASO 1.** Niña de 8 meses de vida que presenta desde los 6 meses episodios paroxísticos diarios, caracterizados por un estremecimiento consistente en sacudidas de la cabeza y elevación de hombros, (como un escalofrío), con hipertonia de miembros superiores, de escasos segundos de duración, que aparecen en salvas de 1 a 3 y con una frecuencia de 1-3 al día. Los ruidos lo favorecen. A. familiares y personales: un familiar lejano falleció de epilepsia. No antecedentes de temblores en la familia. Resto normal. Exploración: normal. Exámenes complementarios: EEG de vigilia intercrítico: normal. Evolución: los episodios disminuyeron espontáneamente a partir de los 12 m y en la actualidad la niña tiene 24 meses y los presenta sólo ocasionalmente, facilitados por los enfados. Su desarrollo psicomotor y la exploración se mantiene normal.

**CASO 2.** Niña de 22 m de vida que presenta desde los 12 m crisis de estremecimientos diarias, inicialmente 3-4 al día, de varios segundos. A partir de los 16 meses la frecuencia desciende a 1 al día. No factores precipitantes. No temblores en la familia. Familiar lejano con epilepsia. Desarrollo normal. Exploración: normal. EEG intercrítico: normal. Evolución: actualmente tiene 1-2 crisis a la semana. Desarrollo normal.

**COMENTARIOS.** Las crisis de estremecimiento son un trastorno paroxístico benigno infrecuente, que ocurre preferentemente en la época de lactante o la primera infancia. Los episodios son muy frecuentes (hasta 200 al día), no se asocian con caídas y, como ocurre en uno de nuestros casos, a menudo aparecen cuando el niño está excitado o enfadado. La exploración, el EEG y los estudios de neuroimagen son siempre normales. Es importante conocer este trastorno porque puede confundirse con otros tipos de trastornos paroxísticos no epilépticos (mioclonías benignas, tics) y con crisis epilépticas (epilepsias mioclonicas y síndrome de West), sobre todo si existen, como en nuestras enfermas, antecedentes en la familia.

## CARACTERÍSTICAS DE LAS CONVULSIONES INGRESADAS PROCEDENTES DEL SERVICIO DE URGENCIAS

del Pozo Guisado N, Mohamed Ahmed M, Simón Escáñez G, de Tapia Barrios JM, Casanova Bellido M

Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz. Hospital Universitario de Puerto Real

## INTRODUCCIÓN

Aproximadamente un 15% de los niños menores de quince años han padecido algún trastorno paroxístico de los cuales un 10% aproximadamente son no epilépticos, entre el 3 y 4% son convulsiones febriles y entre el 1 y 1,5% son crisis epilépticas.

## OBJETIVOS

Describir las características clínicas, la actitud diagnóstico-terapéutica y el seguimiento de los niños que son ingresados en nuestro servicio por presentar convulsiones.

## MATERIAL Y MÉTODO

Se realiza un análisis retrospectivo sobre los ingresos en nuestro servicio por crisis convulsivas en el año 2001. De las historias clínicas se han recogido los siguientes datos: sexo, edad, mes de aparición, antecedentes familiares y personales, clínica presentada, duración de la crisis, pruebas complementarias realizadas, el diagnóstico y tratamiento.

## RESULTADOS

En cuanto al sexo 26 eran niños y 28 niñas. De ellos, el 73% eran menores de dos años, existiendo una mayor incidencia en los meses de abril y mayo (40%). La duración fue de 5 minutos en el 23% de los casos y de un minuto en el 17%. En el 65% de los casos las crisis se acompañaron de fiebre y en un 29% recidivaron en el mismo día. En cuanto a los antecedentes, el 29% presentaba uno o más antecedentes familiares de crisis convulsiva, siendo la mayoría de ellos febriles (19%), y en el 31% existían antecedentes personales. Exámenes complementarios: no se encontró en ningún caso alteración en el fondo de ojo ni en el TAC. En 8 casos (15%) se hallaron alteraciones en el EEG y en 4 (8%) en la RNM. Se diagnosticaron como convulsiones febriles 30 casos (58%), de las cuales 8 eran atípicas y 22 típicas, 7 (13%) como epilépticas, 5 (10%) como crisis vasovagales y 2 (4%) como SHH. Se prescribió tratamiento antiepiléptico continuado en 11 (21%) casos, teniendo una mala respuesta 5 de ellos.

## CONCLUSIONES

La mayoría de las convulsiones que acuden como urgencias son convulsiones febriles, sobre todo en los menores de dos años y en muchas ocasiones se trata de crisis repetidas que suelen estar relacionadas con patología infecciosa casi siempre respiratoria.

Dada su evolución favorable y carácter benigno no se prescribe para su prevención ningún tipo de tratamiento.

## ENCEFALOPATÍA AGUDA ASOCIADA A VACUNACIÓN POR DTP

Martínez Arán T, Olivares Sánchez L, Escudero Ruiz de Lacanal L, Vida Fernández C, González López M, Maese Heredia R, Blasco Alonso J, Martínez Antón J, Jurado Ortiz A  
*Hospital Materno Infantil. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga*

**INTRODUCCIÓN.** La vacuna de la tos ferina se ha asociado clásicamente con una alta incidencia de efectos secundarios, alguno de ellos especialmente grave. La forma acelular es menos reactógena pero no está exenta de riesgos. Los más graves son los relacionados con el SNC, estimándose una incidencia para la encefalopatía aguda inducida por la vacunación en 1/140.000 dosis de DTP, y el riesgo atribuible a la vacuna de daño cerebral permanente en 1/310.000 dosis de DTP.

**CASO CLÍNICO.** Varón de 4.1/30 meses que acude al servicio de Urgencias de nuestro Hospital por haber presentado, un episodio de 2 minutos de duración consistente en pérdida de conciencia, movimientos clónicos de miembros superiores y desviación ocular conjugada hacia la izquierda, sin relación

con la ingesta ni con fiebre, que cede espontáneamente, seguido de intensa somnolencia durante unos 15 minutos. A su llegada presenta tendencia al sueño, siendo el resto de la exploración por órganos y aparatos, sin evidenciarse déficit ni focalidad neurológicas.

**Antecedentes personales:** Hipertensión gravídica en el 3<sup>er</sup> Trimestre. RNAT BPEG. Desarrollo psicomotor acorde a su edad. Calendario vacunal correcto. Última dosis (DTP/Po/HiB) 8 horas antes del episodio.

**Exámenes complementarios.** Hemograma, iones plasmáticos, glucemia, normales. Láctico, pirúvico, amonio, hidroxibutírico: normales. Citología y bioquímica de LCR: normales. Cultivo de LCR: (-). EEG (a su ingreso): lentificación de la actividad de base de predominio bitemporal; EEG (controles): persistencia de lentificación difusa, sin focalidad. TAC craneal: normal. RMN craneal: normal.

**Evolución.** En las siguientes 36 horas presentó 10 crisis más, de similares características, irritabilidad, y un episodio de llanto continuo inconsolable, permaneciendo con tendencia al sueño entre las crisis, manteniéndose afebril. Se inició tratamiento con ácido valproico i.v., que controló la sintomatología. La evolución posterior fue buena, con desarrollo psicomotor y exploración normales.

**Comentarios.** No se ha establecido con seguridad la relación de causalidad entre vacunación con DTP y encefalopatía, se debe evitar la vacunación con pertusis a los pacientes que presenten una encefalopatía de cualquier tipo dentro de la primera semana tras la vacunación. Aunque la vacuna acelular presenta un 50% menos de afectación neurológica, también está contraindicada en estos niños.

## ENFERMEDAD DE STEINERT NEONATAL: PUNTO DE PARTIDA PARA EL DIAGNÓSTICO FAMILIAR.

Cárdenas Guerrero P, Benavides Román R, Fuentes Gutiérrez C, de Felipe Jiménez-Casquet M, Becerra Martínez M L, Gallego Torres A, Roldán Aparicio S  
*Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada*

**INTRODUCCIÓN.** La distrofia muscular miotónica de Steinert se hereda con carácter autosómico dominante. Presentamos un caso de diagnóstico neonatal, que sirvió para el diagnóstico familiar de la enfermedad.

**CASO CLÍNICO.** Niña de madre secundigesta, cesárea en semana 40 por no progresión. Apgar 5-7-9, reanimación III. Antecedentes maternos: en embarazo anterior notó movimientos fetales al séptimo mes y cataratas bilaterales congénitas en abuela materna. Exploración: Retromicrognatia, paladar ojival, labio superior en V invertida, boca entreabierta, depresión y adelgazamiento bitemporal y de tercio inferior de la cara; escasa movilidad espontánea; llanto y succión débil, actitud en libro abierto; leve tiraje intercostal; hipotonía troncoaxial; reflejos músculo-tendinosos y pares craneales normales. Exploración materna: Labios gruesos, fascies miopática, fenómeno miotónico; la hermana materna evidente fenómeno miotónico. Exámenes complementarios: gasometrías y hemograma normales; bioquímica aparece CPK 648 U que se nor-

maliza en controles posteriores; ecografía transfontanelar normal; estudio cardiológico normal; estudio oftalmológico alto defecto de refracción; estudio genético: expansión de tripletes CTG locus 19q13.3 en número de 1.300 repeticiones (forma leve 50-150, enfermedad clásica 100-1.000 y forma congénita grave hasta 4.000 repeticiones). El estudio familiar es positivo en la hermana (850 repeticiones), madre (600 repeticiones) y abuela (110 repeticiones).

**DISCUSIÓN.** La sintomatología puede pasar desapercibida en el periodo neonatal. Los rasgos faciales, dificultad para la alimentación y la hipotonía troncoaxial orientan al diagnóstico. En nuestro caso el diagnóstico en el neonato es la base para el diagnóstico familiar, donde queda evidencia clara del fenómeno de anticipación familiar. Destacar fundamentalmente el valor del diagnóstico genético para poder ofrecer consejo genético al no disponer de tratamiento efectivo.

### ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA: CAUSA INFRECUENTE DE ISQUEMIA CEREBRAL.

**Mármol Vázquez P, Blanco Martínez B, Iglesias López A, Anguita Quesada ML, Mellado Troncoso E**  
*Hospital Infantil Virgen del Rocío. Unidad de Radiodiagnóstico*

#### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Moya-Moya es un trastorno raro de etiología incierta que lleva a la oclusión de los principales vasos sanguíneos cerebrales.

#### CASO CLÍNICO

Paciente de 3 años de edad con accidentes vasculares cerebrales de repetición.

##### *Pruebas complementarias:*

- TC: muestra las lesiones isquémicas como áreas de menor atenuación. Permitió sospechar el diagnóstico pero no lo aseguró.
- RM: hidrocefalia pasiva triventricular. Afectación de la cortical temporoparietal con relativa preservación de los ganglios basales y sustancia blanca profunda hemisférica así como estructuras infratentoriales. Hallazgos compatibles con la afectación de ambas cerebrales medias.
- AngioRM: imágenes hiperintensas puntiformes en cerebral posterior izquierda que pueden corresponder con telangiectasias. La comunicante anterior derecha se insinúa tenuemente mientras que la izquierda se visualiza en toda su extensión. Disminución de calibre de la cerebral media derecha e imágenes de telangiectasias en la cerebral media izquierda.

#### CONCLUSIÓN

La enfermedad de Moya-Moya es una rara entidad que debe ser sospechada ante accidentes vasculocerebrales de repetición.

La TC es útil para distinguir la isquemia de la hemorragia en estadio agudo, pero el diagnóstico definitivo se consigue con

angiografía con cateter y con RM. Últimamente la angioRM se está empleando en lugar de la arteriografía por su menor riesgo aunque su eficacia diagnóstica es algo menor.

### ESCLEROSIS MÚLTIPLE. UN DIAGNÓSTICO POSIBLE EN PEDIATRÍA

**Rodríguez García RM<sup>a</sup>, Solas Beltrán A, Arévalo Garrido A, Gámez Gómez M<sup>a</sup>D, Peláez Pleguezuelos I, Sierra Córcoles C, Lendínez García F, De La Cruz Moreno J, González Rivera F.**

*Hospital Ciudad de Jaén*

**INTRODUCCIÓN.** La esclerosis múltiple es un diagnóstico poco habitual en pediatría, aunque rara, hay que tenerla en cuenta para poder realizar un diagnóstico precoz. En la infancia el diagnóstico diferencial de las enfermedades desmielinizantes es muy amplio, incluyendo enfermedades metabólicas, leucodistrofias, infecciones del SNC, enfermedades del tejido conjuntivo y la encefalomielitis diseminada aguda (EMDA).

**CASO CLÍNICO.** Paciente de 13 años que inicia sintomatología cerebelosa: ataxia, disartria, disgrafía, adiadocinesia, Romberg positivo, y cierta dificultad para la deglución; acompañada de parestesias y alteraciones de la temperatura en región tibial. El resto de la exploración fue normal. Se realiza EEG y fondo de ojo que fueron normales. TAC craneal normal. RMN cerebral con múltiples lesiones bilaterales en sustancia blanca de hemisferios, tronco encéfalo y cerebelo. PEV latencia de P100 alargadas para ambos nervios ópticos, signos expresivos de desmielinización prequiasmática. La no progresión de la sintomatología, remisión en la primera semana de tratamiento corticoideo, así como las lesiones de la RMN cerebral orientan hacia una enfermedad desmielinizante compatible con EMDA. A los 5 meses inicia nueva sintomatología neurológica con parestesias en zona dorsal derecha y miembro inferior derecho respetando zona lumbar, el resto de la exploración neurológica fue normal. Exámenes complementarios: RMN cerebral y medular con múltiples placas de desmielinización a nivel supratentorial, tálamo, núcleos de la base, cerebelo y médula dorsal y cervical algunas con resalte tras gadolinio; índice (Ig G LCR/Ig G sérica)/(albúmina LCR/albúmina sérica) de 0,3; LCR: 6 leucocitos 100% linfocitos, resto de parámetros de LCR normales; ANA, Anti ENA, Ac anticardiolipina, anticoagulante lúpico, Ig G sérica, proteinograma, y ADN virus herpes simple en LCR negativos.

**CONCLUSIONES.** 1) La esclerosis múltiple es una enfermedad desmielinizante a tener en cuenta en la edad pediátrica. 2) En ausencia de pródromos virales específicos o vacunaciones, puede resultar imposible distinguir una EMDA de una esclerosis múltiple aguda. 3) Las formas juveniles suelen ser mas severas y con frecuentes recaídas.

### DISPLASIA SEPTO-ÓPTICA (SÍNDROME DE DE MORSIER)

**Dres. Mora Navarro D, Sierra Rodríguez J, González Vila L, Delgado Rioja MA, García Martín M, Díaz Torrado N<sup>\*</sup>**  
*Unidad de Neuropediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez.*  
*\*Hospital Infanta Elena. Huelva*

## INTRODUCCIÓN

La displasia septo-óptica es un síndrome caracterizado por las siguientes alteraciones: ausencia *Septum Pellucidum*, hipoplasia de uno o ambos nervios ópticos y/o disfunción hipotálamo-hipofisaria. Con la presencia de dos de las tres alteraciones ya se puede obtener el diagnóstico.

En cuanto a la etiopatogenia estén diferentes teorías:

- Disgenesia inductiva en la diverticulización del prosencéfalo.
- Insulto en el desarrollo del feto (infección, agente teratógeno, insuficiencia vascular, etc).
- Alteraciones genéticas: En homeobox HESX 1 (R160C, S170L, N125S). En 3p21.2-p21.1.

Clínicamente se puede manifestar en el periodo neonatal como hipoglucemia, ictericia colostática, o episodios convulsivos. Posteriormente puede dar lugar a cualquier déficit del eje hipotálamo-hipofisario, siendo lo más frecuente la talla baja por déficit de GH. Neurológicamente estos niños pueden ser normales o presentar retraso mental, epilepsia y/o enfermedad motriz cerebral. A nivel oftalmológico presentan disminución de la agudeza visual o ceguera, nistagmo rotatorio, vertical o pendular.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un niño de 7 años derivado a la consulta de neuropediatría de nuestro hospital para estudio de crisis parciales complejas.

*Antecedentes Personales:* Hipoglucemia neonatal sintomática. Talla baja (Déficit de GH). Hipotiroidismo. Desarrollo psicomotor normal. Exploración Neurológica: estrabismo convergente de OI no paralítico. Resto normal. Estudio Oftalmológico: AV OD 0,5 que mejora con refracción. OI < 0.1 que no mejora con estenopeico. Endotropía no paralítica de OI de 12-14 DP. Marcuss-Gunn Izquierdo. Exámenes Complementarios: hemograma, bioquímica, enzimas hepáticas: normal. EEG: paroxismo de ondas agudas, polipuntas y complejos punta onda irregulares de proyección centrottemporal derecha. PEV: ante damero reversible, ausencia de respuesta en OI, los PEV ante flash están presentes bilateralmente, evidenciándose un retraso de las latencias en OI.

*Fondo de Ojo:* leve hipoplasia papilar OD y severísima hipoplasia papilar OI.

*RMN Craneal:* ausencia de septum cavum pellucidum, hipoplasia de nervio óptico izquierdo y mitad izquierda de quiasma óptico e hipoplasia de tallo hipofisario.

## CONCLUSIONES

- 1) Síndrome de De Morsier supone nombre más acertado para esta entidad ya que la afectación óptica o del septo no son condición sin euanon.
- 2) Pensar en esta entidad ante disfunción hipotálamo-hipofisaria e ictericia prolongada en el RN.
- 3) Buena respuesta a topiramato en nuestro caso.

## USO DE CITICOLINA EN NIÑOS CON TRASTORNOS DE LA COMUNICACIÓN Y SOCIALIZACIÓN

Cáceres Marzal C, J.Vaquerizo Madrid J

Unidad de Neuropediatría. Departamento de Pediatría. Hospital Infanta Cristina. Badajoz

### OBJETIVOS

Analizar los resultados del tratamiento con citicolina en un subgrupo de pacientes con diversos trastornos del desarrollo.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisan 60 pacientes de una policlínica de neuropediatría a los que se les ha administrado tratamiento con citicolina por padecer retraso psicomotor y desviación del desarrollo, incluyendo lactantes y preescolares con trastornos de las habilidades de la comunicación y retrasos aislados del lenguaje y niños con trastornos generalizados del desarrollo y especial repercusión sobre el área cognitivo-comportamental (atención-hiperactividad).

### RESULTADOS

En general la tolerancia del fármaco en monoterapia o asociado a otros como metilfenidato ha sido buena. Los mejores resultados se han visto reflejados en el grupo de niños más pequeños con desviación del desarrollo y déficit marcado de la atención, además de aquellos con déficit patológicos en el desarrollo del lenguaje.

### CONCLUSIONES

Se muestra nuestra experiencia y se propone un protocolo de actuación, selección de candidatos y dosificación.

## HEMIPLEJIA ALTERNANTE: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Reina-González A, Tomé-Bravo C, Ferrari-Cortés A, Candau Mensaque R, Rufo Campos M, Nieto Barrera M

Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

**INTRODUCCIÓN.** Descrita por Aicardi y Hagelch (1980), es una entidad rara, de mal pronóstico, que se manifiesta preferentemente en el primer año de vida. De etiopatogenia desconocida, presenta con frecuencia antecedentes familiares de migraña. Se caracteriza por una hemiplejía flácida, alternante e intermitente asociada habitualmente a otros síntomas neurológicos. Es progresiva en los primeros años, estabilizándose con posterioridad. Presentamos un caso donde se discuten las opciones terapéuticas de esta entidad.

**CASO CLÍNICO.** Niña de 5 años sin antecedentes peri-postnatales de interés y con antecedentes familiares de migraña. Desde los 7<sup>o</sup>/12 meses presenta múltiples episodios de hemiplejía-hemiparesia de miembros, de lateralidad alternante, de minutos a días de duración. En los episodios más intensos se acompaña de des-

viación tónica de la cabeza y de la mirada ipsilateral, y nistagmus. A veces presenta estridor inspiratorio y ronquera. Durante el sueño moviliza los miembros afectos, mejorando los síntomas paréticos al despertar, para posteriormente incrementarse. No presenta síntomas vegetativos. El desarrollo psicomotor normal inicialmente, se retrasa a partir de los 6-7 meses, con sedestación a los 8 meses, deambulación con apoyo a los 17 meses, y con autonomía a los 3 años. El cociente de desarrollo es de 0,46 a los 4 6/12 años. La exploración neurológica actual muestra discreta hipotonía con menor motilidad de miembros izquierdos. Los exámenes analíticos habituales, enzimáticos y despistaje de citopatías mitocondriales, estudios neurofisiológicos (EEG, VCN y PE), estudios de neuroimagen (TC, RNM y angiorresonancia), y biopsia muscular son normales. Tratada con fenobarbital y cinaizina, a los 10 y 12-14 meses respectivamente, no mejora. A los 14 meses con dextrometorfan hay mejoría de la severidad de los episodios. Al mes se cambia a flunarizina, obteniéndose mejoría en severidad y frecuencia. Con 3 8/12 años se asocia clobazam con buenos resultados. Los episodios agudos se tratan a los 15 meses con hidroxicina con escasa mejoría, y a partir de los 2 8/12 años con niaprazina con mejores resultados.

**COMENTARIOS.** La hemiplejía alternante es un síndrome caracterizado por un déficit motor transitorio asociado con frecuencia a otros síntomas neurológicos. La frecuencia e intensidad de los episodios es variable. Su pronóstico es malo originando un retraso mental progresivo y problemas del desarrollo. No hay marcador analítico, neurofisiológico ni de neuroimagen específico. Su diagnóstico es clínico. El caso presentado reúne los criterios. Los resultados de la terapéutica son relativos sin que exista un fármaco específico. Se ha relacionado con la migraña y aunque no se pueda descartar una patología vascular, por su evolución, su patogenia es diferente a la de aquella.

### **INFARTO CEREBRAL ISQUÉMICO: CAUSA INFRECUENTE DE CONVULSIONES EN EL RECIÉN NACIDO. HALLAZGOS EN ECOGRAFÍA Y TAC.**

**Blanco Martínez B, Iglesias López A, Mellado Troncoso E, Anguita Quesada ML, Mármol Vázquez P**  
*Hospital Infantil Virgen del Rocío. Unidad de Radiodiagnóstico*

#### **INTRODUCCIÓN.**

Presentamos un caso de un recién nacido de 24 horas de vida que comienza con clonías en miembro superior e inferior derechos.

#### **CASO CLÍNICO**

Recién nacido sin antecedentes prenatales de interés que presenta cuadro convulsivo en las primeras horas de vida.

En la exploración presenta clonías en miembro superior e inferior derechos y reflejo de Moro incompleto. Resto normal.

#### **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS**

Hemograma: plaquetopenia. Resto de la analítica sin alteraciones.

LCR: normal.

Hemocultivo: negativo.

#### **PRUEBAS DE IMAGEN**

- Primera ECOGRAFÍA: normal.

- Primer TAC: infarto isquémico silviano izquierdo en fase aguda. Las estructuras de la línea media se encuentran desviadas a la izquierda.

- Segunda ECOGRAFÍA: una semana después de la anterior. Zona hiperecogénica mal definida en región parietal izquierda córtico-subcortical compatible con sangrado

- Segundo TAC: lesión hipodensa ya descrita habiendo aumentado en extensión con imágenes hiperdensas compatibles con sangrado.

Punción aspirado de médula osea: compatible con púrpura trombopénica megacariocítica.

#### **CONCLUSIÓN**

Ante crisis convulsiva neonatal una de las posibilidades, aunque infrecuente, es que se trate de un infarto cerebral isquémico. Las pruebas de imagen, sobre todo la TAC, dan el diagnóstico y sirven para el control evolutivo.

#### **LESIÓN AXONAL DIFUSA**

**Pérez Aragón A, Martínez Algar JL, Roldán Aparicio S, Moreno García MJ, Llopis Baño C, García Huete S, Azcón González de Aguilar P, Callejón Fdez E, Ortega Martos L**  
*Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves. Granada*

**INTRODUCCIÓN.** Tras un traumatismo craneal, puede ocurrir un estado grave del enfermo con alteraciones de la conciencia en los que los estudios con TAC son normales. Esto ocurre en el edema cerebral difuso y en las lesiones intraaxiales no hemorrágicas, con frecuente afectación de base cerebral y tronco del encéfalo.

**CASO CLÍNICO.** Niño de 5 años que en los tres días previos al ingreso, presenta episodios de cefalea intensa nocturna, con apatía progresiva y anorexia. 3 horas antes del ingreso, repite el cuadro acompañado de náuseas y un vómito, tras el cual queda poco reactivo a estímulos externos. No aprecian movimientos anormales. Ingresó con desconexión con el medio, sudoración fría, y desviación de la mirada y cabeza hacia arriba y la derecha. movimientos de extremidades erráticos sin intencionalidad y relajación de esfínteres. T<sup>a</sup> rectal: 35,6°C. Estabilidad hemodinámico-respiratoria. E. Glasgow 6-9/15; pupilas isocóricas de 5 mm, reactivas con reflejos de tronco conservados, sin signos externos de trauma craneal. No signos meníngeos. AF: primo hermano epiléptico. AP: labio leporino con corrección quirúrgica, asma extrínseca, cefaleas frecuentes no incapacitantes.

*P. complementarias.* Leucocitosis moderada con neutrofilia. Bioquímica y PCR normal. Hemocultivos y serologías(-). FO

normal. TAC: normal. PL: LCR normal, incluida PCR a Herpes. Tóxicos (-).

EEG: lentificación marcada del voltaje en hemisfero D.

**EVOLUCIÓN.** Con diazepam *iv*, desaparece la exploración patológica, despertando a las 2 horas con nivel de conciencia normal. No reaparecen nuevas convulsiones, persistiendo cefalea intermitente intensa. En control EEG a las 72 horas, presenta un incremento del entretrecimiento global, más acusado en hemisfero derecho, por lo que se realiza RNM: Múltiples lesiones cerebrales corticales con tumefacción y edema, localizadas sobre todo en el territorio de la arteria cerebral media derecha, pero dispersas por toda la corteza cerebral, estando tronco-encéfalo normal. La angiografía fue normal. Estas imágenes recuerdan a la lesión axonal difusa. Insistiendo en la anamnesis, relatan 12 horas antes de comenzar el cuadro un traumatismo craneal, considerado banal, contra una pared sin pérdida de conciencia. En la actualidad el paciente está asintomático con EEG normal.

**CONCLUSIONES.** El cuadro clínico descrito, coincide con la denominada lesión axonal difusa postraumática, en la que es frecuente encontrar una disociación entre el estado clínico del niño y los hallazgos en la TAC, debido a la escasa sensibilidad de ésta técnica para demostrar lesiones cerebrales intraaxiales no hemorrágicas, siendo, sin embargo, la RNM de una alta sensibilidad para detectar estas lesiones. La etiología es la aceleración sobre todo rotacional, que ocurre dentro del cerebro por cizallamiento entre tejidos con diferentes rigideces durante los movimientos bruscos de éstos.

### CRISIS FEBRIL COMPLEJA CON SEMIOLOGÍA AFECTIVA DE RISA (CRISIS GELÁSTICA) EN UNA ENFERMA CON QUISTE PINEAL.

\*Pérez C, \*Rodríguez R, Amselem E, Barcia JM, Camino R. *S. de Pediatría. \*Unidad docente de MF y C. Hospital Infanta Margarita. Cabra, Córdoba*

**INTRODUCCIÓN.** La crisis gelástica se caracteriza por ataques de risa breve e inmotivada, que va desde la franca sonrisa hasta la carcajada, constituyendo la única manifestación crítica o acompañada, a veces, de sintomatología más rica. Las risas de risa suelen asociarse a hamartomas hipotalámicos. Los pequeños quistes pineales no neoplásicos son infrecuentes en la infancia; habitualmente se desarrollan durante la adolescencia y cursan sin manifestaciones clínicas. Presentamos una paciente que presentó una crisis febril compleja, caracterizada por risa y en la que se observó un quiste pineal en el estudio de RMN.

**CASO CLÍNICO.** Niña de 6 años de edad que coincidiendo con fiebre elevada presenta una crisis de hipertonia generalizada, mirada fija y pérdida de conciencia. Tras dos minutos comienza a emitir carcajadas grandes, coincidiendo con una disminución del tono. La risa dura unos ocho minutos y tras ella queda somnolienta y ligeramente desorientada. A. familiares: dos primos hermanos con antecedentes de convulsiones febriles simples. A. Personales: embarazo y parto normal. Desarrollo psicomotor normal. No convulsiones previas. E. física: normal. E. Complementarios: hemograma y bioquími-

ca sanguínea normales. EEG: ondas lentas posteriores con la hiperventilación. No anomalías paroxísticas. RMN cerebral: pequeño quiste pineal. Evolución: durante los últimos 14 meses no ha presentado nuevas crisis y una RMN de control realizada al año no muestra cambios en el tamaño del quiste pineal.

**DISCUSIÓN.** Las crisis gelásticas son un tipo de crisis infrecuente que en la mayoría de las ocasiones tiene un origen orgánico cerebral, y más específicamente el hamartoma hipotalámico. También se ha observado en enfermedades de los lóbulos temporal y frontal, tanto procesos expansivos como en relación con meningoencefalitis, traumatismos craneoencefálicos, y enfermedades evolutivas, neuropiloidosis, asociado o no a sintomatología hipotalámica. No se ha descrito ningún caso asociado a quistes o tumores de la región pineal. En ocasiones no se encuentra ninguna lesión en particular en estos enfermos y se consideran formas criptogénicas. En nuestra paciente destacan dos datos en el cuadro clínico: por un lado que la crisis se presentó coincidiendo con fiebre, por lo que no puede catalogarse de crisis epiléptica y por otro en el estudio de imagen se encontró un pequeño quiste pineal, que pensamos ha sido un hallazgo casual, sin relación con la crisis que presentó la paciente.

### MIASTENIA GRAVIS JUVENIL ASOCIADA A TIMOMA. EVOLUCIÓN TRAS TIMECTOMÍA

Serrano C, Blasco J, Maese R, Ortega S, Delgado MP, Martínez J, Mora MD, Jurado A.

*Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga*

**INTRODUCCIÓN.** La *miastenia gravis* (MG) es una enfermedad poco frecuente de la placa motora a nivel postsináptico, originada por anticuerpos contra los receptores nicotínicos de la acetilcolina (ac). Se asocia a hiperplasia tímica y a timoma. Entre un 10-20% comienza en la edad pediátrica, conociéndose como MG juvenil. Clínicamente se caracteriza por debilidad y fatigabilidad muscular fluctuante que empeora con el ejercicio, sin alteraciones sensitivas, autonómicas o pupilares.

**CASO CLÍNICO.** Niña de 12 años ingresada por presentar una historia de dos meses de evolución de diplopia, debilidad de la musculatura facial, disartria, disfagia y debilidad de las extremidades que empeora con el ejercicio y a lo largo del día. Carece de antecedentes de interés. En la exploración se objetivaba ptosis palpebral, diplopia al mantener los ojos en elevación, debilidad en la musculatura facial, disartria, disminución de la fuerza de las extremidades, pupilas y reflejos osteotendinosos normales. Pruebas complementarias realizadas en el estudio: hemograma, bioquímica sanguínea, CPK, hormonas tiroideas, estudio inmunitario y subpoblaciones linfocitarias normales, ANA negativos, anticuerpos antireceptor a.c. elevados ( 42.84 nmol/ml ), RX tórax, ECO timo, TAC tórax con contraste normales. Electromiograma (EMG): con la estimulación repetitiva se observa disminución en la amplitud de los potenciales evocados. Test de Tensilon: mejoría clínica con normalización del EMG; diagnosticándose de MG juvenil autoinmune generalizada con afectación de la musculatura bulbar. Evolución: Inicialmente se trató con piridostigmina (PDT) via oral, pero precisó asociar prednisona (1mg/kg/día) por la persistencia de los síntomas. A los tres meses ingresa en UCIP por insuficiencia respiratoria aguda

en el contexto de una crisis miasténica aguda, se trató con inmunoglobulina i.v (2mg/kg), PDT y metilprednisolona. Tras 9 meses del diagnóstico se indica la tiectomía, por falta de respuesta al tratamiento conservador. La pieza quirúrgica se envió a anatomía patológica, hallándose un timoma epitelial de 3 cm de diámetro. El seguimiento postquirúrgico ha sido de 2 años. En la actualidad se encuentra asintomática, con niveles normales de anticuerpos y sin tratamiento.

**CONCLUSIONES.** El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Destacar el importante papel de la inmunoglobulina i.v. en las crisis miasténicas agudas. La tiectomía está indicada en las formas generalizadas de MG cuando fracasa el tratamiento conservador, cobrando en la edad pediátrica mayor interés por los efectos indeseables de los corticoides a largo plazo.

### DISPLASIA MAXILONASAL DE BINDER, DIABETES MELLITUS INSULÍN DEPENDIENTE, HIPOTIROIDISMO Y MIASTENIA GRAVIS

Vicente Pintor A, Barrionuevo Porras JL, Callejón Fernández E, López Medina JA, García Llopis C, Pacheco Sánchez-la Fuente FJ.

HMI Virgen de las Nieves. Granada

**INTRODUCCIÓN.** En los pacientes con DMID, es frecuente la aparición de otras enfermedades de etiología autoinmune por la producción de autoanticuerpos, encontrándose hasta en un tercio de los pacientes diabéticos afectación tiroidea, sin embargo la aparición de una miastenia gravis, y sobre todo a una edad tan precoz es muy infrecuente. La displasia maxilonasal de Binder, se caracteriza por una aplasia o hipoplasia de la espina nasal y del maxilar en su región alar, lo que da una sensación de cara aplanada.

**CASO CLÍNICO.** Paciente de 13 años de edad con debut diabético con 9 años de edad, sin cetoacidosis, en la exploración física presenta una pérdida del ángulo frontonasal, con hipoplasia nasal y del maxilar, con labio superior fino y filtro largo, tiroides palpable de consistencia gomosa. Sigue dieta de 1900 calorías, que presenta hipoglucemias clínicas, manifestadas con mareo y temblores y analíticas frecuentes, especialmente tras actividades deportivas extenuantes. Ha tenido candidiasis en surco interglúteo perianal. Al año de comenzar con la Diabetes y en control analítico se detecta anticuerpos antitiroideos microsomaes 1.195 (N 0-100), TSH 4,8 (0,26-4), T4 libre 1,5 (0,65-1,90), T3 libre 3,2 (1,61-4,50). T4 total 6,6 (4,00-13,45). Ecografía tiroidea que demuestra ecogenicidad y estructura ligeramente heterogénea, a la exploración física presenta bocio tipo IIa (visible a la hiperextensión del cuello), por lo que se decidió iniciar tratamiento con Levotiroxina a 100 mcg/24 horas. A los 3 años de seguimiento comienza con cuadro de asimetría palpebral, al cabo de unos meses también presentaba ptosis palpebral derecha, también presenta diplopia, dada la clínica se hacen anticuerpos anticolinesterasa de 0,4 (N<0,2), por lo que se decide iniciar tratamiento con piridostigmina (inhibidor de la colinesterasa), con rápida mejoría clínica.

Ac anti gliadina negativos. Eje hipofiso-gonadal normal.

Antecedentes personales de sinovitis de cadera con 2 años.

Antecedentes familiares de hipotiroidismo y cara aplanada en la madre, padres primos hermanos. Abuelo paterno y tío materno con diabetes mellitus no insulín-dependiente.

**CONCLUSIÓN.** La asociación de la anomalía de Binder con cuadros autoinmunes no está descrita en la bibliografía, sí hay descritos cuadros de afectación de la línea media, con déficit de GH o de Gonadotrofinas, sordera, malformaciones cardiovasculares y arteriovenosas.

La presencia de asimetría palpebral, ptosis, diplopia o debilidad muscular en un paciente diabético nos obliga a descartar una *Miastenia Gravis*.

### RENDIMIENTO DEL TAC EN LAS CONVULSIONES INGRESADAS PROCEDENTES DEL SERVICIO DE URGENCIAS.

Mohamed Ahmed M, del Pozo Guisado N, Simón Escáñez G, Meléndez Bellido E, Casanova Bellido M.

Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz. Hospital Universitario de Puerto Real

#### INTRODUCCIÓN

Aproximadamente un 15% de los niños menores de quince años han padecido algún trastorno paroxístico de los cuales un 10% aproximadamente son no epilépticos, entre el 3 y 4% son convulsiones febriles y entre el 1 y 1,5% son crisis epilépticas. Durante años, las crisis convulsivas han sido estudiadas mediante protocolos rígidos en los que se incluían numerosos exámenes complementarios, entre ellos diferentes técnicas de imagen, indicadas en ocasiones desde el servicio de urgencias.

#### OBJETIVOS

Conocer el rendimiento que tiene el TAC en el diagnóstico del niño tras el inmediato padecimiento de un episodio convulsivo.

#### MATERIAL Y MÉTODO

Se realiza un análisis retrospectivo sobre los ingresos en nuestro servicio por crisis convulsivas en el año 2001. De los 52 casos se recogen los siguientes datos: sexo, edad, mes de aparición, antecedentes familiares y personales, clínica presentada, duración de la crisis, pruebas complementarias realizadas, el diagnóstico y tratamiento.

#### RESULTADOS

Se realizó un TAC a todos los niños que ingresaron por un primer episodio de crisis convulsiva, de duración y características típicas, es decir a 16 del total de los 54 niños ingresados, presentando en todos los casos una exploración neurológica dentro de la normalidad, en todos ellos el resultado del TAC fue normal. El diagnóstico final de estos niños fue el de convulsión febril típica. A aquellos niños que presentaron una exploración neurológica alterada, o bien las características de la crisis eran atípicas se les realizó una RNM (13) siendo patológica en 4 de ellos. En todos los casos en los que se realizaron TAC y RNM los resultados fueron normales.

## CONCLUSIONES

Dado que la mayoría de los pacientes asistidos presentaban una exploración neurológica normal y fueron diagnosticados de convulsión febril por sus características clínicas, ante el nulo rendimiento del TAC en estos casos, no se considera necesaria su realización en los niños afectados de convulsiones con las datos anteriormente citados.

### REPERCUSIÓN NEUROLÓGICA AGUDA DE LA RESISTENCIA A PROTEINA C ACTIVADA

**Blanco B\*, Rufo-Muñoz M\*, Plaza E\*\*, López Ros S\*\*\*, Rufo-Campos M\***

*Sección de Neuropediatría, \*\* Servicio de Hematología; \*\*\* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío*

**CASO CLÍNICO.** Varón de 5 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que mientras juega, sufre un episodio de caída al suelo, sin pérdida de conciencia, de unos minutos de duración. Posteriormente y durante 24 horas permanece con una marcada disminución de fuerzas en miembros derechos. Los padres refieren un cierto estado de apatía durante los dos días previos.

El examen neurológico muestra un sujeto con 26,5 kg de peso, y un perímetro cefálico de 52 cm. Consciente y orientado. Pares craneales normales; motilidad, tono muscular y fuerza normales en miembros izquierdos; reflejos musculares profundos presentes, bilaterales y simétricos; reflejos plantares en flexión; otros reflejos superficiales, normales; déficit motor de miembros derechos que desaparecen al día siguiente.

Entre los exámenes complementarios, destaca una bioquímica normal, así como los lípidos, proteínas, proteína C reactiva, homocisteína, TSH y tiroxina libre. ANA, serología luética, virus neurotrofos y anticuerpos anticentrómeros, negativos.

*Neuroimagen:* TAC craneal: imagen hipodensa en hemisferio izquierdo. RMN: Infarto isquémico a nivel putaminal izquierdo de la cápsula interna izquierda sin lesiones subyacentes aparentes. ANGIORMIN: Normal

*Estudio de hipercoagulabilidad:* Resistencia a proteína C reactiva 109 sg. Resto normal. Pendiente de identificar el factor 5 Leyden codificado.

**COMENTARIOS.** Como ocurre en el presente caso, los avances de los nuevos métodos de diagnóstico nos han permitido esclarecer ciertas etiologías, que si bien en muchos casos nos suelen ser habituales, no por ello es menos cierto que será imprescindible pensar en ellas a la hora de emitir un diagnóstico correcto para proceder al tratamiento adecuado.

### SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRE DE BUENA EVOLUCIÓN. ¿VACUNACIÓN FRENTE AL MENINGOCOCO C COMO POSIBLE ETIOLOGÍA?

**Garach Gómez A, Sevilla Pérez B, Ramos Ramos V, Rodríguez Santano P, García Lara GM, Sánchez Marengo A,**

**del Moral Romero E**

*Servicio de Pediatría. HCU San Cecilio. Granada*

**INTRODUCCIÓN.** El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polineuropatía inflamatoria autoinmune caracterizada por debilidad muscular aguda, simétrica y progresiva, producido por desmielinización principalmente de los nervios motores. Su etiología es diversa, predominantemente postinfecciosa. En ocasiones se ha visto asociada a otros procesos de causa autoinmune.

**CASO CLÍNICO.** Paciente de 10 años de edad que ingresa en la sala de Escolares por presentar dolor continuo en extremidades inferiores de comienzo distal y con progresión ascendente, asociado a lumbalgia de 9 días de evolución. No presentaba antecedente infeccioso previo. Había recibido la vacunación frente al *Meningococo C* (vacuna polisacárida) 10 días antes del inicio del cuadro. En la exploración realizada a su ingreso destacaron una marcha dificultosa con fuerza de extremidades conservada y ausencia de reflejos rotuliano y aquileo. Durante su estancia en la sala presentó clínica neurológica progresiva, con Romberg positivo, dolor en miembros inferiores con afectación de la cintura pélvica, reflejos aquileo, rotuliano, cremastérico y cutáneo abdominales abolidos, disminución de fuerza del miembro superior derecho y trastorno de la fonación, estableciéndose una marcha incapaz de dar 5 pasos sin perder el equilibrio. (Estadio 3 de SGB).

**EXÁMENES COMPLEMENTARIOS.** Hemograma y bioquímica normales. Citología de LCR normal. Proteínas en LCR: 1.1 g/dL. Inmunoglobulinas LCR: elevación de IgG. RMN y EEG normales. Serologías en LCR y suero IgM negativas. Estudio electrofisiológico: velocidad de conducción de los nervios motores disminuida y lentificación de la conducción de los nervios sensitivos que sugería una polineuropatía desmielinizante aguda de predominio motor.

**EVOLUCIÓN.** Tras iniciar tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas durante 5 días se apreció una estabilización del cuadro, entrando en fase de recuperación y encontrándose asintomático en 2-3 semanas.

**CONCLUSIONES.** a) Destacamos la eficacia del tratamiento con inmunoglobulinas para la detención y recuperación de esta enfermedad progresiva. b) Es conocido que la vacunación induce una respuesta inmune. Tras no haber encontrado otras causas potenciales que justifiquen el caso que nos ocupa y dada la relación temporal existente entre vacunación y aparición del SGB, sugerimos pueda existir relación causa-efecto entre vacunación frente al *Meningococo C* y desarrollo del SGB.

### SÍNDROME DE PARRY-ROMBERG: PRESENTACIÓN DE UN CASO

**Ferrari-Cortés A, Tomé-Bravo C, Reina-González A, Ruiz del Portal Bermudo L, Correa Charro A, Nieto Barrera M**

*Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*

**INTRODUCCIÓN.** Descrito por Parry (1825), es un síndrome poco frecuente caracterizado por: Atrofia hemifacial progresiva, anomalías neurológicas y alteraciones oculares y capila-

res. Suele manifestarse antes de la segunda década de la vida y típicamente progresa durante tres o cinco años estabilizándose posteriormente. Su causa es desconocida en la mayoría de los casos. **CASO CLÍNICO.** Varón de 9 años, sin antecedentes pre-perinatales ni familiares de interés, que presenta a los 2 años y 7 meses, coincidiendo con proceso febril, crisis convulsiva generalizada; posteriormente, 6 crisis parciales con semiología motora clónica braquial derecha, con frecuencia variable, instaurándose tratamiento con Ác. Valproico (VPA) y asociándose con posterioridad Vigabatrina (VGB). Presenta un estado de mal unilateral con hemiparesia derecha poscrítica a los 3 años de edad, los estudios de neuroimagen, TC y RMN, muestran un hígroma en región parieto-occipital izquierda. Intervenido, 3 días más tarde presenta nueva crisis parcial de miembros derechos que ceden con fenitoína *iv* manteniéndose posteriormente tratamiento con VGB. Desde los 3 años y 2 meses no presenta crisis hasta los 6 años, siendo esporádicas y coincidiendo con sustitución de VGB por CBZ. A los 8 años se sustituye CBZ por TPM en asociación con VGB, persistiendo crisis esporádicas hasta asociar TPM y LTG, permaneciendo silente desde hace 9 meses. A los 4 años y medio aparece lesión pigmentada bien delimitada con hundimiento en región frontal izquierda, que se ha ido incrementando hacia región parietal. En RMN muestra atrofia del plano cutáneo y subcutáneo de la región fronto-parietal izquierda, descendiendo de forma lineal hacia la región facial con afectación del margen interno orbitario y ala nasal izquierda (en *golpe de sable*), ligero enoftalmo izquierdo y focos isquémicos periatral izquierdo en parénquima cerebral y moderada dilatación de asta ventricular izquierda. Se diagnostica de hemiatrofia facial progresiva o síndrome de Parry Romberg (SPR). **DISCUSIÓN.** El SPR se ha relacionado con la esclerodermia. Considerándolo una esclerodermia local aunque otros autores piensan que son dos entidades diferentes, sin haberse encontrado aún ningún marcador analítico ni genético que pueda tipificarlo. La atrofia progresiva sugiere un proceso inflamatorio o autoinmune que pudiera condicionar una vasculitis regional responsable de un déficit de irrigación con cambios involutivos. El caso que presentamos, los síntomas clínicos de comienzo precoz se inician con crisis epilépticas apareciendo con posterioridad los síntomas cutáneos y encefálicos. El tratamiento antiepiléptico con FAEs neuroprotectores y fluracina han controlado prácticamente las crisis y aparentemente la evolución de la hemiatrofia.

## TROMBOSIS VENOSA DEL SENO LONGITUDINAL Y SIGMOIDEO

Martín Ruiz MC, Vaquerizo Madrid J, Zarallo Cortés L, Navarro Dourdil A, Alonso Escobar N  
Departamento de Pediatría Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz

**INTRODUCCIÓN.** Presentamos el caso clínico de una trombosis venosa de seno longitudinal superior y sigmoideo derecho, en un niño con antecedentes de GEA que precisó ingreso en un hospital comarcal y que en el estudio hematológico presentó un déficit de AT III.

**CASO CLÍNICO.** Niña de 25/12 años que ingresa en nuestro hospital por sospecha de encefalopatía aguda. Como antecedente, siete días antes presentó episodio de GEA a germen

desconocido, que requirió ingreso. Tras ser dada de alta, reingresa por cuadro de vómitos biliosos, postración y somnolencia, con aparición de estrabismo convergente alternante.

**Exploración:** BEG, afebril. Consciente y algo desorientada. Tendencia al sueño aunque responde a estímulos externos. SNC: pupilas IC y NR. Paresia del VI par bilateral, resto de pares craneales conservados. FO normal. Disminución de fuerza de forma generalizada, ROT presentes y vivos, reflejo cutáneo-plantar en extensión. Discreta rigidez de nuca, signos meníngeos negativos. Resto de exploración normal.

### Exámenes complementarios:

**Hemograma:** anemia microcítica e hipocrómica. Serie blanca y plaquetas normales. Estudio cardiológico, TAC craneal, bioquímica sanguínea, EAB, Rx tórax: normales. LCR: ligeramente xantocrómico. Recuento celular y bioquímica normales. EEG: importante lentificación de la actividad fundamental más acusada en hemisferio derecho. Control: mejoría con afectación cerebral difusa moderada. Consulta a oftalmología: endotropía de tipo secundario. RMN cerebral y angiorresonancia: ingurgitación y aumento de señal a nivel del seno longitudinal superior y seno sigmoideo derecho, compatible con trombosis venosa. No alteraciones parenquimatosas. Consulta a hematología: se realiza estudio de trombofilia, detectándose déficit de AT III.

**Evolución:** Recuperación del estado de conciencia. Al 3º día del ingreso presenta episodio de movimientos tónico-clónicos de MMII que cede con diazepam. Tratamiento seguido: aciclovir, ácido valproico y heparina de bajo peso molecular (HPBM).

## CONCLUSIONES.

- La incidencia de ACV en la infancia es baja. La forma más frecuente de enfermedad vascular es la hemorragia. La patología oclusiva presenta un predominio de localización arterial sobre venosa.
- En nuestro caso, es discutible la etiología de la trombosis venosa. Presentó un cuadro agudo de GEA que precisó ingreso y rehidratación. Al mismo tiempo el estudio de trombofilia ha mostrado un déficit de AT III, que podría ser tanto causa como consecuencia de la trombosis.

El tratamiento anticoagulante es motivo de discusión, y en nuestro caso hemos considerado oportuno instaurar tratamiento con heparina de bajo peso molecular.

## TROMBOSIS DEL SENO SIGMOIDEO: COMPLICACIÓN DE OTITIS MEDIA AGUDA.

Blanco Martínez B, Iglesias López A, Mellado Troncoso E, Anguita Quesada ML, Mármol Vázquez P  
Hospital Infantil Virgen del Rocío. Unidad de Radiodiagnóstico

## INTRODUCCIÓN

La trombosis del seno lateral y sigmoideo son complicaciones que pueden darse durante una otitis media aguda y una mastoiditis.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 15 meses con fiebre de 15 días de evolución de predominio vespertino y rinorrea. El día anterior al ingreso presenta tumefacción retroauricular izquierda.

En la exploración destaca tímpano izquierdo deslustrado con rinorrea mucopurulenta en pared faríngea posterior. Región retroauricular izquierda dolorosa a la palpación, tumefacta, eritematosa y caliente.

*Pruebas complementarias:*

Hemograma: leucocitosis con neutrofilia. PCR y VSG elevadas.

TAC Craneal: ocupación parcial de mastoides y oído medio derecho y ocupación total del lado izquierdo con destrucción de celdillas mastoideas. Trombosis a nivel del seno sigmoide y en tórula.

Absceso de partes blandas en zona retroauricular izquierda con signos de osteomielitis a nivel temporal.

TAC de control: disminuye el tamaño del trombo y comienza a airearse la mastoides izquierda.

## CONCLUSIÓN

La trombosis de senos venosos lateral y sigmoide sigue siendo frecuente en niños y puede ser el resultado de una otitis media y una mastoiditis de carácter agudo o crónico.

La TAC es la técnica de imagen de elección para el diagnóstico y el posterior control evolutivo.

## HIMEN IMPERFORADO Y HEMATOCOLPOS COMO CAUSA DE DOLOR ABDOMINAL Y RETENCIÓN URINARIA AGUDA.

Dres. \*Rodríguez R, \*Pérez C, Ríos JM, Jiménez P, Camino R, Ortiz A

S. Pediatría. S. Tocoginecología. \*Unidad docente de MF y C. Hospital "Infanta Margarita". Cabra, Córdoba

**INTRODUCCIÓN.** El himen imperforado es la anomalía estructural más frecuente de la vagina. La clínica varía según la edad; en el período neonatal puede producir un hidrocolpos y en la edad puberal se manifiesta con amenorrea primaria y crisis de dolor periódico hipogástrico, correspondientes al ciclo menstrual. Posteriormente la sangre acumulada da lugar a una masa que origina dolor abdominal bajo y en ocasiones síntomas urológicos.

**CASO CLÍNICO.** Joven de 14 años de edad que consulta por presentar desde 24 horas antes dolor hipogástrico intenso, continuo, con náuseas, asociado a anuria en las últimas 12 horas. Refiere episodios intermitentes de dolor abdominal en los últimos meses. AF: sin interés. AP: no menarquia. No enfermedades previas. Exploración: REG, palidez cutánea. Muy inquieta. Abdomen blando, depresible, palpándose globo vesical. Desarrollo sexual: estadio V de Tanner.

Exploración ginecológica: genitales externos normales. Himen cerrado en su totalidad, protuyente. Tacto rectal: masa dolorosa en pelvis menor, de unos 8 cm. Ecografía transabdominal: formación bien delimitada, de 12 por 9 por 9 cm, sugestiva de hematocolpos. Evolución: al ingreso se realiza sondaje vesical, recogiendo abundante orina. Posteriormente, bajo anestesia general, se realiza incisión en himen, drenándose abundantísimo material hemático. Evoluciona favorablemente, con ecografía al alta normal.

**COMENTARIOS.** Ante un cuadro de dolor abdominal y retención urinaria aguda en una adolescente con amenorrea y caracteres sexuales secundarios ha de incluirse el himen imperforado en el diagnóstico diferencial. El diagnóstico es sencillo mediante la exploración de los genitales, lo que no es una práctica habitual entre los pediatras. Por ello, es preciso realizar una exploración del introito en toda paciente con desarrollo sexual completo, amenorrea y dolor abdominal. Posteriormente, el estudio ecográfico y/o TAC nos indicará la extensión de la colección sanguínea y descartará anomalías genito-uritarias asociadas. Queremos destacar la importancia del diagnóstico precoz para prevenir complicaciones, que pueden ser graves, como hematómetra y hematosalpinx, hemoperitoneo, infección y en ocasiones pelviperitonitis.

## DIVERTÍCULOS VESICALES ASOCIADOS A HIPOSPADIAS

Vega Castaño MC<sup>1</sup>, Terol Barrero P<sup>1</sup>, García Botia J<sup>1</sup>, González Hachero<sup>1</sup>, Rubio Cordero JL<sup>2</sup>, Jiménez Lorente A<sup>2</sup>, Chaves Pecero F<sup>2</sup>.

Sección de lactantes. Servicio de Pediatría<sup>1</sup>. Sección de Cirugía Pediátrica<sup>2</sup>. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

**OBJETIVO.** Presentación de un caso clínico de divertículos vesicales asociados a hipospadias por sus particularidades clínicas y evolutivas.

**Material y método:** Anamnesis: niño de 4 años remitido por su pediatra a los 14 meses de edad para estudio por presentar dos infecciones de orina a los 11 y 13 meses, e hipospadias. A.P.: realiza tratamiento profiláctico con amoxicilina-clavulánico por las repetidas infecciones urinarias. Exploración: Peso= 11,3 Kg (P75). Longitud=80 cm (P90). Tensión arterial=93/55 (P50). Capuchón dorsal prepucial redundante. Meato estenótico que desemboca a nivel del tercio medio del pene. Incurvación peneana. Exámenes complementarios: hemograma, VSG, bioquímica, coagulación, orina: normales. Urocultivo: negativo. Ecografía renal: Imagen compatible con vejiga bipartita. Urografía intravenosa (UIV): riñón izquierdo de tamaño ligeramente inferior con respecto al riñón derecho. Uréter izquierdo dilatado que desemboca a nivel de una formación diverticular de la pared lateral izquierda de la vejiga. Imágenes compatibles con divertículos vesicales de diferentes tamaños. Cistouretrografía miccional seriada (CUMS): vejiga con múltiples divertículos de 0.3 a 0.5 cm en pared lateral derecha y un divertículo de 3 cm de eje máximo en lado izquierdo. No reflujo vesicoureteral. Renograma isotópico: riñón izquierdo disminuido de tamaño y con retraso en la captación y eliminación del trazador. Riñón derecho con

hipertrofia compensadora. Curva renal izquierda de baja amplitud. Funciones renales relativas: izquierda 21%, derecha 79%. Tratamiento: a los 14 meses de edad, meatotomía. Evolución favorable, no presentando otras infecciones urinarias. Se realiza seguimiento de los divertículos vesicales y de la hipoplasia renal izquierda mediante CUMS, UIV y renogramas anuales, sin mostrar cambios con respecto a los iniciales. A los 4 años de edad, uretroplastia.

**DISCUSIÓN.** El divertículo vesical se presenta en la edad pediátrica con una incidencia del 0,7%. Las vejigas *polidiverticulares* están provocadas por una obstrucción a la evacuación vesical. En nuestro caso los pequeños divertículos podrían explicarse por la estenosis del meato uretral. Sin embargo, creemos que el gran divertículo pudiera ser de origen congénito debido a su enorme tamaño. Los divertículos vesicales son fácilmente diagnosticados mediante la CUMS, especialmente con imágenes postmiccionales. La UIV, aunque importante, no es el mejor método para diagnosticar un divertículo vesical. La hipoplasia renal izquierda puede ser debida a pielonefritis repetidas, que no nos constan en este caso ni tenemos datos objetivos para pensar en ellas, o bien a una alteración en el desarrollo renal. Una vez realizada la meatotomía y conseguida la desobstrucción urinaria baja, el tratamiento quirúrgico está indicado cuando el divertículo es grande (>2cm) y además provoca infecciones urinarias de repetición o está asociado a otras patologías como reflujo o megauréter.

### ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ESCLEROSIS TUBEROSA EN DOS HERMANOS GEMELOS.

**Macías Pingarrón JA; Hidalgo-Barquero E; García Blanco JM; Cardesa JJ.**

*UNEX. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospital Infanta Cristina de Badajoz*

**INTRODUCCIÓN.** La enfermedad renal poliquística es una nefropatía hereditaria que se define por la existencia de quistes renales bilaterales, difusos y sin displasia. Existen dos variedades claramente definidas que difieren en el tipo de herencia, histología y evolución: La enfermedad renal poliquística autosómica recesiva (ARPKD) y la enfermedad renal poliquística autosómica dominante (ADPKD).

La esclerosis tuberosa (ET) es una enfermedad hereditaria AD cuya afectación renal se caracteriza por la existencia de angiomiolipomas múltiples y bilaterales y con menos frecuencia por la aparición de quistes en cualquier segmento de la nefrona

**CASUÍSTICA.** Embarazo gemelar procedente de fecundación In Vitro (óvulo donante). La ecografía prenatal detecta nefromegalia bilateral en uno de los fetos.

- Primer gemelar: se confirma nefromegalia bilateral. Diagnosticado de ARPKD, evoluciona con déficit leve de filtrado glomerular, HTA severa, insuficiencia respiratoria, nefromegalia severa (9,7 cm) y déficit ponderal. La ecografía abdominal muestra múltiples quistes bilaterales el mayor de ellos 1 cm de tamaño. En estudio cardiológico hipertrofia del VI secundaria a la HTA.

- Segundo gemelar: asintomático al nacimiento. En despistaje familiar de enfermedad renal poliquística se detectan quistes renales bilaterales de gran tamaño (de 2 a 4 cm) con riñones de tamaño y ecogenicidad normales. Exploración clínica y TA normal con buen desarrollo ponderal. Función renal normal. En controles posteriores se detecta clínicamente aparición de manchas hipocrómicas y ecográficamente aumento en nº y tamaño de los quistes siendo precisa intervención quirúrgica a los 8 meses de edad (marsupialización de quiste renal derecho de 6,5 cm) por hematuria macroscópica y compresión de la vía urinaria por el quiste. En estudio cardiológico de rutina se detectan rabdomiomas cardiacos.

Ante la sospecha de un cuadro de Esclerosis Tuberosa se realiza TAC craneal a los dos gemelos observando datos sugerentes de ET en ambos.

**COMENTARIOS.** La presentación clínica de nuestro primer caso como una ARPKD y la ausencia de angiomiolipomas en los 2 hermanos, no nos alertó ante la posibilidad de un cuadro de ET, ya que sin ellos es imposible la diferenciación radiológica con respecto a la ADPKD. Discutimos la asociación de estas enfermedades dada la cercanía de los locus de ambos genes causales (16p13).

### FENÓMENO DE NUTCRACKER. A PROPÓSITO DE UN CASO.

**Santos Ruiz I, Hidalgo Barquero E, García Blanco JM, Rincón Rodero P, Cardesa García JJ**

*Unidad de Nefrología Pediátrica y Sº de Radiología.*

*Hospital Materno Infantil. Complejo Hospitalario Infanta Cristina. Badajoz*

**INTRODUCCIÓN.** El fenómeno de Nutcracker o de *casca-nueces* es una rara anomalía vascular, caracterizada por una disminución del ángulo formado entre aorta y arteria mesentérica superior, comprimiendo entre ambas la vena renal izquierda (VRI), lo que ocasiona a veces sintomatología diversa (proteinuria, hematuria,...), como consecuencia del desarrollo de hipertensión en la VRI. Se observa con frecuencia en niños delgados. Presentamos un caso de hematuria macroscópica recurrente con leve proteinuria en una paciente diagnosticada de síndrome de Nutcracker.

**CASO CLÍNICO.** Niña de 11 años, sin antecedentes personales de interés, que ingresa en nuestro hospital por hematuria macroscópica de 2 semanas de evolución, sin otros síntomas. No antecedente de traumatismo, ni de proceso infeccioso previo o concomitante.

Como antecedentes familiares destaca la presencia de varios miembros con historia de cólicos nefríticos. Una hermana con duplicidad pieloureteral y sospecha de nefrolitiasis.

Exploración sistemática al ingreso normal, salvo hábito asténico e hiperlordosis lumbar.

Pruebas complementarias: Hemograma, estudio de coagulación, bioquímica general, EAB, metabolismo fosfocálcico y estudio inmunológico: normales. Sedimento urinario: hematuria. Urocultivos negativos. Estudio de función renal: protei-

nuria leve (5-6 mg/m<sup>2</sup>/h), siendo el resto de determinaciones incluidas calciuria, citraturia, oxaluria y aminoaciduria normales. Pruebas de imagen (durante el ingreso): eco abdominal, pielografía, cistouretrografía miccional, normales.

**EVOLUCIÓN.** Es dada de alta pendiente de completar estudio. Durante su seguimiento en consultas, continua con episodios de hematuria macroscópica intermitente, más frecuentes durante horario escolar. Ante la normalidad de todas las pruebas realizadas, se completa estudio con otras pruebas de imagen: eco-Doppler que resulta no concluyente, con flujo venoso en el límite superior de la normalidad; angio-TAC abdominal, observándose escasa distancia entre la arteria mesentérica superior y la VRI, que hace que ésta se vea comprimida a dicho nivel, hallazgo que es confirmado con una angio-RMN.

Estos datos sugieren una compresión intermitente de la VRI, relacionada con hiperlordosis lumbar constitucional, exacerbada en época escolar (en sedestación). Se remite a traumatología y rehabilitación precisando tratamiento con corsé y ejercicios para reforzar la musculatura lumbar y corregir su hiperlordosis. Actualmente permanece asintomática.

#### COMENTARIOS.

- Debe incluirse en el diagnóstico diferencial de hematurias y proteinurias no filiadas en el que todos los estudios de función renal y urológicos son normales.
- Para su diagnóstico es de gran utilidad la angio-TAC helicoidal, que permite la reconstrucción de imágenes tridimensionales.
- El tratamiento debe ser precoz, para evitar posibles complicaciones (TVR). Existen diversos métodos quirúrgicos (nefropexia, interposición de injertos venosos, autotrasplante renal,...), aunque a veces puede ser suficiente con un tratamiento rehabilitador, como en nuestro caso.

#### CISTITIS EOSINOFÍLICA EN UN NIÑO

López Medina JA, \*Ruiz Montes AM, \*Jiménez Álvarez C, Navarro Pardo JE, López-Jurado R, Vicente A, González C, Pacheco J, Ortega L

Unidad de Endocrinología Infantil. \* Servicio de Cirugía infantil. H. U. "Virgen de las Nieves", Granada

**ANTECEDENTES.** La cistitis eosinofílica es una enfermedad rara, que además presenta una gran variabilidad en la forma de presentación clínica: síntomas de inestabilidad vesical, infección urinaria, hematuria, dolor suprapúbico o, más raramente, como un pseudotumor. La etiología no es bien conocida y no existe un tratamiento específico. Se presenta un caso de un paciente con cistitis eosinofílica de presentación poco habitual.

**CASO CLÍNICO.** Varón de 5 años que presenta dolor abdominal de 48 horas de evolución localizado en fosa ilíaca derecha, vómitos y fiebre. A la exploración inicial la palpación del abdomen provoca dolor suprapúbico con defensa voluntaria. Los resultados de laboratorio mostraron un hemograma, bioquímica y sedimento urinario normales. Los cultivos de orina fueron negativos. El estudio de heces descartó parasitismo

intestinal. La ecografía abdominal detectó una tumoración en pared posterior de vejiga con crecimiento intravesical. Se realizó resonancia magnética nuclear de pelvis que confirmó la existencia de una tumoración vesical de unos 2 cm de diámetro medio, que no afectaba a recto, próstata o ganglios regionales. Se extirpó quirúrgicamente siendo el diagnóstico histológico de tumor inflamatorio con infiltración eosinofílica. Al año de la intervención el paciente tiene buen estado de salud realizando micciones normales. No existen signos de recidiva local ni general.

**CONCLUSIONES.** La cistitis eosinofílica es un proceso benigno que suele evolucionar favorablemente hacia la curación con tratamiento médico o bien de forma espontánea. Sin embargo su manifestación inicial en forma pseudotumoral puede simular un proceso maligno que lleva a la intervención quirúrgica.

#### DERMATOSIS AMPOLLOSA IG A LINEAL

Escobosa O, Ranchal P, Alonso V, Jiménez JM, Vera A, García FJ, Jurado A

Hospital Materno-Infantil. Málaga

La dermatosis ampollosa Ig A lineal es un trastorno crónico, autolimitado y benigno que suele manifestarse antes de los 6 años de edad.

La clínica es variable y polimorfa; comienza con lesiones eritemato-papulosas que confluyen formando placas redondeadas sobre las que aparecen vesículas y ampollas a tensión ocupadas por líquido claro o hemorrágico. Es característica la agrupación anular de las ampollas, dando lugar al típico patrón en escarapela o roseta. Las lesiones pueden asentar en cualquier zona del tegumento cutáneo, aunque son más frecuentes en tercio inferior de abdomen, región anogenital, nalgas y zona perioral.

El diagnóstico definitivo es histológico, al demostrarse con el estudio de IFD en piel los depósitos lineales de Ig A en la membrana basal.

#### CASO CLÍNICO

Niña de 3 años y 2 meses que presenta de forma súbita exantema vesículo-ampollosa pruriginoso inicialmente en región cervical, y posteriormente se extiende a miembros superiores e inferiores, con especial afectación de los glúteos. Algunas de estas lesiones confluyen entre sí constituyendo patrón en roseta. El resto de la exploración física fue rigurosamente normal. No existían antecedentes personales ni familiares de interés. El hemograma y la bioquímica sanguínea fueron normales. El cultivo del exudado de las vesículas fue negativo.

Ante la sospecha clínica de dermatosis ampollosa IgA lineal se realizó una biopsia cutánea, en la que se evidenciaron ampollas subepidérmicas con infiltrado polinuclear en la dermis papilar en contacto con dichas ampollas. Mediante IFD se confirma el diagnóstico al obtener la imagen típica de depósito lineal de IgA y C3.

Recibió tratamiento con sulfona oral, además de las medidas de asepsia y sintomáticas, con evolución favorable en 2-3 semanas.

## CONCLUSIONES

La dermatosis ampollosa IgA lineal es una patología benigna aunque crónica que cursa en brotes y que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las enfermedades ampollosas (dermatitis herpetiforme, pénfigo vulgar, penfigoide ampollosa, epidermolisis ampollosa adquirida, e impétigo ampollosa entre otras). La respuesta a sulfona es buena, aunque en ocasiones requiere el empleo de corticoides sistémicos. Antes de iniciar el tratamiento con sulfona se deben determinar los niveles de Glucosa 6-fosfato deshidrogenasa, ya que puede desencadenar una crisis hemolítica en caso de déficit de este enzima eritrocitario.

## FASCITIS NECROTIZANTE, UNA ENTIDAD DE RARA PRESENTACIÓN EN PEDIATRÍA

Martínez Roda MJ, Cintado C, Locertales M, Gómez de Terreros I

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

**INTRODUCCIÓN.** La fascitis necrotizante es una enfermedad grave provocada por el Streptococo B Hemolítico. Es una enfermedad muy rara y descrita habitualmente en adultos. Son excepcionales los casos en niños descritos en la literatura.

*Desarrollo del caso:* Niña de 4 años sin AP de interés que ingresa por cuadro de Varicela de 5 días de evolución y fiebre alta desde 48 horas.

Durante los primeros días de su hospitalización comienzan a aparecer signos inflamatorios alrededor de algunas lesiones varicelosas que le provocan fuerte dolor y limitación de la movilidad en rodilla y cadera izqda. Se inicia tratamiento antibiótico con Cloxacilina.

*Pr. Complementarias:* Hemograma: leucocitosis con neutrofilia. Hto. y hb.: descendidos. VSG: 114mm/h. PCR: 206mgr/dl. Bioquímica, transaminasas, perfil lipídico, proteinograma y sedimento urinario: Normales. Urocultivo: negativo. Hemocultivo: *Streptococo pyogenes*. Exudado de las heridas: *Stafilo-coco aureus* y *S. pyogenes*. En estudio inmunológico la única alteración presente es la inversión del cociente T4/T8. Radiografía de tórax, de rodillas y caderas: normales.

Posteriormente, y a pesar del tratamiento, las lesiones inflamatorias van convirtiéndose en placas infiltradas, induradas y violáceas con calor e intenso dolor al tacto. A los dos días de su ingreso y al no aparecer respuesta clínica y dado los resultados de los cultivos se cambia la terapéutica antibiótica a Penicilina G sódica. Asimismo, dada la progresión de las lesiones con múltiples abscesos en tronco y miembros, es necesario realizar repetidos drenajes de los mismos por el Servicio de Cirugía Infantil.

Evoluciona lenta y progresivamente hacia la curación de las heridas y recuperación total de la movilidad de miembros.

**Conclusión:** La Varicela ha sido tradicionalmente considerada una enfermedad benigna. Con esta presentación de un caso recientemente ingresado, pretendemos recalcar la gravedad que una de sus complicaciones puede llegar a tener y enfatizar, de este modo, la importancia de introducir su vacuna en el calendario oficial.

## FIBROMATOSIS INFANTIL

Vega Castaño MC<sup>1</sup>, Haro Gómez M<sup>1</sup>, García Matas G<sup>1</sup>, Vela Casas F<sup>1</sup>, Sánchez Calero J<sup>1</sup>, González Hachero J<sup>1</sup>, Gallana Álvarez S<sup>2</sup>, Segura Sánchez J<sup>3</sup>

Sección de Hematooncología. Servicio de Pediatría<sup>1</sup>.

Servicio de Cirugía Maxilofacial<sup>2</sup>. Servicio de Anatomía

Patológica<sup>3</sup>. Hospital Universitario Virgen Macarena.

Sevilla

**INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO.** La fibromatosis infantil suele aparecer como una masa solitaria en músculo esquelético o en la fascia adyacente, aponeurosis o periostio. En la mayoría de los casos se origina en cabeza, cuello y miembros superiores. Afecta a niños desde RN hasta los 8 años y son muy pocos los casos descritos en la literatura, de ahí nuestro interés en la presentación del caso de una niña afecta de Fibromatosis.

*Material y método:* Anamnesis: Niña de 3 años que desde hace 4 meses presenta una tumoración por debajo del ángulo submandibular izquierdo, acompañado de fiebre de 38°C durante 2 días, siendo diagnosticada de submaxilitis. *Exploración:* Asimetría facial por elevación de la rama mandibular izquierda. Se palpa una tumoración dura, no dolorosa, adherida a la rama mandibular izquierda por la parte inferior, que se continúa en profundidad. Dentición normal. Buena movilidad cervical. Resto de la exploración normal. Exámenes complementarios: Hemograma, coagulación, VSG, amilasa, bioquímica: normales. Marcadores tumorales (ferritina, enolasa neural específica): negativos. Rx tórax: normal. Serología a virus: negativa. Panorex: osteolisis rama mandibular izquierda. Gammagrafía ósea: lesión ósea lítica en cuerpo de maxilar inferior izquierdo, no vascularizada. Ecografía abdominopélvica: normal. TAC mandibular: masa de tejidos blandos por debajo de rama mandibular izquierda, con una lesión lítica de dicha rama mandibular. RNM mandibular: masa por debajo de rama mandibular izquierda que infiltra glándula submaxilar izquierda, músculo milohioideo izquierdo, mandíbula y músculo masetero. Biopsia: Fibromatosis Infantil (tipo desmoide). Tratamiento: Extirpación de la lesión. Evolución: Favorable.

**DISCUSIÓN.** Aunque el tumor no metastatiza, puede alcanzar un gran tamaño (más de 10 cm) e infiltrar vasos y nervios, causando graves complicaciones, especialmente cuando se localiza en cabeza y cuello. De ahí la importancia de un diagnóstico precoz y para ello su inclusión en el diagnóstico diferencial de tumoraciones cervicales. La extirpación completa es el tratamiento de elección, pero en algunos casos es imposible sin causar una disfunción o desfiguración. Aún se conoce poco su respuesta a la radioterapia. La causa de la Fibromatosis (traumatismos, predisposición familiar) no está bien definida.

## INTOXICACIÓN POR COCAINA Y EDEMA PULMONAR UNILATERAL

Madrid A, Cruz M, Caballero P, Escobosa O, Ranchal P, Alonso V, Jiménez JM, Escudero L, Chica Y, Camacho J, López J, Urda A, Arana M, Jurado A

Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga

### INTRODUCCIÓN

A pesar de que el consumo de cocaína ha ido en aumento, la intoxicación por esta droga en niños, producida habitualmente por ingesta accidental o por administración voluntaria por parte de adultos, es infrecuente y la bibliografía escasa.

El edema pulmonar unilateral, en el contexto de una intoxicación por cocaína, no ha sido descrito en niños.

### CASO CLÍNICO

Lactante varón de 2 meses de edad, fruto de un embarazo mal controlado, con consumo esporádico de cocaína en el primer trimestre de gestación, y alimentado con lactancia artificial exclusiva.

*Motivo de consulta y exploración:* dificultad para despertar, hipotonía generalizada, y distrés respiratorio leve con hipoventilación de hemitórax derecho. Todas las manifestaciones clínicas remitieron progresivamente en unas 30 horas.

*Pruebas complementarias:* radiografía simple y ecografía del tórax compatibles con edema pulmonar unilateral derecho, que desapareció en 24 horas, TC de tórax, realizado tras desaparición de edema, normal, y presencia de cocaína y sus metabolitos en orina.

### COMENTARIOS

- Nuestro caso presenta las características de una intoxicación por cocaína.
- Se ha descrito en adultos, la aparición de edema pulmonar, bilateral en consumidores de crack, y unilateral por sobredosis de heroína.
- Ante la presencia de un edema pulmonar unilateral en lactantes, convendría descartar una intoxicación por cocaína.

## INTOXICACIÓN POR BENZODIACEPINAS EN UN RECIÉN NACIDO

Granero M, Saavedra E, R Marín R, Sacristán A, Sáenz C, Durán LE, González-Meneses González-Meneses A  
Sección de Neonatología. Servicio de Pediatría. Área Hospitalaria Virgen Macarena. Sevilla

**INTRODUCCIÓN.** Las intoxicaciones en el periodo neonatal son poco frecuentes. Presentamos un caso clínico de un recién nacido que a las dos semanas de vida presenta clínica compatible con intoxicación por benzodiazepinas.

**CASO CLÍNICO.** Recién nacido de 9 días de vida que ingresa por presentar un episodio de palidez, frialdad e hipotonía, de unos segundos de duración, quedando tras el mismo una marcada hipotonía. A.P.: madre emigrante marroquí, de 27 años, primigesta, primípara HTA, epilepsia (secuela de malos tratos). Depresión. Asma bronquial. Tratamiento actual con carbamacepina, risperidona, diazepam y terbutalina inhalada. Gestación a término. Parto espontáneo. Test de Apgar: 9, 10, 10. Alta de Maternidad a las 48 horas de vida, sin incidencias. E.O.: recién nacido con aceptable estado general, marcada hipotonía axial y de extremidades. Llanto y succión débiles. Hiporreflexia. Tendencia al sueño con escasa respuesta a estímulos. Pruebas Complementarias: hemograma, iones, equilibrio ácido-base y orina: normales. Bioquímica de LCR: normal. Cultivo LCR: negativo. EEG y ECO cerebral: dentro de la normalidad. Estudio de metabolopatías: negativo. Tóxicos en orina: positivo a benzodiazepinas.

*Discusión:* Nos encontramos ante un caso de intoxicación en un Recién nacido, hallazgo infrecuente, que junto con el riesgo psico-social familiar nos hace pensar en maltrato infantil. Destacar la dificultad para llegar al diagnóstico, así como la necesidad de pensar en esta posibilidad ante determinados cuadros clínicos con sintomatología neurológica, inexplicables por otras razones, en las que además se suma riesgo familiar.

## PSEUDOPUBERTAD PRECOZ POR TERATOMA OVÁRICO

López Medina JA, López-Jurado R\*, Vicente A, Espigares R, Barrionuevo JL, Pacheco J, González C, Ortega L  
Unidad de Endocrinología Infantil. \*Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada

**INTRODUCCIÓN.** La pseudopubertad precoz se define como la feminización de una niña como consecuencia de un aumento de la producción de estrógenos, pero no ovula ni presenta menstruaciones cíclicas. Los tumores de ovario (tumores de la granulosa-teca) secretores de estrógenos son la causa más frecuente. Otros tumores ováricos también pueden producir estrógenos. Presentamos un caso de teratoma ovárico que se presentó clínicamente como pseudopubertad precoz.

**CASO CLÍNICO.** Niña de 6 años y 8 meses de edad con telarquia y pubarquia de 6 meses de evolución. No sangrado vaginal, ni otros síntomas asociados. Antecedentes personales. Sin interés.

*Antecedentes familiares.* Padres sanos. Talla materna: 165,8 cm. Menarquia a los 13 años. Talla paterna: 168,5 cm. Desarrollo puberal normal.

*Exploración.* Talla 128,6 cm (P 98; +2,1 DS). Peso 33 Kg (>P 97). Tanner: telarquia III, pubarquia II. Genitales externos femeninos normales. No axilarquia. Resto de la exploración normal.

*Estudios complementarios.* Hemograma y bioquímicas normales. RX mano y muñeca izquierda: edad ósea 7 años. Perfil tiroideo: normal. Perfil gonadal: 17 β estradiol 83,4 pg/ml, progesterona: 1,29 ng/ml, FSH 0,11 μUI/ml LH < 0,12 μUI/ml. Ecografía y

TAC abdominopélvicas: lesión retrovesical de aproximadamente 6,5x5x4,5 cm de densidad heterogénea, con áreas sólidas y quísticas en su interior y que parece depender del ovario izquierdo. CA-125 111.2 U/ml (normal < 37), resto de marcadores tumorales ( $\beta$ -hCG, alfa-fetoproteína y CEA) negativos.

Tras cirugía (informe anatomopatológico: teratoma quístico maduro) la evolución clínica ha sido favorable con perfil hormonal prepuberal: 17  $\beta$  estradiol <6,5 pg/ml, FSH 0,15  $\mu$ UI/ml. LH < 0,12  $\mu$ UI/ml.

**CONCLUSIONES.** Habitualmente los teratomas y coriocarcinomas ováricos, al igual que otros carcinomas secretores de  $\beta$ -hCG, no producen pubertad precoz en las niñas, a no ser que secreten también estrógenos. En este caso los niveles estrogénicos pre y post-cirugía, así como la ausencia de  $\beta$ -hCG, inducen al diagnóstico de pseudopubertad precoz por teratoma ovárico maduro productor de estrógenos.

#### NEUROBLASTOMA 4S CON AMPLIFICACIÓN FOCAL DE N-MYC

Sánchez R, Lendínez F, Vázquez MA, Jiménez R, Gómez JL, Aguirre J, Llamas MA, Leyva M, López J  
Servicio de Pediatría. H Torrecárdenas. Almería

El neuroblastoma IV S es aquel que se encuentra localizado en glándula suprarrenal y presenta enfermedad metastásica limitada a piel, hígado o médula ósea en niños menores de 1 año. El tratamiento es controvertido ya que se describe regresión espontánea en el 50% de los pacientes, con una supervivencia global del 60-97%. Sin embargo, hay un subgrupo de pacientes que tienen peor pronóstico, obligando a iniciar tratamiento, determinado por la existencia de síntomas derivados del volumen tumoral así como de la presencia del oncogén N-MYC.

#### CASO CLÍNICO

Lactante de 4 meses que ingresa para estudio de hepatomegalia. A la exploración presentaba dificultad respiratoria, gran distensión abdominal con hepatomegalia masiva, red vascular periférica abdominal y edemas en extremidades inferiores. El estudio radiológico (ecografía y Tac abdominal) mostró la existencia de una masa de 18 x 10 mm de diámetro en glándula suprarrenal izquierda y hepatomegalia de 7 x 10 x 6 cm con múltiples nódulos sólidos de diferentes tamaños. En la analítica destacó: LDH de 550 U/l, ferritina 72 ng/ml, enolasa neuronal específica: 29,2 ng/ml, catecolaminas en orina de 24 horas: AVM: 53 mg/24 h, AHV: 18 mg/24 horas. La MIBG no evidenció captación patológica en suprarrenal, hígado u otra localización. La gammagrafía ósea fue negativa. La biopsia de médula ósea no evidenció infiltración neoplásica. El estudio anatomopatológico de la masa suprarrenal (completamente reseca) y de la biopsia hepática fue compatible con Neuroblastoma pobre en estroma (Shimada), estadio 4 S. La paciente fue incluida en el Protocolo Europeo para lactantes menores de un año (1999) y tras recibir la amplificación focal del N-MYC se aplicaron 2 ciclos VP-CARBO y 2 ciclos de CADO. La evaluación posterior mostró valores elevados de catecolaminas e incompleta desaparición de los nódulos hepáticos, recibiendo 2 ciclos adicionales de quimioterapia. En la actualidad se encuentra asintomática, los mar-

cadres tumorales se han normalizado, persistiendo cierta heterogeneidad en las imágenes ecográficas hepáticas.

#### COMENTARIOS

Resaltamos la infrecuencia de casos comunicados con amplificación focal del N-MYC. Desconocemos la repercusión en cuanto al pronóstico que este dato biológico pueda tener. En nuestro caso, terminado el tratamiento y a pesar de la incompleta normalización de las imágenes en hígado, mantenemos actitud expectante.

#### CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y BIOQUÍMICAS DE LOS NIÑOS Y ADOLESCENTES CON ÓBESIDAD Y ACANTOSIS NIGRICANS

Gómez-Llorente JL, Aguirre Rodríguez J, Jiménez Liria R, Leyva Carmona M, Llamas Guisado MA, Sánchez R, Cortes P, García-García E, López-Muñoz J  
Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería

**INTRODUCCIÓN.** Acantosis nigricans (AN) es una lesión de la piel caracterizada por engrosamiento y oscurecimiento de la capa de queratina. Se ha propuesto que se asocia a hiperinsulinemia y se ha usado como un marcador de elevado riesgo de desarrollar diabetes tipo 2. Sin embargo su utilidad para predecir hiperinsulinismo en niños con sobrepeso no ha sido bien evaluada.

**OBJETIVO.** Investigar las características clínicas y bioquímicas de los niños y adolescentes obesos con y sin AN.

**PACIENTES Y MÉTODOS.** Estudio prospectivo de los niños que consultaron por obesidad moderada o severa (índice de masa corporal (IMC) >4 SDS). Se recogieron variables clínicas (antecedentes de diabetes tipo 2, dislipemias e hipertensión, TA, talla, estadio puberal, IMC, índice cintura-cadera) y analíticas (bioquímica general, lípidos e insulinemia) y se calculó el índice de resistencia insulínica "HOMA". Los resultados se expresan como media (desviación estándar).

**RESULTADOS.** Se incluyeron en el estudio 43 niños obesos (25 prepúberes y 18 púberes), 20 varones. 22 pacientes mostraban AN en el cuello. En las mujeres la AN fue más frecuente (15/23 frente a 7/20 en los varones). El resto de las variables clínicas y analíticas no fueron significativamente diferentes entre los grupos con y sin AN.

**CONCLUSIONES.** La AN no es un buen marcador de resistencia insulínica, por lo que en todos los niños obesos, presenten o no AN, hay que investigar hiperinsulinismo por su relación con la aparición futura de diabetes tipo 2 y enfermedades cardiovasculares.

#### OSTEOMA OSTEOIDE: PATOLOGÍA A DESCARTAR EN ESCOLARES CON IMPOTENCIA FUNCIONAL DEL MIEMBRO INFERIOR

Escobosa O, Escudero L, Madrid A, Blasco J, Moreno P, Montes de Oca F, Jurado A  
Hospital Materno-Infantil. Málaga

## INTRODUCCIÓN

El osteoma osteoide es un tumor benigno formador de hueso que aparece con mayor frecuencia en varones a partir de la segunda década de la vida. Se manifiesta con dolor intenso y progresivo, localizado, que aumenta de forma típica por la noche y mejora con la ingesta de salicilatos. Se localiza principalmente en fémur y tibia, aunque también en carpo, tarso y vértebras. Tamaño menor de 2 cm.

## CASO CLÍNICO

Varón de 5 años y 9 meses con un cuadro progresivo de un año de evolución caracterizado por dolor intermitente en el miembro inferior derecho (de cadera a rodilla), de predominio nocturno y que cedía espontáneamente sin medicación, asociaba impotencia funcional de ese miembro. No presentaba ninguna otra sintomatología. Antecedentes personales y familiares sin interés clínico. En la exploración física destacaba la dificultad para la marcha al apoyar el miembro inferior derecho y una discreta limitación a la flexión de la cadera derecha. No hay signos inflamatorios articulares, ni puntos dolorosos a la palpación. Las radiografías de caderas y fémur derecho practicadas fueron normales. En ecografía de cadera únicamente presentaba un discreto aumento de la sinovial sin líquido intraarticular. Ante la continuidad de los síntomas a pesar de tratamiento con ibuprofeno, y la normalidad del hemograma, reactantes de fase aguda, enzimas musculares, electroneuro y miograma, se realizó una gammagrafía ósea en la que apareció un pequeño depósito del trazador en el trocánter menor del fémur derecho. Para confirmar la sospecha de osteoma osteoide se realiza TAC de la zona, en la que se evidencia una lesión lítica subcortical con imagen interior de alta densidad y esclerosis periférica. Inicia tratamiento con ácido acetilsalicílico, comprobándose una clara mejoría sintomática. Actualmente sigue controles periódicos por el Servicio de Traumatología Infantil

## COMENTARIOS

En el diagnóstico diferencial del dolor e impotencia funcional de los miembros inferiores deben tenerse siempre en cuenta los procesos tumorales. La peculiaridad de este caso estriba en la edad atípica de aparición del osteoma osteoide y la normalidad en las imágenes de rayos X. Este tumor osteoblástico representa el 10% de los tumores benignos óseos y su tratamiento es la resección quirúrgica del nidus. Los salicilatos están indicados por el efecto frente a las prostaglandinas, implicadas en la patogenia del dolor tumoral.

## ONFALITIS-URACO PERSISTENTE

**Terol Barrero P, Vega Castaño MC, Haro Gómez M, Chaves F, Gentles M, García Botía J, González-Hachero J.**  
Sección de Cirugía Infantil. Sección de Lactantes. Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

**INTRODUCCIÓN.** Las anomalías del ombligo, como la persistencia del uraco o del conducto onfalomesentérico y la onfalitis, son poco frecuentes. La onfalitis es una infección del

recién nacido causada por un cuidado inadecuado del cordón umbilical, colonizado por bacterias del aparato genital materno o del ambiente; la infección puede propagarse y producir sepsis. Las anomalías del uraco son más frecuentes en varones que en mujeres.

**OBJETIVOS.** Revisar las características clínicas, evolutivas y los datos, que nos deben hacer sospechar la persistencia del uraco.

**MATERIAL Y MÉTODO.** Se presenta el caso de un niño de 16 días que ingresa en nuestro Hospital porque estando previamente bien comienza con fiebre de 38,2°C ese mismo día, sin otra sintomatología acompañante. Exploración física: buen estado general, bien hidratado y nutrido, fontanela normotensa, peso 3.370 gr (P3), longitud 54 cm (P75), perímetro craneal 36,5 cm (P25), presentando ombligo cutáneo de unos 3 cm de longitud, grueso, edematoso, finalizando en zona mucosa enrojecida y húmeda que se continúa con cordón no desprendido, húmedo en su base, hiperémico, con secreción seropurulenta y mal olor, estando el resto de la exploración sin alteraciones patológicas. Se hizo el juicio clínico de ombligo cutáneo y onfalitis supurada, sospechando la posible presencia de una persistencia del uraco o del conducto onfalomesentérico y se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con cloxacilina y gentamicina, pensando en *Stafilococcus aureus* y bacterias gram negativas como gérmenes causales de la infección y de una posible sepsis secundaria. Pruebas complementarias: hemograma: leucocitosis con neutrofilia, PCR elevada, orina: nitritos positivos y leucocituria intensa con hemocultivo negativo y urocultivo negativo (recogido tras 24 h de tratamiento antibiótico); interconsulta con cirujano pediátrico que secciona el resto del cordón, quedando un hocico de tenca por el que sale contenido acuoso parecido a orina que apoyaba nuestra sospecha de una persistencia del uraco, por lo que se realiza fistulografía que confirma dicha sospecha. Queda diagnosticado de onfalitis, infección del tracto urinario y uraco persistente; posteriormente el paciente fue operado con éxito tras completar 10 días de tratamiento antibiótico.

**DISCUSIÓN.** Ante una onfalitis o un ombligo húmedo hay que investigar la persistencia del uraco o del conducto onfalomesentérico u otra alteración a ese nivel. La infección urinaria va asociada frecuentemente a la persistencia del uraco, siendo, como en nuestro caso, esta anomalía la puerta de entrada del germen a la vía urinaria, dado el hemocultivo negativo.

## NUEVAS PERSPECTIVAS DEL TRATAMIENTO EN LA FIBROMIALGIA: LA OZONOTERAPIA

**Rodríguez Santano P, Recio Ahrendt E, Rodríguez Argente F, Contreras Chova F, Muñoz Hoyos A**

Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada

**INTRODUCCIÓN.** La fibromialgia consiste en un cuadro de dolor musculoesquelético generalizado, benigno, de origen no articular y causa desconocida. Hasta un 28% de los casos comienzan en la edad pediátrica, siendo más frecuente en las niñas de 13-15 años. La prevalencia de los escolares es del 6%. El pronóstico en la infancia es más favorable que en los adultos. El tratamiento se basa en el empleo de analgésicos, antiinflamatorios no esteroides, amitriptilina e ISRS.

Recientemente se están comenzando a utilizar tratamientos alternativos (fisioterapia y ozonoterapia) con resultados alentadores. El planteamiento de esta presentación es el de dar a conocer el resultado beneficioso que ha supuesto la aplicación de la ozonoterapia en un paciente de 13 años diagnosticado de fibromialgia en nuestro Hospital.

**CASO CLÍNICO.** Varón de 13 años con cuadro de dolor generalizado, rigidez cervico-dorsal, palpación simétrica dolorosa de los 18 puntos gatillo descritos por la American College of Rheumatology en 1990, trastornos del sueño y ansiedad. Madre diagnosticada de fibromialgia y narcolepsia. Como antecedente personal destaca encefalomielitis no desmielinizante diagnosticada 12 meses antes, iniciada a los 20 días después de recibir la segunda dosis de la vacuna VHB. Exámenes complementarios normales. Tratado durante seis meses con ibuprofeno y amitriptilina sin resultados satisfactorios, por lo que se decide la utilización del ozono mediante la inyección subcutánea de ozono en sesiones mensuales de cuatro días consecutivos, aplicando el ozono en la región paravertebral e interescapular. El mismo día de la primera aplicación se comprueba una clara mejoría del dolor musculoesquelético, del trastorno del sueño y de la fatiga.

**DISCUSIÓN.** La actividad del ozono como desinfectante y como esterilizante del agua es bien conocida. Otros usos médicos del mismo están aún en estudio, aunque parece ser que el ozono tiene una cierta capacidad inhibidora del estrés oxidativo responsable de la aparición de enfermedades degenerativas. Así, actúa como estimulador de la regeneración celular, facilita la circulación periférica, flexibiliza la membrana del hematíe y regula el sistema inmune. Con respecto al efecto producido con su administración subcutánea a pacientes con fibromialgia, parece ser que actúa sobre las pequeñas conexiones nerviosas provocando una potente acción descontracturante y antiinflamatoria de la musculatura; regula el sueño y mejora los estados depresivos gracias a su acción euforizante.

**CONCLUSIONES.** Aunque ya existen publicaciones que nos hablan del efecto biorregulador y antioxidante que presenta el ozono, faltan aún investigaciones clínicas controladas que evalúen definitivamente la validez de la ozonoterapia. Pero la evidencia y la experiencia que presentamos alientan a su empleo en casos similares.