

Resumen de comunicaciones presentadas a la XC Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura. Huelva, mayo de 2004

ESTUDIO OBSERVACIONAL SOBRE LACTANCIA MATERNA DURANTE LA ESTANCIA EN MATERNIDAD

**Figueroa Romero MA, Fondevilla Saucí J,
González Vila L, Mora Navarro D,
Delgado Rioja MA, Herrera del Rey MC**
Unidad de Perinatología. HJR Jiménez, Huelva

OBJETIVO

- Estudio del porcentaje de mujeres que dan lactancia materna a sus hijos durante su estancia en maternidad, frente al porcentaje de aquellas que dan lactancia artificial.
 - Porcentaje de mujeres que cambiaron de actitud durante su ingreso y las causas.
 - Relación con tipo de parto, multiparidad, edad, situación laboral y motivaciones para la elección del tipo de lactancia.
- Se ha encuestado a una muestra de 200 mujeres que han dado a luz en nuestro hospital durante los meses de diciembre y enero.
- Se incluyen dentro de lactancia materna a aquellas que exclusivamente dieron el pecho, mientras que incluimos en lactancia artificial aquellas que le han dado biberones (artificial y mixta).

TIPO DE ALIMENTACIÓN

Dieron lactancia materna el 46% de las mujeres (n = 92) frente al 54% (n = 108) que dieron artificial. Un 8% del total de las mujeres (n = 16) pasaron de lactancia artificial a materna.

ANÁLISIS POR TIPO DE PARTO

- Parto vaginal (n = 130; 65%): 60,8% (n = 79) dieron lactancia materna y el 39,2% (n = 51) proporcionaron lactancia artificial.
 - Siete mujeres (5,4%) pasaron de lactancia artificial a materna.
- Cesárea (n = 70; 35%): el 81,4% (n = 57) administraron lactancia artificial, mientras el 18,6% restante (n = 13) eligieron lactancia materna.
 - Nueve mujeres (12,8%) pasaron de lactancia artificial a materna.

ANÁLISIS POR PARIDAD

- Primíparas (n = 115; 57,5%): el 46% (n = 53) dieron lactancia materna. Por el contrario, el 54% (n = 62) administró lactancia artificial.
- Multíparas (n = 85; 42,5%): eligieron lactancia materna el 45,9% (n = 39) frente al 54,1% (n = 46) que dieron lactancia artificial.

Las que eligieron lactancia materna:

- 74,3% dieron materna a sus hijos
- 23,1% dieron artificial
- 2,6% dieron artificial y materna

Las que eligieron lactancia artificial:

- 28,3% dieron materna
- 71,7% dieron artificial

ANÁLISIS POR EDADES

- De 15 a 19 años de edad (n = 8,4%):
 - El 50% (n = 4) administraron lactancia materna
 - El 50% restante (n = 4) eligieron lactancia artificial

- De 20 a 24 años (n = 24; 12%):
 - El 50% (n = 12) dieron lactancia materna
 - El 50% (n = 12) se decidieron por lactancia artificial
- De 25 a 29 años (n = 58; 29%):
 - Administraron lactancia materna el 44,8% (n = 26) frente al 55,2% (n = 32) que eligieron lactancia artificial.
- De 30 a 34 años (n = 70; 35,1%):
 - Ligero predominio de la lactancia artificial (54,3%; n = 38) frente a la lactancia materna (45,7%; n = 32).
- De 35 a 39 años (n = 35; 17,5%):
 - El 48,6% (n = 17) dieron lactancia materna y el 51,4% (n = 18) dieron lactancia artificial.
- De 40 a 43 años (n = 5; 2,5%):
 - Mayor predominio de la lactancia artificial (80%; n = 4) con respecto a la lactancia materna (20%; n = 1).

ANÁLISIS POR CONDICIONES LABORALES

- No trabajan (n = 104; 52%):
 - El 54,8% (n = 57) de las madres administraron lactancia artificial.
 - El 45,2% restante (n = 47) eligieron lactancia materna
- Trabajan:
 - Trabajo fijo (n = 63; 65,6% de las que trabajan):
 - 50,8% (n = 32) dieron lactancia materna
 - 49,2% (n = 31) dieron lactancia artificial
 - Trabajo eventual (n = 33; 34,3% de las que trabajan):
 - 60,6% (n = 20) dieron artificial frente al 39,4% (n = 13) que eligieron lactancia materna.

MOTIVACIONES PARA LA ELECCIÓN DEL TIPO DE LACTANCIA

- ¿Por qué materna? (n = 170; 85%)
 - Mejor: 151 (75,5%)
 - Recomendaron: 8 (4%)
 - Cómoda: 4 (2%)
 - Mejor, cómoda y recomendaron: 3 (1,5%)
 - Mejor y cómoda: 2 (1%)
 - Mejor y recomendaron: 1 (0,5%)
 - No sabe: 1 (0,5%)

- ¿Por qué artificial? (n = 30; 15%)
 - Cómoda: 11 (5,5%)
 - Laboral: 7 (3,5%)
 - Recomendaron: 3 (1,5%)
 - Mejor: 2 (1%)
 - Cree que CI (hormonas tiroideas): 2 (1%)
 - CI (metadona, VHS): 2 (1%)
 - Laboral y cómoda: 1 (0,5%)
 - No calidad de leche: 1 (0,5%)
 - Pezones invertidos: 1 (0,5%)

¿Por qué cambiaron de actitud?

De lactancia materna a artificial (n = 94; 55,3% de las que eligieron materna). Las causas fueron:

- Succión/agarre: 23 (11,5%)
- Insatisfecho: 22 (11%)
- Incómoda: 15 (7,5%)
- No leche: 12 (6%)
- Succión, insatisfecho: 6 (3%)
- Recomendaron: 3 (1,5%)
- Ingresado: 3 (1,5%)
- Contraindicado: 3 (1,5%)
- Incómoda, insatisfecho: 1 (0,5%)
- No calidad: 1 (0,5%)
- No leche, CI: 1 (0,5%)
- No leche, ingresado: 1 (0,5%)
- Succión, incómoda: 1 (0,5%)
- Dolor grieta: 1 (0,5%)
- Fatiga RN: 1 (0,5%)

ANÁLISIS DE RESULTADOS

- En el parto vaginal el porcentaje de lactancia materna es mayor que el de artificial. En las cesáreas esta relación se invierte; siendo un número mayor de mujeres las que empiezan dando artificial y pasan a materna (12,8%) en comparación con el parto vaginal (5,4%).
- No se observan diferencias significativas entre las primíparas y las multíparas. En multíparas:
 - Las que dan materna: el 74,3% dieron materna a sus otros hijos.
 - Las que dan artificial: el 71,7% dieron artificial a sus otros hijos.
- No se observan diferencias significativas entre los distintos grupos de edad, salvo en el grupo de 40 a 43 años donde la lactancia artificial predomina

sobre la materna de forma considerable (80% frente al 20%), posiblemente debido a:

- Mayor hipogalactia
- Más hijos que atender
- Tamaño de la muestra no representativo (pequeño...)
- El mayor porcentaje de mujeres se encuentra comprendido entre los 30-34 años (35,1%), donde el 45,7% de estas mujeres dan lactancia materna frente al 54,3% que dan artificial.
- Según las condiciones laborales, apenas existen diferencias en las que tienen un trabajo fijo (50,8% materna frente a 49,2% artificial) mientras que las que tienen un trabajo eventual optan con más frecuencia por la artificial (39,4% frente a 60,6%), probablemente por la inestabilidad de su situación laboral.

RECOMENDACIONES

- Insistir en las ventajas que ofrece la lactancia materna frente a la artificial.
- Información veraz por parte del personal sanitario sobre la lactancia materna antes y durante el puerperio.
- Información veraz sobre las condiciones o medicamentos que realmente contraindican la lactancia materna y las que no (hormonas tiroideas, estado de portador del VHB...).
- En las cesáreas, insistir en que es conveniente poner al niño al pecho en la primera media hora tras el parto.
- Información completa a las madres de los niños que ingresan en Neonatos sobre la posibilidad de dar lactancia materna.

La OMS, la Academia Americana de Pediatría (AAP) y el Comité de Lactancia de la Asociación Española de Pediatría recomiendan:

- Alimentación exclusiva al pecho durante los primeros 6 meses.
- Continuar amamantamiento junto con comidas complementarias hasta los dos años de edad o más.

VARICELA: EPIDEMIOLOGÍA Y COMPLICACIONES

Balboa Vega M^aJ, Hidalgo Figueroa C, Palma Fuentes I, Romero Cachaza J, Alejo García-Mauricio A, González-Hachero J
Sección de Enfermedades infecciosas. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

INTRODUCCIÓN. OBJETIVOS

La varicela es una enfermedad exantemática producida por el Herpesvirus *Varicellae*. Sus manifestaciones clínicas son muy variables, desde un cuadro con escasas vesículas hasta formas de la enfermedad con lesiones múltiples y afectación importante del estado general. Los seres humanos constituyen la única fuente de la infección. Su transmisión se produce persona a persona por contacto directo con las lesiones infectadas o por diseminación aérea de las secreciones respiratorias. El período de incubación varía de 13 a 17 días, siendo contagiosa la enfermedad desde 2 días antes hasta 5 días después de la aparición del exantema. Su importancia está determinada por su alta contagiosidad y por la posibilidad de producir complicaciones que pueden comprometer la vida del paciente.

El objetivo de nuestro estudio es conocer la incidencia de varicela en nuestro medio y determinar las causas que motivan su hospitalización en nuestra sección de Enfermedades Infecciosas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de los niños que acudieron al Servicio de Urgencias de nuestro Hospital con varicela entre enero de 1990 y diciembre de 2003. Se revisan datos sobre la edad, sexo, época y mes del año en los que esta enfermedad fue más frecuente. En los niños ingresados se estudian, además, antecedentes personales, complicaciones desarrolladas, tratamiento y días de estancia hospitalaria.

RESULTADOS

En el período estudiado, 1.317 niños consultaron por varicela a nuestro Servicio de Urgencias, de los cuales

777 fueron varones (59%) y 540 mujeres (41%), con un rango de edad entre 21 días y 13 años, siendo la edad más frecuente de presentación entre 1 y 4 años (44%). La mayor incidencia (14,19%) ocurrió en el año 1999, en el cual consultaron 187 niños y fueron los meses de marzo-julio donde ésta se presentó con más frecuencia (71,2%).

Del total de consultas, ingresaron 153 niños (11,6%), 83 de ellos varones (54,2%) y 70 mujeres (45,8%), con una edad que oscilaba entre 21 días y 12 años, con máxima incidencia en el grupo de edad de 1 a 4 años (48,4%) y una edad media de 4,8 años. Fue en el año 1999 donde se registraron mayor número de ingresos con un total de 28 niños.

El 71,89% (110 casos) eran niños que a su ingreso no referían antecedentes personales de interés. En el 28,10% restante (43 casos) se observaron los siguientes antecedentes: convulsión febril (8 casos), encefalopatía por sufrimiento fetal (1 caso), broncopatía aguda disneizante de repetición (13 casos), enfermedad tuberculosa (5 casos), leucemia linfocítica aguda (4 casos), síndrome nefrótico en tratamiento con corticoides a altas dosis (1 caso), dermatitis atópica (6 casos), infección VIH (3 casos), trastorno en la inmunidad humoral (1 caso) y artritis crónica juvenil en tratamiento con salicilatos (1 caso).

Los motivos más frecuentes de ingreso se pueden dividir en tres grupos:

1. Niños con afectación importante del estado general acompañado de lesiones generalizadas e hipertermia 1.188 (90,2%), que globalmente fue la causa más frecuente de hospitalización.
2. Niños que desarrollaron complicaciones propias de la varicela (80 casos): sobreinfección de la piel y del tejido celular subcutáneo (21 casos), convulsión febril (15 casos), neumonía (12 casos), gastroenteritis aguda (8 casos), ataxia cerebelosa (2 casos), encefalitis (3 casos), glomerulonefritis (1 caso), artritis (3 casos), síndrome de coagulación intravascular diseminada (1 caso), púrpura postinfecciosa (3 casos), infección del tracto urinario (2 casos), laringitis aguda (2 casos), otitis externa (1 caso), blefarconjuntivitis folicular (4 casos) y anemia microcítica hipocroma (2 casos) que se desarrollaron de forma concomitante a la infección por varicela.

3. Niños con factores de riesgo para desarrollar una varicela grave (49 casos): niños menores de un año (15 casos), leucemia aguda linfocítica (4 casos), dermatitis atópica (6 casos), síndrome nefrótico con altas dosis de corticoides (1 caso), infección VIH (3 casos), artritis crónica juvenil en tratamiento con salicilatos (1 caso), broncopatía aguda disneizante de repetición (13 casos), enfermedad por TBC (5 casos) y déficit de inmunidad humoral (1 caso).

El tiempo medio de estancia hospitalaria fue de 7 días, con un rango que oscila entre 1 y 18 días. Se realizó tratamiento sintomático en todos los pacientes, anti-bioterapia en un 24,18% y aciclovir en un 56,86%. La evolución fue favorable en todos los casos excepto en una niña inmunodeprimida que falleció por una neumonía. No se encontraron secuelas secundarias a la enfermedad.

DISCUSIÓN

La varicela es una enfermedad aguda muy contagiosa. En España se registran anualmente 400.000 casos, con una incidencia de 750 casos/100.000 habitantes, ocasionando más de 1000 hospitalizaciones/año y una mortalidad en niños sanos de 2/100.000 casos. En nuestro Servicio de Urgencias atendimos una media de 101,3 casos por año, con un índice de hospitalización de 11,7 casos por año.

La mayoría de los niños ingresados tenían edades comprendidas entre 1 y 4 años, correspondiéndose con la edad de máxima incidencia de la enfermedad. Encontramos un porcentaje superior de ingresos en varones (54,2%), aunque hay que tener en cuenta que el número de varones atendidos también fue mayor. A pesar de que generalmente tiene un curso benigno, provoca un número significativo de complicaciones que no solo afectan a niños con factores de riesgo. En nuestra serie encontramos estos factores de riesgo en 49 casos (32,1%), de los cuales cuatro evolucionaron con complicaciones relacionadas con su patología de base (dos niños con dermatitis atópica presentaron impétigo, un niño con altas dosis de corticoides desarrolló un síndrome de coagulación intravascular diseminada, una niña inmunodeprimida que falleció por una neumonía). En los 104 casos restantes (67,9%), no se encontraron factores de riesgo.

El motivo más frecuente de ingreso fue la afectación importante del estado general con lesiones múltiples

e hipertermia. La complicación más habitual fue la sobreinfección de la piel y tejido celular subcutáneo (13,7%), como se recoge ampliamente en la literatura. *S. aureus* y *S.B* hemolítico del grupo A son los gérmenes comúnmente responsables. Debe sospecharse sobreinfección bacteriana en aquellos niños en los que se produzca un aumento repentino de la fiebre, si la fiebre alta se prolonga más del 3º día del exantema o si la fiebre persiste más allá del 5º día.

Dentro de las complicaciones respiratorias, la neumonía es una de las complicaciones más frecuentes y graves en el adulto y también la causa más común de muerte en niños pequeños. Es difícil determinar si está causada por el propio virus o es consecuencia de sobreinfección bacteriana, ya que la fórmula leucocitaria y la radiología no siempre aclaran la posible etiología. En nuestra serie se recogen 12 casos de neumonía (7,8%), uno de los cuales falleció. Se trata de una niña de 10 años de edad, con una encefalopatía connotal e inmunodeprimida, que falleció tras 4 días de ingreso.

Entre las complicaciones neurológicas de la varicela destacan en la literatura dos entidades: la ataxia cerebelosa y la encefalitis. Sin embargo, en nuestro estudio la complicación neurológica más frecuente fue la convulsión termógena, encontrada en 15 casos (9,8%). Es importante destacar que en 8 casos de los 15 existían antecedentes de convulsiones febriles, mientras que en los casos restantes la primera crisis se manifestó coincidiendo con la varicela. La ataxia cerebelosa es la complicación más frecuente recogida en la bibliografía apareciendo fundamentalmente en niños mayores de 5 años y al final de la primera semana; sin embargo, en nuestro estudio sólo hemos recogido dos casos, ambos con 4 años de edad. Se recogieron 3 casos de encefalitis en niños de 4 años; no obstante, es importante aclarar que, en ocasiones, formas leves de encefalitis varicelosa pueden estar enmascaradas en niños que debutaron con decaimiento importante, hipertermia y convulsión, siendo diagnosticados de convulsión termógena.

La varicela puede afectar al sistema hematopoyético originando leucopenia y trombocitopenia. Se postula que el mecanismo responsable de la trombocitopenia sería de carácter autoinmune. En nuestro estudio se recogen tres casos de púrpura postinfecciosa y un caso de síndrome de coagulación intravascular diseminada en un niño de 12 años de edad que estaba en tratamiento con corticoides por una mastoiditis.

Las complicaciones osteoarticulares, si bien son poco frecuentes, en algunas ocasiones son graves y pueden dejar secuelas importantes. Se encontraron tres niños con artritis; dos de ellos precisaron drenaje quirúrgico.

Debido a su alta frecuencia, la varicela supone un coste económico y social importante. En EE.UU. se ha estimado que la infección por varicela ocasiona un gasto de 400 millones de dólares al año, determinando así mismo un absentismo laboral importante. La introducción de la vacuna en el calendario vacunal en 1996 supuso disminuir el número de casos en un 77,9% y reducir el gasto en un 66%. La vacuna frente a VVZ es una vacuna de virus vivos atenuados procedente de la cepa OKA y obtenida por cultivo en células diploides humanas. Es una vacuna altamente inmunógena y presenta gran eficacia tanto en niños sanos como en pacientes de alto riesgo. Produce una seroconversión en más del 95% de los vacunados tras una sola dosis, necesitándose una segunda dosis en niños mayores de doce años y en LLA en remisión hematológica. Los anticuerpos persisten con niveles protectores en el 94-98% de los vacunados pasados 10 años de la vacunación. Sin embargo, esta vacuna todavía plantea una serie de interrogantes, por lo que en España sólo está indicada en: adultos y adolescentes sanos (13 años) seronegativos para el virus de la varicela-zoster, niños con LLA o tumores sólidos en remisión, enfermedades crónicas, sometidos a trasplantes de órganos sólidos, en tratamientos crónicos con esteroides y en contactos próximos sanos seronegativos de los pacientes en riesgo de padecer varicela grave incluyendo al personal sanitario.

Se estima que la vacunación universal supondría una disminución de la morbi-mortalidad en la población general, menor incidencia en pacientes de alto riesgo, debido a la reducción de virus circulantes, y disminución del coste social y sanitario.

CONCLUSIONES

1. El número de ingresos en nuestro estudio supone un 11,6% del total de consultas.
2. La edad más frecuentemente encontrada fue de uno a cuatro años, correspondiéndose con la edad de máxima incidencia, encontrándose un predominio del sexo masculino.

3. La mayoría de los niños que ingresaron eran niños sanos antes de padecer varicela. En aquellos niños en los que se encontró algún antecedente de interés es importante destacar que las complicaciones desarrolladas estaban relacionadas con su enfermedad de base.
4. El motivo más frecuente de ingreso fue la aparición de varicela con decaimiento importante, acompañado de lesiones múltiples. La complicación más comúnmente observada fue la sobreinfección de la piel y del tejido celular subcutáneo, como se recoge en la literatura.
5. Todos los niños ingresados, excepto un *exitus* en una paciente que presentó una neumonía, evolucionaron de forma favorable sin acompañarse de ninguna secuela.
6. El tiempo de estancia hospitalaria es similar al de otras series revisadas.
7. Las complicaciones por varicela se consideran una de las indicaciones que apoyan la cobertura vacunal universal, lo cual supondría una disminución de la morbi-mortalidad así como una reducción del coste social y sanitario, que en Atención Primaria en España supone 96,2 euros entre gastos directos e indirectos en cada caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Committee on Infectious Diseases. Recommendations for the use of live attenuated varicella vaccine. *Pediatrics* 1995;95:791-795.
2. Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM, Nelson WE. Tratado de Pediatría. 15ª edición. Mc Graw-Hill. Interamericana. 1997:1123-1126.
3. Jackson MA, Fred Burry V, Olson LIC. Complications of varicella requiring hospitalization in previously healthy children. *Pediatr Infect Dis J* 1992;11: 441-445.
4. Preblud SR, Bregman DJ, Vernan LL. Deaths from varicella in Infants. *Pediatr Infect Dis* 1985;4:503-507.
5. Moraga-Llop FA, García-Miguel MJ, Giangaspro E, Roca, J, Baquero F, Gómez-Campderá JA, *et al.* Costes de la hospitalización por varicela en niños inmunocomponentes. *Vacunas Invest Pract* 2001;2(Suppl 1);20-4.
6. Moraga FA, Domínguez A, Roca J, Jané M, Torner N, Salleras L, *et al.* Paediatric complications of varicella requiring hospitalization. *Vacunas Invest Pract* 2000; 1:106-11.
7. Perez-Yarza EG, Arranz L, Alustiza J, Azkunaga B, Uriz J, Sarasua A, *et al.*; Grupo Varicela Guipúzcoa. Hospitalizaciones por complicaciones de la varicela en niños menores de 15 años. *An Pediatr (Barc)*. 2003 Sep; 59(3):229-33.
8. Díez-Domingo J, Aristegui J, Calbo F, González-Hachero J, Moraga F, Peña Guitián J, *et al.* Epidemiology and economic impact of varicella in immunocompetent children in Spain. A nation-wide study. *Vaccine* 21 (2003) 3236-3239.
9. González-Hachero J. Varicela: Vacunación. *BSCP Can Ped* 2003;27:219-232.
10. González-Hachero J. Varicela: una enfermedad prevenible. Situación general y problemática de la varicela en España. *An Pediatr* 2003;59(Supl 1):2-8.

MIGRAÑA CONFUSIONAL. PROBLEMÁTICA DIAGNÓSTICA

Delgado Rioja MA, Mora Navarro D, Sierra Rodríguez J, González Vila L, Herrera del Rey MC
Unidad de Neuropediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

INTRODUCCIÓN

La migraña confusional es una entidad poco común, descrita en 1970 por Gascón y Barlow. Se trata de una forma de migraña complicada de la infancia, que cursa con cefaleas y episodios confusionales recurrentes, y cuyo mecanismo patogénico obedece a una alteración isquémica en los territorios dependientes de cerebrales posterior, media y vertebrobasilar; de ahí el predominio de su sintomatología de afasia, pródromos visuales, desorientación temporoespacial, conducta inapropiada, agitación, amnesia, de curso transitorio y recuperación completa. En ocasiones la enfermedad debuta con episodios confusionales sin cefalea, lo cual dificulta su diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Niña de 10 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, con desarrollo psicomotor normal, buen rendimiento escolar y dinámica familiar normal, que consulta por presentar, en un intervalo de tres meses, tres episodios de obnubilación, de comienzo brusco y estando previamente bien, con bloqueo del lenguaje, desorientación temporoespacial, signos auto-

nómicos (palidez, sudoración fría), movimientos estereotipados de las manos, llegando al Servicio de Urgencias agitada y desorientada, con una duración aproximada de 10 horas, siendo el último episodio de mayor intensidad y con trastorno de la marcha.

Los exámenes complementarios practicados (analítica básica, láctico, amonio, aminoácidos, tóxicos, EEG en vigilia y tras privación de sueño, neuroimagen [TAC, RNM y angioRNM] y SPECT cerebral) fueron normales. Se inició tratamiento con antagonistas del calcio (flunaricina) y después de un año, ha presentado 5 episodios de cefalea de características migrañosas (unilateral, punzante, con náuseas y fosfenos) de varias horas de duración y que ceden con la oscuridad y el silencio, y ningún episodio confusional.

CONCLUSIONES

- Esta entidad debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de los episodios confusionales agudos y recurrentes de la infancia, y con ello podría evitarse la realización de exámenes complementarios innecesarios.
- El pronóstico a largo plazo de este tipo de migraña es favorable, con tendencia a la desaparición de las crisis, conforme progresa hacia la edad adulta, sin déficit neurológico residual.
- Se han descrito similares resultados en cuanto al tratamiento con diversos fármacos (fenobarbital, amitriptilina, antagonistas del calcio, etc.), aunque su tendencia es a remitir espontáneamente tras un episodio único o escasas recurrencias.

SÍNDROMES FEBRILES PERIÓDICOS

Camacho M, Bueno M, Coserria F, Sánchez B, Barroso S, Álvarez A, Sánchez A, Navarro J

Servicio de Alergia e Inmunología

Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla

INTRODUCCIÓN

Con esta denominación se engloba a un grupo de enfermedades caracterizadas por la aparición de fiebre

acompañada de signos inflamatorios en distintas localizaciones, que se manifiestan de forma recurrente. Suelen comenzar en la infancia. Cada vez se conoce más sobre su patogenia y bases genéticas.

RESULTADOS

Presentamos los casos clínicos vistos en nuestro Hospital con este diagnóstico. Se trata de dos casos de síndrome de hiper IgD. Esta es una enfermedad autosómica recesiva que se acompaña de aumento de la IgD e IgA y se asocia a mutaciones del gen de la Mevalonatokinasa (MVK). Se caracteriza por fiebre, adenopatías, síntomas abdominales, artritis y lesiones cutáneas que siguen un curso recurrente. El primer caso es una paciente de 6 años de edad que desde el nacimiento presentaba cuadros recurrentes de fiebre y hepatoesplenomegalia sin causa infecciosa, por lo cual ha recibido múltiples tratamientos hospitalarios con efectos secundarios importantes. Se detectó elevación de IgD e IgA. El segundo es una niña de 3 años que desde los cuatro meses presentaba episodios de fiebre cada 15 días con adenopatías y dolor abdominal. La IgD era normal. En ambas se han detectado mutaciones del gen de la MVK.

El tercer caso es una niña de 4 años que desde los 10 meses presentaba episodios febriles acompañados de adenopatías y exudado amigdalario. Se descartó inmunodeficiencia y neutropenia cíclica. Se catalogó como síndrome FPAFA (fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenitis). Es de aparición esporádica. Actualmente está en tratamiento con cimetidina con buena respuesta.

La fiebre mediterránea familiar es una enfermedad autosómica recesiva que se caracteriza por serositis y fiebre recurrentes. Su diagnóstico es genético. El tratamiento precoz con colchicina previene la aparición de amiloidosis. Otros síndromes con fiebre periódica son la neutropenia cíclica, el síndrome periódico asociado al receptor de TNF, urticaria familiar al frío y síndrome de Muckle-Wells.

CONCLUSIONES

En los pacientes con cuadros febriles de repetición se suelen sospechar inmunodeficiencias. Una vez descartadas, se debe pensar en los síndromes febriles periódicos en los que la patogenia es una función anómala

de la respuesta inflamatoria. Sólo así podrá llegarse al diagnóstico y evitar tratamientos innecesarios y con frecuencia nocivos.

UROLITIASIS INFANTIL. REVISIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLÓGICA DE LOS ÚLTIMOS AÑOS EN NUESTRO MEDIO

Santos Ruiz I, Hidalgo-Barquero del Rosal E, García Blanco JM, Molina Molina C, Fernández Calderón E

Unidad de Nefrología Infantil. Hospital Materno Infantil Complejo Hospitalario Infanta Cristina, Badajoz

OBJETIVO

Determinar la incidencia y principales características de la urolitiasis infantil en nuestro área de salud, en los últimos años.

MÉTODO

Estudio retrospectivo de 58 casos de pacientes diagnosticados y seguidos en la Unidad de Nefrología Infantil en el período comprendido entre 1991 y 2003. Se recogieron y analizaron datos relativos a edad en el momento del diagnóstico, sexo, antecedentes familiares, antecedentes personales relacionados con la formación de urolitiasis (ITU de repetición, anomalías genitourinarias, metabopatías previas, inmovilización...); forma de presentación; datos de laboratorio (hematología, bioquímica, estudio metabólico y de función renal...); pruebas de imagen; tipo de litiasis (localización, litoquímica...) y datos relacionados con el tratamiento y sus complicaciones, evolución posterior y aparición de secuelas.

RESULTADOS

La prevalencia fue de 1/51 pacientes nuevos atendidos en la consulta de Nefrología Infantil en este período. La media de edad al diagnóstico fue de 7,2 años, con claro predominio en varones (62,3%). Presentaban antecedentes familiares de litiasis un 41,5%. La etiología más frecuente fue la metabólica

(65%) y dentro de ésta, la hipercalciuria; la litiasis se consideró idiopática en un 24% de los casos. La forma típica de presentación fue el dolor abdominal asociado o no a hematuria. Dentro de las pruebas diagnósticas la más útil para detectar litiasis fue la ecografía abdominal. En un 44% se asociaba a repercusión sobre vías urinarias (hidronefrosis, ectasia). La localización más frecuente fue pelvis renal, con predominio en el sistema excretor derecho. A pesar de que el tratamiento médico y la resolución espontánea fueron lo más frecuente, en un 29% de los casos fue necesario el tratamiento quirúrgico y en un 10% se empleó litotricia con bastante eficacia. Se observaron recidivas en 13 casos (22,4%). Las complicaciones del tratamiento fueron infrecuentes. No se han detectado graves secuelas en el seguimiento posterior.

COMENTARIOS

Los resultados obtenidos en nuestro estudio (edad, distribución por sexos, alta incidencia de antecedentes familiares de litiasis y la etiología metabólica predominante) se ajustan a los obtenidos en otras series recientes realizadas en nuestro medio. La ecografía es la prueba diagnóstica más eficaz en su detección y seguimiento. El perfeccionamiento de las técnicas de litotricia en los últimos años permite su empleo con mayor seguridad en la edad pediátrica, evitando el tratamiento quirúrgico en muchos casos.

HEMATURIA MACROSCÓPICA: REVISIÓN CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA EN CONSULTA ESPECIALIZADA DE NEFROLOGÍA. AÑOS: 1991-2000

Molina Molina MC, Hidalgo-Barquero del Rosal E, García Blanco JM, Blesa Sánchez E, Arroyo Moñino J

Unidad de Nefrología y Cirugía Infantil del Hospital Universitario Materno Infantil, Badajoz

OBJETIVO

Reportar y analizar los datos clínico-epidemiológicos de niños con hematuria macroscópica evaluados por la Unidad de Nefrología Pediátrica.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de pacientes atendidos por primera vez por macrohematuria, entre los años 1991-2000. Excluidos las altas de Urgencias y las revisiones de debuts anteriores. Clasificación según variables clínicas, analíticas, diagnósticos, evolución y tratamiento. Datos recogidos en hoja informatizada y tratados mediante programa estadístico.

RESULTADOS

Análisis de 203 pacientes con macrohematuria (64% niños y 36% niñas). El 8,15% son atendidos por la Unidad de Nefrología; de ellos, un 2,36% son vistos como nuevos en consultas. Promedio de edad de 7,30 años (D.E: 2,97). Supone el 1,7 /1000 niños entre 0 y 14 años en Badajoz. Predominio en edad escolar y pubertad (60%). Consultaron frecuentemente por episodio de macrohematuria asintomática (64%). Entre los antecedentes destacan: urolitiasis y cólicos en familiares de primer y segundo grado, y antecedentes personales de procesos infecciosos de vías urinarias previos. Exploración normal en el 67,98%. Etiologías más frecuentes: probable nefropatía IgA (23%), infecciones (21%), otras glomerulonefritis (14%), hipercalciuria-alteraciones metabólicas (7%), hematuria con incidencia familiar (7%), hematuria de vías urinarias bajas (7%), urolitiasis (6%), hematuria postraumatismo (6%), episodio aislado de macrohematuria (4%), nefropatía purpúrica (4%), y otros (2%). Se realizó biopsia en 11 pacientes. Hubo que realizar nefrectomía en tres pacientes y uno de los pacientes requirió trasplante.

COMENTARIOS

Nuestra incidencia se aproxima a la reportada (1,3/1000 consultas de niños de una población pediátrica no seleccionada). A diferencia de que en la bibliografía se encontró un predominio de sexo en niños. La mayoría se ingresaron. La edad es factor orientador de la causa. Varios algoritmos han sido propuestos en la literatura para la evaluación de la hematuria en niños. Se requiere una secuencia programada y cuidadosa para la evaluación de la hematuria. En todos los casos, una buena historia y un examen físico detallado orientan hacia una primera aproximación diagnóstica y las pruebas que se deben ir realizando. Para el diagnóstico son utilizados datos clínicos, analíticos, técnicas de imagen y, en ocasiones, cistoscopia y biopsia renal. La mayoría presentan evolución favorable.

ANEMIA MEGALOBLÁSTICA EN LACTANTE DE CUATRO MESES. PARTICULARIDADES ETIOLÓGICAS

Flor Parra C, Granero Asencio M, Cora López S, Vela Casas F, Sánchez-Calero J, González-Hachero J
Servicio de Pediatría. Sección de Hemato-oncología. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

Presentación de un caso de anemia megaloblástica en el lactante dada la infrecuencia de este tipo de anemia en los primeros meses de la vida.

MATERIAL Y MÉTODO

Niña de 4 meses alimentada exclusivamente con lactancia materna, que ingresa por presentar estancamiento de la curva ponderal y sospecha de craneosinostosis. Exploración: aceptable estado general. Peso: 5.800 g (P10). Longitud: 65 cm (P75). Perímetro craneal: 39 cm (P3). Sensorio despejado. Dolicocefalia. Fontanela a punta de dedo. Hipotonía de miembros inferiores. Resto, sin hallazgos patológicos. Antecedentes familiares: madre diagnosticada de anemia durante el embarazo y con alimentación preferentemente vegetariana con muy escaso consumo de huevo, carne y pescado durante el embarazo y la lactancia. Exámenes complementarios: Hemograma: hematíes (2,24 x 10.002/ μ l); hemoglobina (7,5 g/dl); hematocrito (23,1%); VCM (102,9 fl); HCM (33,5 pg); CHCM 32,6 g/dl; RDW (29,2%). Reticulocitos: 7,51%. Hierro sérico: 104 μ g/dl (valores de referencia: 45-156). Ferritina: 159 ng/ml (valores de referencia: 30-350). Ácido fólico: 30,5 ng/ml (valores de referencia: 3-17). Vitamina B12: 148 pg/ml (valores de referencia: 190-1000). Bioquímica: LDH (2.631 U/l); GOT (73 U/l); GPT (77 U/l). Frotis de sangre periférica: marcada anisocitosis de predominio macrocítico. Se observan megalocitos y numerosos fragmentos. Se observa algún ortocromatocito aislado. Test de Coombs directo: negativo. Exámenes complementarios realizados a la madre: hemograma: hemoglobina (14,4 g/dl); hematocrito (43,5%); VCM (88,4 fl); HCM (29,4 pg). Reticulocitos: 1,0%. Ácido Fólico: 45 ng/ml (valores de referencia: 3-17). Vitamina B12: 144 pg/ml (valores de referencia: 190-1.000).

DIAGNÓSTICO

Anemia megaloblástica secundaria a alimentación exclusiva con leche materna, probablemente deficiente en vitamina B12, por una dieta preferentemente vegetariana de la madre. Tras descartarse otras causas, se achacó la escasa ganancia ponderal a este hecho y a un posible aporte insuficiente de leche.

RESULTADOS

Le fue administrada cianocobalamina im (100 mcg en una sola dosis). Además, se recomendó a la madre una dieta rica y variada y se suplementó la alimentación de la niña con una leche para lactantes. Veinticinco días después se normalizó el hemograma y los niveles de vitamina B12 (hematíes: $4,22 \times 10.002/\mu\text{l}$; hemoglobina: 11,6 g/dl; hematocrito: 35%; VCM: 82,8 fl; ácido fólico: 10,5 ng/ml; vitamina B12: 471 pg/ml). Destacar también la mejoría clínica de la niña, que comenzó a ganar peso y a mostrarse más alegre y activa, desapareciendo la hipotonía de miembros inferiores.

COMENTARIOS Y CONCLUSIONES

La anemia megaloblástica es un diagnóstico poco frecuente en lactantes, pero debe tenerse en cuenta en aquellos alimentados exclusivamente con lactancia materna cuando las madres realizan dietas vegetarianas, pues se trata de una de las posibles causas de dicho tipo de anemia. De ahí la importancia de insistir en la alimentación de la madre en la anamnesis cuando se trata de lactantes que toman exclusivamente leche materna. Por último, poner de manifiesto la excelente respuesta clínica y analítica al tratamiento con vitamina B12 parenteral y con una alimentación adecuada.

REVISIÓN DE LOS CASOS DE BRONQUIOLITIS NEONATAL EN EL HOSPITAL DE JEREZ DURANTE LA TEMPORADA 2003-2004

Quirós Espigares N., Gutiérrez Aguilar G, Aragón Fernández C, Ortiz Tardío J

Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez

INTRODUCCIÓN

La tasa de hospitalización por bronquiolitis aguda en Europa es de aproximadamente un 3%. Hemos revisado las hospitalizaciones por bronquiolitis entre las fechas de 15 octubre de 2003 y 19 marzo de 2004 del Hospital de Jerez.

DESARROLLO

La epidemia de bronquiolitis ha presentado este año dos picos de máxima incidencia correspondientes a los meses de diciembre y enero. Se han producido un total de 112 ingresos por esta causa, de los cuales 30 (26,7%) han correspondido a neonatos de < 1 mes de vida, y 82 (73,2%) a lactantes de > 1 mes. La relación hombre/mujer fue de 2,3 : 1 en los neonatos, y de 1,15 : 1 en > 1 mes. La estancia media ha sido de 7,93 días +/- 3,42 DE para los neonatos, frente a los 7,67 días +/- 3,21 DE del grupo de lactantes de > 1 mes. El grupo más numeroso, en cuanto a edad al ingreso, correspondió al comprendido entre 1-2 meses (41,96%), seguido del grupo de < 1 mes (26,78%). La EG en los neonatos fue > 36 semanas en 28 casos (93,3%), y de > 32-34 semanas de EG en dos casos (6,6%). En el grupo de lactantes de > 1 mes hubo 73 casos de RN a término (89%), 3 casos comprendidos entre > 34-36 semanas (3,6%), 5 entre > 32-34 semanas (6,1%) y un 1 caso de < 28 semanas de EG (1,2%). La edad media de ingreso para los neonatos fue de 24,36 días +/- 8,05 DE (86,58 días en > 1 mes). El peso medio de los neonatos ingresados fue de 3,62 Kg +/- 0,55 DE. El VRS se aisló en 10 de los casos neonatales (33,3%), frente a los 37 de > 1 mes (45,1%), y fue negativo en 15 casos (50%), frente a los 31 de > 1 mes (37,8%). La sintomatología más frecuente en el grupo de < 1 mes fue: tos (93,3%), anomalías radiológicas (73,3%), dificultad respiratoria (63,3%), rino-rrhea/obstrucción nasal (60%), rechazo del alimento (46,6%), aumento de la temperatura corporal (23,3%). En el grupo de > 1 mes la dificultad respiratoria fue más frecuente que las anomalías radiológicas (83,9% frente a un 60,7%); en el resto no hubo cambios con respecto a los neonatos. No se han hallado grupos de riesgo para enfermedad grave en los neonatos, sí en los > 1 mes: un caso de coartación de aorta, uno de DBP y DAP, y otro afecto de atresia pulmonar, hipoplasia de VD y estenosis tricuspídea. Hubo 4 neonatos que precisaron ingreso en UCIN (13,3%), frente a los 7 casos de > 1 mes (8,5%). Requiritieron ventilación mecánica 1 neonato y 1 lactante de > 1 mes. No hubo ningún *exitus*.

CONCLUSIONES

El período neonatal se constata como un período de riesgo para padecer bronquiolitis aguda. El mayor porcentaje de bronquiolitis aguda corresponde a lactantes previamente sanos. No existen diferencias significativas en cuanto a la estancia media y evolución clínica para el grupo de neonatos. La positividad para VRS fue menor en el grupo de neonatos. Nuestros esfuerzos en la bronquiolitis aguda deben ir orientados a promover entre la población las medidas higiénicas de prevención de contagio como evitar la exposición al humo del tabaco, los entornos contagiosos y promover la lactancia materna.

DERRAMES PLEURALES INGRESADOS EN UCIP: MANEJO CONSERVADOR

Martín Cendón P, Montiel Crespo R, Quintero Otero S, Rubio Quiñones F, Hernández González A, Pantoja Rosso S
 Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Los derrames pleurales severos son una patología en ascenso donde el *Streptococo pneumoniae* probablemente tenga un papel importante. El tratamiento conservador de estos se basa en antibioterapia intravenosa, toracocentesis y fibrinolíticos en aquellos casos con derrame moderado-severo, compromiso respiratorio o afectación del estado general.

Nuestro objetivo es analizar el manejo de los derrames pleurales ingresados en la UCIP en los últimos tres años y valorar la evolución de los mismos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisamos las historias clínicas con el diagnóstico de derrame pleural en el período de enero de 2001 a diciembre de 2003. Los parámetros evolutivos a analizar son la edad, sexo, necesidad de drenaje torácico, utilización de fibrinolíticos y tiempo en el que se instauró, germen causante y curación o fracaso del tratamiento conservador, así como la necesidad de cirugía.

RESULTADO

Se presentan 11 niños ingresados con el diagnóstico de derrame pleural, 8 varones y 3 hembras. El rango

de edad abarca desde los 15 meses hasta los 5 años, siendo el 60% menores de 2 años. Todos los pacientes precisaron drenaje torácico. En 5 casos se aisló el *Streptococo pneumoniae*. Se añadieron fibrinolíticos en 5 pacientes. Todos los niños evolucionaron favorablemente sin precisar cirugía en ningún caso.

CONCLUSIONES

El uso de un tratamiento conservador para los derrames pleurales consiguió la resolución de todos los casos, evitando la necesidad de una intervención quirúrgica y sus posibles complicaciones. Parece observarse un aumento de la incidencia de los derrames pleurales, con un alto porcentaje del neumococo como agente causal. La paciencia probablemente sea una buena consejera en el manejo de estos casos.

ENDOCARDITIS INFECCIOSA A CANDIDA PARAPSILOSIS CON TRATAMIENTO MÉDICO Y EVOLUCIÓN SATISFACTORIA.

Gómez-Calzado A, Moya Angelec J, González-Meneses López A, Moreno de Alba R, Plaza García F, Chaves Pecero F, Gonzalez-Hachero J
 Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

OBJETIVO

Presentación de un caso de endocarditis infecciosa nosocomial a *Candida parapsilosis* con buena evolución bajo tratamiento médico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Niño de 8 años de edad, afecto de fístula enterocutánea postoperatoria debida a dehiscencia parcial de sutura de anastomosis intestinal, aparecida durante el postoperatorio de una necrosis intestinal secundaria a brida sobre divertículo de Meckel. Tras 7 días bajo tratamiento conservador con alimentación parenteral, por vía venosa periférica, y somatostatina, apareció un cuadro febril de larga duración, acompañado de funguemia persistente, revelada por hemocultivos positivos a *Candida parapsilosis* desde el primer día de fiebre,

sensible a fluconazol y a anfotericina B. Por indicación del Servicio de Microbiología, recibió tratamiento con fluconazol, que se mantuvo durante un total de 12 días, tras lo cual se cambió a anfotericina B complejo lipídico debido a persistir la fiebre. Tras 13 días de fiebre, se practicó ecocardiografía transtorácica, encontrándose un conglomerado ecogénico, brillante, en velo anterior tricuspídeo, de 11,4 x 7,1 mm de diámetro. Este hallazgo ecocardiográfico y la funguemia persistente antes referida cumplen los 2 criterios mayores de los de la Universidad de Duke, que definen el diagnóstico de endocarditis infecciosa por criterios clínicos.

RESULTADOS

La fiebre desapareció a los 19 días de evolución, con hemocultivos negativos. El tamaño de la vegetación endocárdica, por ecocardiografía, disminuyó progresivamente (tras 52 días afebril, medía 6 mm de diámetro y estaba calcificada).

CONCLUSIONES

Aunque es difícil saber la incidencia de la endocarditis infecciosa en niños, parece que ha aumentado, especialmente por un mayor número de casos nosocomiales, con o sin anomalías cardíacas subyacentes, ligados al mayor número de pacientes con catéter venoso central o alimentación parenteral. Han aumentado los casos de endocarditis fúngica. Actualmente, la ecocardiografía permite el diagnóstico precoz de la endocarditis. Hay varios casos descritos de endocarditis fúngica con buena evolución bajo tratamiento médico (como ocurre en el caso que presentamos), sin necesidad de tratamiento quirúrgico.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE. PROBLEMAS DIAGNÓSTICOS EN LA INFANCIA

Rodríguez Benítez MV, Gil Campos M,
Sánchez Carrión A, Camino León R,
López Laso E, Collantes Herrera A

Unidad de Neurología Infantil. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

INTRODUCCIÓN

La esclerosis múltiple (EM) constituye una de las patologías neurológicas más frecuente en adultos, pero su diag-

nóstico es raro en la edad pediátrica. Se caracteriza por sucesivos brotes de desmielinización en varias áreas de la sustancia blanca del sistema nervioso central. Se expone un caso diagnosticado de EM a los ocho años de edad, tras haber presentado dos episodios encefalopáticos agudos de desmielinización con focalidad neurológica.

CASO CLÍNICO

Niña que presenta de forma brusca cuadro de vómitos, ataxia y diplopia. Ocho meses antes, presentó un episodio de parálisis facial y paresia de miembro superior derecho junto con disartria. Se realizó una resonancia magnética cerebral (RM), que mostró lesiones desmielinizantes y determinación de bandas oligoclonales y síntesis intratecal de IgG en líquido cefalorraquídeo, que resultaron positivas, diagnosticándose de encefalomielitis diseminada aguda (ADEM). En este segundo episodio se realiza RM, en la cual aparecen nuevas lesiones desmielinizantes, con lo que se establece el diagnóstico de esclerosis múltiple. En ambos casos, se inició tratamiento con corticoides con respuesta favorable.

DISCUSIÓN

Ante un primer episodio de enfermedad desmielinizante aguda en la infancia, el principal problema diagnóstico al que nos enfrentamos es si se trata de una ADEM o de un primer brote de EM. Diferentes autores señalan algunas diferencias epidemiológicas, clínicas, biológicas y de neuroimagen entre ambos procesos. Estas diferencias podrían ayudarnos a realizar un diagnóstico precoz de la EM. Sin embargo, será el curso clínico y la evolución de las pruebas de imagen lo que nos permitirá, como en nuestro caso, llegar a un diagnóstico definitivo.

VALORACIÓN DE LA FUNCIÓN CARDÍACA EN PACIENTES AFECTOS DE FIBROSIS QUÍSTICA.

Bardallo Cruzado L, Navarro Merino M, Pérez Pérez G, Moya-Angeler Plaza FJ, Carrasco Rangel M, González-Hachero, J

Servicio de Pediatría. Hospital Univ. Virgen Macarena, Sevilla

INTRODUCCIÓN

Las complicaciones cardíacas de la fibrosis quística (FQ) pueden ser de dos tipos: el cor pulmonare secun-

dario a enfermedad pulmonar crónica del niño mayor y la insuficiencia cardíaca aguda del lactante con fibrosis miocárdica.

OBJETIVOS

Valorar la morfología y la función cardíaca en pacientes afectos de FQ con ecocardiografía. Correlacionar el *score* clínico, radiológico y la función pulmonar de los pacientes.

MATERIAL Y MÉTODO

Estudio descriptivo, transversal, analizando edad de comienzo de la enfermedad, edad de diagnóstico genético, tiempo de evolución de la enfermedad, genotipo, tipo de compromiso predominante (respiratorio o digestivo), *score* de Shwachman-Kulcyclci, *score* de Bhalla, función pulmonar y ecocardiografía. Los resultados se analizan con el programa estadístico SPSS.

RESULTADOS

Se estudian 13 pacientes con edades comprendidas entre 2 y 20 años. La edad media de inicio de los síntomas fue de 1,96 años. La edad media de diagnóstico genético es de 6,25 años. El tiempo medio de evolución de la enfermedad es de 10,11 años. Los genotipos encontrados son: deltaF508/N en 5 pacientes, deltaF508/deltaF508 en 2, G542X/deltaF508 en 1 al igual que los genotipos R1162X/deltaF508 y delta F508/R334W. En 3 de los pacientes no se ha encontrado ninguna mutación. En 6 predomina la clínica respiratoria, en 2 la digestiva y en 5 ambas. La puntuación media en el *score* clínico de Shwachman-Kulcyclci es de 81,54 y en el radiológico (TAC) de Bhalla de 14,8. El 27,3% presenta FEV1/CVF menor de 80%, el 38,5% tiene un FEV1 menor del 80% y el 50% FEF 25-75% menor del 65%. La ecocardiografía realizada es normal en todos los casos siendo el flujo pulmonar medio de 152,69 msec (rango 130-200 msec). Al comparar el *score* de Bhalla con el grado de afectación clínica encontramos un coeficiente de correlación de Rho de Spearman de 0,854 ($p = 0,001$). Si correlacionamos el grado de afectación clínica con el valor del FEV1/CVF también encontramos una correlación altamente significativa.

CONCLUSIONES

- 1) La mutación genética más frecuente encontrada es la delta F508 en heterocigosis.
- 2) La morfología y la función cardíaca de todos los pacientes estudiados es normal.
- 3) Existe correlación estadística entre las manifestaciones clínicas, radiográficas y la función pulmonar.

FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO: PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD DE CROHN

Romero Castillo E, Argüelles Martín F, Ramírez Gurruchaga F, González Hachero J
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

OBJETIVO

Destacar que aunque las enfermedades infecciosas constituyen la causa más frecuente de fiebre, ésta puede ser la manifestación de otras patologías no infecciosas. El caso que presentamos se trata de una Enfermedad de Crohn (EC).

MATERIAL Y MÉTODOS

Niña de 13 años que ingresa por fiebre intermitente de dos meses de evolución, anorexia, astenia, pérdida de peso y deposiciones de menor consistencia en algunas ocasiones. En tratamiento por anemia ferropénica.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso 44,5 (p.25), talla 159 (p.75). Aceptable estado general. Intensa palidez cutánea. Buen murmullo vesicular. Taquicardia y soplo sistólico I/Vi en meso. Abdomen, sin hallazgos patológicos. Resto sin interés. Exámenes complementarios:

- Hemograma: anemia microcítica hipocroma. Coagulación normal.

- Bioquímica: colesterol disminuido. Sideremia descendida. Ferritina normal.
- PCR: 39,7 mg/d. VSG: 47 mm. Frotis periférico: anisocitosis periférica.
- Inmunidad humoral y celular: normal. Rx tórax normal.
- Mantoux negativo. Urocultivo y coprocultivo negativos.
- Aglutinaciones Brucella, salmonella: negativas. Hemocultivo negativo.
- Serología de virus respiratorios, CMV, EB, toxoplasma: negativa.
- ANA/ANCA: negativo. Ac VHB/VHC: inmunización frente VHB.

Se da alta por el buen estado general de la paciente y reingresa posteriormente para continuar estudio. Continúa con pérdida de peso y deposiciones de menor consistencia, algunas con hilos de sangre y moco.

- Anemia microcítica. PCR y VSG elevadas. Perfil tiroideo y hepático normal.
- Estudio reumatológico normal. ASLO normal. HLAB27 negativo.
- IgE específica a alimentos negativa. Anticuerpos Celiacua negativos.
- Parásitos en heces, coprocultivo: negativos. Orosomucoide elevado.
- Ecografía abdominal: a nivel de fosa iliaca derecha tubo digestivo con paredes engrosadas que corresponde a intestino delgado distal.
- Tránsito gastrointestinal: compatible con proceso inflamatorio de íleon terminal y ciego con áreas de fibrosis y alteración del patrón mucoso.
- Rectocolonoscopia: Ulceraciones serpinginosas. Borramiento del patrón vascular. Fisura edematosa en recto y sigma.
- Biopsia intestinal: Inflamación focal transmural con agregados linfocíticos.

- Gammagrafía HMPAO: depósitos en colon ascendente y descendente.

RESULTADOS

Se instauro tratamiento con corticoides, mesalazina y ácido fólico con evolución favorable, dando alta hospitalaria con diagnóstico de EC.

CONCLUSIONES

- La fiebre es una manifestación extraintestinal de la enfermedad inflamatoria intestinal, más frecuente en niños que en adultos.
- Se debe estudiar en los casos de fiebre de origen desconocido prolongada, incluso sin síntomas gastrointestinales, y ante pérdida de peso, trastorno del crecimiento, astenia, anorexia, elevación VSG y sangre oculta en heces.
- En la edad pediátrica predominan los síntomas extraintestinales y su presentación suele ser insidiosa demorando su diagnóstico.
- En los últimos años se ha detectado un incremento significativo de la incidencia de esta patología en la población pediátrica.

FORAMINA PARIETALIA PERMAGNA: UN DEFECTO CONGÉNITO A CONOCER

Mora Navarro D, Delgado Rioja MA, Jiménez Fernández E*, Sierra Rodríguez J, Figueroa Romero MA

*Centro de Salud de Aljaraque, Huelva. *Unidad de Neuropediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva*

INTRODUCCIÓN

La Foramina Parietalia Permagna (FPP), también conocido como "Catlin mark", es un defecto bilateral de la osificación del hueso parietal. Se localiza de forma simétrica a ambos lados de la sutura sagital, siendo su tamaño y morfología variable. El defecto

se rellena por tejido fibroso que se continúa con periostio y duramadre sin paso de estructuras intracraneales a su través. Generalmente no tiene significación clínica, aunque puede formar parte del síndrome DEFECT 11 o del síndrome de Saethre-Chotzen.

En cuanto a la etiología, se han determinado diferentes alteraciones genéticas con herencia autosómica dominante, [microdelecciones 11p-p12, mutaciones en MSX 2 (5q34-q35)] o de novo (duplicación intersticial 22q), implicándose también factores ambientales.

Hay que realizar el diagnóstico diferencial con diferentes entidades como son: meningocele y mielomeningocele, quiste dermoide, neoplasias, granuloma eosinófilo, disostosis cleidocraneal, osteoporosis circunscrita, etc.

No requiere ninguna actitud terapéutica, salvo en caso de aparición de complicaciones, en cuyo caso será necesario la corrección quirúrgica.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una niña de 4^{10,12} años, remitida a nuestras consultas tras el hallazgo casual de regiones óseas de menor consistencia a nivel parietal.

Antecedentes personales y familiares sin interés.

Exploración física: a nivel de huesos parietales y de forma simétrica zonas de menor consistencia, blanda y depresible, ovalada, de unos 2 cm de diámetro mayor con piel suprayacente sin anomalías. Resto de exploración por aparatos sin hallazgos de interés.

Radiografía de cráneo: defecto de osificación de forma oval en ambos parietales. En la proyección lateral igual defecto mostrándose la falta de las laminas internas y externas.

COMENTARIOS

Interés del conocimiento de esta entidad para evitar realización de pruebas complementarias innecesarias y de su asociación con síndromes complejos.

FORMA ATÍPICA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD CELIACA

Carranza V, Gutiérrez Jose I, Zamorano C, Argüelles F, González-Hachero J

Servicio de Pediatría. HUV Macarena, Sevilla

OBJETIVO

Presentación de un caso clínico de enfermedad celiaca (EC) con invaginaciones intestinales recidivantes dada la escasa frecuencia recogida en la literatura (5 casos).

MATERIAL Y MÉTODO

Niño de 2 años de edad que ingresa por presentar dolor abdominal con un vómito y retención urinaria de varias horas de evolución.

Exploración

Deficiente estado de nutrición. Escaso pániculo adiposo con miembros delgados y abdomen globuloso, timpánico palpándose globo vesical. Peso: 12,5 Kg (p25-50), talla: 88 cm (p50-75), IMC: 16.14 (p25-50) Resto sin hallazgos.

Exámenes complementarios

Hemograma, E. coagulación, VSG, ASLO, PCR, LDH, orosomucoide, orina, urocultivo, frotis de sangre periférica, albúmina, Ig A y C3 normales. Ig M: 32 mg/dl (72-160), Ig G: 373 mg/dl (520-1080), C4 15 mg/dl (20-50), proteínas totales: 5,7 g/dl (6-8), GOT: 42 U/L (0-37), prealbúmina: 14,5 mg/dl (20-40), RPB: 2,23 mg/dl (3-6). IgE específica a clara de huevo positivo. Test hidrógeno espirado positivo (2) a leche de vaca. Test del sudor normal. Ac. antitransglutaminasa: 120 U/ml (< 12), Ac. antigliadina: Ig A: 160 U/L (< 20), Ig G 97,49 U/L (< 40), Ac. antiendomiso positivo. Radiografía abdomen: dilatación de asas de intestino delgado (ID). Ecografía abdominal: dilatación de asas de ID. En fosa iliaca derecha imagen en diana correspondiente a invaginación intestinal que se resuelve espontáneamente. En control (a los 4 días): imagen de invaginación ileoileal en hipocondrio izquierdo que se moviliza hacia vacío. Biopsia yeyunal: atrofia vellositaria subtotal.

Juicio clínico

EC. Intolerancia secundaria a la lactosa. Alergia a clara de huevo. Invaginación intestinal recidivante.

Evolución

Favorable con aumento de peso y sin nuevos episodios de invaginación con dieta exenta de gluten y lactosa.

COMENTARIOS

La EC es una de las causas más frecuentes de malabsorción intestinal en la infancia. La presencia de invaginación intestinal en la EC se ha atribuido a alteración en la peristalsis intestinal. La inflamación de la mucosa intestinal altera la función del plexo mientérico y esto se acompaña de alteraciones de la motilidad. La dieta exenta de gluten disminuye la inflamación y hace reversibles estas alteraciones. La EC presenta un amplio espectro de manifestaciones clínicas; cualquiera de ellas puede llevarnos al diagnóstico. En nuestro enfermo hemos diagnosticado una situación clínica de malabsorción antes de que se vieran afectados sus parámetros antropométricos.

HEMANGIOMA CAPILAR JUVENIL

Risquete García R, Ruiz Ledesma C, Gentles Newman M, Vela Casas F, González Hachero J
Servicio de Pediatría. Hospital Univ. Virgen Macarena, Sevilla

OBJETIVOS

Resaltar la problemática diagnóstica de un tumor benigno frecuente en la clínica pediátrica.

MATERIAL Y MÉTODO

Lactante de dos meses de edad que consulta por tumoración en párpado superior derecho de 20 días de evolución que ha ido aumentando de tamaño y le impide abrir el párpado completamente. No traumatismo previo.

Peso, longitud y perímetro craneal en percentil 97 para su edad. Presenta buen estado general, afebril y colaboradora. Fontanela anterior normotensa. Desarrollo psicomotor normal. Ptosis palpebral derecha palpándose tumoración blanda, violácea y no caliente en ángulo superior interno de ojo derecho, no doloroso. Buena movilidad del globo ocular. Resto sin hallazgos sin interés.

Hemograma: 9.000 leucocitos totales con 100 neutrófilos; TAC: masa de densidad tejido blando homogéneo sin áreas de necrosis que se extiende a espacio grasa preseptal y desplaza ligeramente el globo ocular. No alteraciones óseas; RMN: masa polilobulada relativamente bien circunscrita que parece depender del músculo recto superior. Ante estos datos establecemos las siguientes posibilidades diagnósticas: quiste orbitario del desarrollo, hemangioma capilar, rhabdomyosarcoma y sarcoma granulocítico.

RESULTADOS

Ante la posible malignidad de la masa se procede a la intervención quirúrgica diagnóstico-terapéutica donde se extirpa tumoración bilobulada órbita palpebral que afecta a recto superior y elevador del párpado. Con la biopsia intraoperatoria se establece el diagnóstico definitivo de hemangioma capilar juvenil. La evolución fue favorable normalizándose la neutropenia (13.200 leucocitos totales con 3.100 neutrófilos) a los 30 días de la intervención. No se observó recidiva.

DISCUSIÓN

El hemangioma capilar es la segunda masa expansiva más frecuente en la órbita. Se manifiesta en los primeros meses de la vida con un crecimiento rápido en los seis meses siguientes para después involucionar. Si se sitúa en plano subdérmico o intraorbitario se manifiesta como masa azulada dentro del párpado. Tiene tendencia a la recidiva. Es una tumoración benigna frecuente en la infancia. No obstante, puede suscitar importantes dificultades diagnósticas, como en nuestro caso, que conlleven una actitud más agresiva en el manejo de estos pacientes dada la relevancia de los posibles diagnósticos diferenciales que con él se establecen.

HEMANGIOMA DE GLÁNDULA PAROTÍDEA

Aragón Fernández C, Quirós Espigares N, Gutiérrez Aguilar G, Rodríguez Barrero S, Ortiz Tardío J

Servicio Pediatría Hospital SAS, Jerez

CASO CLÍNICO

Lactante de 3 meses de edad, sin antecedentes de interés, que presenta desde 6 semanas antes tumoración en región parotídea derecha, que evoluciona con episodios de aumento brusco de tamaño y dolor, seguidos de sialorrea abundante, que duran varios días. No se acompañan de fiebre ni otra sintomatología. A la exploración se palpa tumoración blanda, de bordes bien definidos, que se circunscribe a glándula parótida derecha, no dolorosa, sin signos inflamatorios ni adenopatías locales. Se dibuja red vascular azulada sobre la piel. Resto de la exploración anodina.

La analítica realizada que incluía amilasa y reactantes fase aguda fue normal. En el estudio radiológico de la zona cervical no se observaron imágenes de calcificación en la glándula.

En la ecografía de la zona se aprecia aumento de tamaño glándula parótida con desestructuración del parénquima, altamente vascularizada, compatible con proceso inflamatorio agudo o tumoración que engloba a toda la glándula. En la RM cervical: probable hemangioma capilar parotídeo derecho que parece respetar la mayor parte del lóbulo profundo.

Los episodios de aumento de tamaño y sialorrea se interpretaron como obstrucción del tracto de salida del conducto de Stenon por efecto compresivo del tumor.

COMENTARIOS

Los tumores de las glándulas salivares suponen menos del 1% de todos los tumores del cuello y la cabeza. Menos del 5% se presentan en niños. La glándula más afectada es la parótida. La mayoría de estos tumores en niños son benignos siendo el más frecuente los tumores vasculares (linfangiomas y hemangiomas). El

tratamiento de los hemangiomas parotídeos ha de ser conservador, porque la historia natural del hemangioma es hacia la regresión espontánea. Sólo 10 % van a necesitar tratamiento médico. De primera línea se utilizan los corticoides sistémicos, si no hay respuesta o están contraindicados, puede usarse el Interferon 2a ó 2b. La cirugía sólo está indicada como tratamiento reparador de las lesiones residuales.

HEMATOMA SUBDURAL EN EL RN TÉRMINO. MONITORIZACIÓN CEREBRAL AVANZADA

Calderón Fedriani ML, García Vallecillo M, Tomé Bravo C, Serradilla Rodríguez C, Pérez Sánchez A, Iglesias E, Márquez Rivas J*, Losada Martínez A

*Servicio de Neonatología. *Servicio de Neurocirugía Pediátrica. Hospital Infantil. Hospitales Univ. Virgen del Rocío, Sevilla.*

INTRODUCCIÓN

La hemorragia intracraneal en el RN a término es una entidad poco frecuente. Los factores etiológicos incluyen la asfisia, el traumatismo del parto y los trastornos de la coagulación, entre otros.

La hemorragia subdural suele asociarse a eventos traumáticos que ocasionan contusión cerebral, generalmente en las primeras 48-72 horas posttrauma.

CASO CLÍNICO

Recién nacido, término (40 semanas), normosoma (2.370 gramos), que ingresa con 24 horas por decaimiento, rechazo de tomas, vómitos hemáticos e incremento agudo del perímetro craneal.

Fruto único de 1ª gestación. Parto vaginal, ventosa. Apgar 6-10 a 1 y 5 minutos, respectivamente.

Al ingreso, regular estado general, hipomotilidad con aceptable respuesta a estímulos. Pálido-ictérico. Llanto débil. Cefalohematoma occipitoparietal que se extiende a párpado superior derecho. Perímetro cefálico 35 cm. Reflejos RN: débiles. Resto sin hallazgos.

Posteriormente sufre deterioro clínico que precisa ingreso en UCI-NN e inicio de ventilación asistida.

Pruebas complementarias

Hemograma: anemia y plaquetopenia.

Ecografía cerebral: desplazamiento a nivel frontal de hoz y ventrículos laterales hacia la izquierda con moderada dilatación del VLI. Zona anecogénica parietal derecha.

TAC: hematoma subdural agudo hemisférico derecho. Hipodensidad en hemisferio derecho compatible con isquemia cerebral.

A las 48 horas se interviene realizándose craneotomía fronto-parieto-temporal, drenaje hematoma subdural, plastia dural extensa, descompresión ósea, descompresión galeal y neuromonitorización avanzada en ambos hemisferios cerebrales

La evolución postquirúrgica es aceptable, manteniendo PIC controladas desde el postoperatorio inmediato. PtiO₂ en umbral de hipoxia isquémica durante las primeras 72 horas y luego estabilizadas en ambos hemisferios.

TC craneal de control: ausencia de restos del hematoma subdural, circunscipción area isquémica. Edema hemisférico en resolución.

En el momento del alta el paciente está reactivo, sin focalidad neurológica aparente.

CONCLUSIONES

Ante un RN con deterioro clínico súbito, con o sin clínica de focalidad, debe sospecharse una hemorragia intracerebral-contusión cerebral.

La ECO cerebral es menos sensible que el TC o la RMN en la detección de dichas lesiones.

La monitorización cerebral avanzada (presión tisular de O₂ cerebral, PtiO₂, PIC intraparanquimatosas...) constituye, hoy día, un elemento esencial para mejorar el tratamiento y el pronóstico en estos pacientes.

ANTECEDENTES PERINATALES Y SEGUIMIENTO DE HIJOS DE MADRES VIH + NACIDOS EN EL PERÍODO 2000-2003

Gómez Guzmán E, Gilbert Pérez JJ, Rumbao Aguirre JM, Herraiz Perea C, Guzmán Cabañas JM, Ortiz Vergara F
Unidad de Neonatología y Enfermedades Infecciosas. Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

INTRODUCCIÓN

El hijo de madre VIH+ es un RN de alto riesgo, en el que pueden asociarse otras enfermedades de transmisión vertical (VHC, VHB y lues) que necesitaran la actuación coordinada de obstetra, neonatólogo, infectólogo, gastroenterólogo y de trabajador social, tanto para el correcto tratamiento madre /hijo como para evitar la pérdida de seguimiento.

OBJETIVO

Conocer la incidencia de RN hijo de madre VIH+, así como su tasa de serorreversion y la incidencia de infección por VIH con la conducta obstétrica y neonatal actual.

CARACTERÍSTICAS MATERNAS

La edad media es de 27,8 ± 0,95 (máx 41, mín 18); el 45% eran primíparas y el 39% había tenido algún aborto. El 65% no se controlaron el embarazo y el 26% de los partos fueron vaginales. El mecanismo de transmisión más frecuente es por ADVP (64,5%), el 22,5% por contacto sexual y el 13% desconocido. El 42% de ellas eran portadoras de VHC, el 19% de VHB y otro 19% tenían o habían tenido lues.

CARACTERÍSTICAS DEL RECIÉN NACIDO

Presentaban un peso medio de 2871,87 g, un perímetro cefálico de 33,32 cm y una longitud de 48,58 cm. Su estancia media fue de 19,35 días con una gran variabilidad en función de los problemas asociados.

Todos los recién nacidos fueron ingresados; se realizó despistaje de infección perinatal ampliada (TORCH, VHC y CMV). El 52% de los RN presentaron síndrome de abstinencia tratado con fenobarbital y/o metadona. En los hijos de madres AgsHB + se inicia vacunación y profilaxis con inmunoglobulina específica frente a hepatitis B. En los hijos de madre VHC se realiza detección genómica del virus y transaminasas. Fueron tratados con zidovudina 2 mg/kg/6 horas durante 6 semanas y seguimiento en consulta externa de DNA proviral que fue en todos negativos y de anticuerpos VIH observándose un descenso progresivo hasta los 18 meses en los que eran todos negativos. En el 20% de los lactantes se produjo una pérdida de seguimiento en este hospital, 4 de ellos por adopción en otra ciudad.

CONCLUSIONES

En el período 2000-2003 nacieron en nuestro hospital 17.443 recién nacidos, de los que 31 eran hijos de madre VIH+ (incidencia acumulada de 0,002). Las medidas adoptadas para evitar la transmisión vertical son muy eficaces, consiguiendo cifras de serorreversión del 100% en nuestro hospital. La incidencia de infección por VIH ha sido del 0%.

DEPRESIÓN CONGÉNITA DE LA BÓVEDA CRANEAL

Simón Escáñez G, Martínez Marín I, Del Pozo Guisado N, Meléndez Bellido E, De Tapia Barrios JM^a, Casanova Bellido M
Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz. Hospital Universitario de Puerto Real, Cádiz

INTRODUCCIÓN

Las depresiones óseas craneales sin fractura o con ella, conocidas estas últimas como fracturas en pelota de ping-pong constituyen una observación muy poco frecuente, estimándose la de estas entre 0,5-2 por 10.000 recién nacidos. Aunque se han relacionado con traumatismos durante la gestación o en el curso del parto, en la mayoría de las ocasiones estos no son demostrables.

OBSERVACIÓN

Varón al que se le detecta en el momento del nacimiento un hundimiento en la zona frontoparietal derecha. No existen antecedentes familiares de interés. Madre de 28 años sana. Nacido de la segunda gestación. El embarazo normal y controlado. No refieren la existencia de ningún tipo de accidente o episodio traumático durante la gestación. Parto de presentación cefálica con ventosa. Apgar al minuto 9/10. Peso: 3.070 g; longitud: 49,5 cm; perímetro cefálico: 32 cm; perímetro torácico: 35 cm.

En la exploración física se apreció una depresión en zona frontoparietal derecha de 4 x 6 cm, de consistencia dura a la palpación, sin crepitación ni hematoma ni signos de sangrado. La fontanela normotensa y de tamaño normal. En la zona occipital se aprecia una tumoración secundaria a la colocación de la ventosa sin relación alguna con la lesión anteriormente citada. Normalidad en el resto de la exploración por órganos y sistemas.

Exámenes complementarios: hemograma completo normal. Orina completa normal. PCR dentro de los valores normales. En las radiografías de cráneo se aprecia una depresión ósea en la región frontoparietal derecha sin signos de fractura reciente.

COMENTARIOS

Las depresiones congénitas del cráneo suelen ser debidas a factores mecánicos que actúan antes o durante el parto, tales como la compresión por las prominencias óseas de la pelvis materna y menos frecuentemente por la aplicación incorrecta de fórceps u otras maniobras obstétricas. Los traumatismos accidentales padecidos durante la gestación por la embarazada también deben ser considerados, aunque en nuestra observación no existen antecedentes en este sentido; no obstante, a veces pueden pasar desapercibidos. Se considera que la causa más frecuente de las depresiones craneales existentes al nacimiento que no se acompañan de edema ni hemorragias son las posiciones fetales anómalas de larga duración.

INFECCION NEUMOCÓCICA

Calleja P, Carranza V, Romero J, Alejo A, González-Hachero J
Servicio de Infectología Pediátrica. HUV Macarena, Sevilla

ANTECEDENTES Y OBJETIVOS

Presentamos tres casos de niños con infección por *Streptococcus pneumoniae* con objeto de mostrar los diferentes cuadros clínicos producidos por un mismo agente.

MATERIAL Y MÉTODO

Caso 1: Niño de 5 años que consulta por fiebre de 4 días de evolución, acompañada de dolor en epífisis tibial derecha. Diagnosticado de otitis media aguda (OMA) dos semanas antes. Pruebas complementarias: hemograma: leucocitosis con neutrofilia (18.000/mcl con 81% de neutrófilos). PCR: elevada (89,6 mg/l). VSG: elevada, siendo de 109 mm en la primera hora. Hemocultivo: se aísla *Streptococcus pneumoniae*, sensible a la penicilina. Radiografía de miembros inferiores: se aprecia una imagen compatible con lesión de osteomielitis en epífisis tibial derecha. El paciente, con estos resultados, es diagnosticado de osteomielitis aguda.

Caso 2: Niño de 6 años que consulta por fiebre de horas de evolución, junto con vómitos, dolor abdominal y cefalea. Pruebas complementarias: hemograma: leucocitosis con neutrofilia (26.000/mcl con 91% de neutrófilos). PCR: normal (0,5 mg/l). VSG: normal. Hemocultivo: se aísla *Streptococcus pneumoniae*, sensible a la penicilina. Radiografía de tórax y senos: normal. El diagnóstico que se hace es de bacteriemia por neumococo y OMA derecha.

Caso 3: Niño de 4 años que consulta por cefalea, decaimiento y algias generalizadas de horas de evolución. Pruebas complementarias: hemograma: leucocitosis con neutrofilia (24.000/mcl con 80% de neutrófilos). PCR: normal (0,8 mg/l). VSG: elevada (36 mm en la primera hora). Hemocultivo: se aísla *Streptococcus pneumoniae*, con resistencia intermedia a la penicilina. Radiografía de tórax: normal. Radiografía de senos: opacificación del seno maxilar derecho. Se diagnostica al niño de bacteriemia por neumococo, OMA derecha y sinusitis maxilar derecha.

RESULTADOS

En los tres casos el tratamiento fue idéntico en cuanto al antibiótico, usando una cefalosporina, en concreto cefotaxima, variando tan sólo la duración del mismo, siendo de 3 semanas en el primer caso y de 10 días en los dos restantes. La evolución, en los tres casos, ha sido favorable, no presentando complicaciones.

COMENTARIOS Y CONCLUSIONES

El neumococo es la causa más frecuente de otitis media y de infecciones bacterianas invasoras en los niños, siendo también responsable de numerosas sinusitis y neumonías adquiridas en la comunidad; no obstante, no es agente frecuente productor de osteomielitis, mostrando, una vez más, la variopinta expresión clínica que la infección por este agente puede producir. No obstante, no podemos asegurar que las OMA de los dos últimos casos hayan sido producidas por neumococo, ya que no se ha realizado cultivo de este agente en una muestra adecuada. Cabe reseñar la frecuencia creciente de cepas no sensibles a penicilina G, cefotaxima, ceftriaxona y otros agentes antimicrobianos usados habitualmente en la erradicación del neumococo, siendo los serotipos 6B, 9V, 14, 19A, 19F y 23F los cultivos asociados a una mayor frecuencia de resistencia a la penicilina. Aunque en los dos primeros casos hubiese sido de elección el uso de penicilina, esta no se instauró debido a que no se obtuvo el resultado del hemocultivo hasta pasados varios días desde el inicio del tratamiento, demostrándose así la conveniencia de solicitar dicha prueba en niños con fiebre sin foco o con afectación del estado general. Por último, reseñar la posibilidad de prevención de estos casos de infección neumocócica con la vacunación, que, en estos casos, por su edad, no se habían puesto. Aunque la vacuna conjugada está indicada en los dos primeros años, se debería prodigar el uso de la vacuna de polisacáridos en edades posteriores, no sólo en los niños de riesgo.

MENINGITIS BACTERIANAS 1986-2003: HOSPITAL INFANTA ELENA DE HUELVA

Martínez-Boné Montero E, Mier Palacios M,
Vidal Romero M, Díaz Torrado N, Picchi
Rodríguez F, Arroyo Montilla R, Bernabé Moyano
M^aA, Luque Hinojosa C

Servicio de Pediatría, Hospital Infanta Elena, Huelva

OBJETIVOS

Describir características epidemiológicas y clínicas de meningitis bacteriana en nuestro medio.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de 109 meningitis bacterianas registradas entre enero/1986 y diciembre/2003. Edades: 1 mes-12 años. 71 varones y 35 mujeres. Realizamos estudio descriptivo de diversas variables epidemiológicas y clínicas.

RESULTADOS

El 74% ocurrió en menores de 5 años, siendo más notable para *Haemophilus influenzae b* (93%). Distribución: *Neisseria meningitidis* (48%), decapitadas (27,5%), *Hib* (13%), germen desconocido (8%) y neumococo (3,6%). Existió tratamiento previo en el 53%, dificultando la etiología. Predominó *Neisseria meningitidis* en primavera-verano y *Hib* y neumococo en invierno. Clínica: fiebre (99%), vómitos (88%), alteración consciencia (76%) y signos meníngeos (60%). Cultivo LCR positivos (54%), hemocultivos (38%). Complicaciones más frecuentes: sepsis, *shock*, convulsiones y CID. Incremento del serogrupo c desde 1997 (85% de las *Neisserias* aisladas entre 1997-2000), desapareciendo tras la vacunación sistemática. Cepas de *Neisserias meningitidis* moderadamente sensibles a penicilina (7%).

CONCLUSIONES

- Gérmen más frecuente: *Neisseria meningitidis b*.
- Incremento del serogrupo c entre 1997-2000.
- Descenso significativo de *Hib* y *Neisseria meningitidis c* tras vacunación.
- Las meningitis decapitadas y a germen desconocido con petequias son probables *Neisserias meningitidis*.
- Secuelas (3%). Mortalidad (1%).
- Resistencia de *Hib* a ampicilina y cloranfenicol.
- Gran porcentaje de tratamiento previo.
- Menor edad en meningitis complicadas.
- Menor número de complicaciones en meningitis decapitadas.

- Incremento de neumococo en últimos años.
- Gran descenso de meningitis bacterianas en los últimos años.

ENFERMEDADES RARAS Y MEDICAMENTOS HUÉRFANOS. COMENTARIO ACERCA DE UN CASO FAMILIAR CON *MIASTENIA GRAVIS* NEONATAL

Delgado Rioja MA, Mora Navarro D, Sierra Rodríguez J, González Vila L, Herrera del Rey MC

Unidad de Neuropediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades raras son un conjunto heterogéneo de patologías con peligro de muerte o invalidez crónica que tienen en común las características siguientes:

1. Baja prevalencia (menos de 5 casos por cada 10.000 habitantes).
2. Gran morbilidad y, en ocasiones, mortalidad precoz.
3. Afectan de forma significativa a la calidad de vida de aquellos que las padecen.
4. Su diagnóstico es difícil y su evolución clínica incierta.
5. Existe gran falta de interés por su investigación y en el desarrollo de nuevos fármacos para su tratamiento.

La *Miastenia gravis* congénita abarca un grupo de trastornos de la transmisión neuromuscular, genéticamente determinados, sin alteración inmunológica. Existen varios tipos clínicos, según el defecto de la unión neuromuscular se encuentre a nivel presináptico, sináptico o postsináptico. Se manifiestan, desde el nacimiento o posteriormente, con apnea por debilidad muscular, oftalmoparesia, disfagia, debilidad facial e hipotonía global. El diagnóstico de confirmación se basa en un estudio electromiográfico especializado y en la genética molecular.

CASOS CLÍNICOS

Presentamos dos niños, hermanos, sin antecedentes familiares de interés, con embarazo y parto normal, que presentan desde el nacimiento episodios de debilidad muscular respiratoria progresiva que requieren intubación, intercalando períodos asintomáticos de 1 a 2 horas. Todas las pruebas complementarias practicadas fueron normales (bioquímica, láctico, pirúvico, neuroimagen, EEG, etc.), incluyendo varios estudios de electromiografía (EMG) en nuestro hospital y otros centros de referencia. Finalmente, en uno de los casos se practicó estudio EMG específico siendo el resultado compatible con síndrome miasténico congénito, iniciándose tratamiento con efedrina, con respuesta clínica favorable. Actualmente el diagnóstico está pendiente de confirmación por estudio de genética molecular.

CONCLUSIONES

- El principal interés de agrupar estas enfermedades es conseguir aunar esfuerzos para fomentar la investigación clínico-farmacológica y la preocupación de la sociedad por todas ellas en su conjunto.
- Se plantea la necesidad de potenciar en nuestra comunidad unidades de subespecialidades pediátricas para una mejor orientación en el manejo de este tipo de enfermedades.

MICROLITIASIS TESTICULAR EN EL NIÑO. UN HALLAZGO CASUAL

Simón Escáñez G, Rico de Cos S, Del Pozo Guisado N, Martínez Marin I, De Tapia Barrios JM^a, Casanova Bellido M
*Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz.
 Hospital Universitario de Puerto Real, Cádiz*

INTRODUCCIÓN

La microlitiasis testicular se caracteriza por la presencia de al menos 5 pequeñas imágenes hiperecogénicas, menores de 3 mm, sin sombra acústica posterior, vistas por lo menos en un campo ultrasónico. Se trata de un hallazgo poco frecuente y la historia natural de las descubiertas incidentalmente en la población pediátrica aún no ha sido definida.

CASO CLÍNICO

Niño de cinco años de edad que presentaba desde hacia dos semanas fiebre, disuria, polaquiuria y anorexia. Antecedentes familiares y personales sin interés. Exploración física: mediano estado general, decaimiento, aceptable estado de nutrición. Genito-urinario: testículo derecho en ascensor. No se encuentran datos anormales en el resto de la exploración por órganos y sistemas. Exámenes complementarios: hemograma: leucocitosis con desviación izquierda. Glucemia, urea, creatinina, proteínas totales, iones, transaminasas y bilirrubina: normales. Hemocultivo: negativo. Urocultivo: incontables colonias de *Proteus mirabilis*. Urocultivo de control tras tratamiento: negativo. Ecografía: riñones con tamaño y ecoestructura normales con buena diferenciación corticomedular, sin dilatación de la vía excretora. Vejiga de paredes lisas sin hallazgos endoluminales. Teste derecho en bolsa escrotal, de 14 x 9 mm, homogéneo con microcalcificaciones en su parénquima. El teste izquierdo de 12 x 17 mm presenta aspecto homogéneo sin anomalías.

COMENTARIOS

La incidencia de la MT en la infancia es variable, según las diferentes series consultadas, y se han descrito asociaciones con anomalías del descenso testicular, hidrocele, varicocele, infertilidad, síndromes de Down y de Klinefelter, y secundarios a la administración de fármacos como hormona del crecimiento y clomifeno. Histológicamente representan depósitos de calcio en la luz de los tubos seminíferos, por lo que se ha sugerido la hipótesis de que sean la consecuencia de un desarrollo testicular alterado seguido de una subsecuente calcificación del tejido inmaduro. La consideración como una lesión premaligna de tumores testiculares, hace que se recomiende un estrecho seguimiento de los casos en los que no se ha encontrado una etiología.

REVISIÓN DEL SÍNDROME DE MONONUCLEOSIS INFECCIOSA

Hidalgo Figueroa C, Balboa Vega MJ, Romero Cachaza J, Alejo García-Mauricio A, González-Hachero J

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

OBJETIVOS

Revisión retrospectiva de 41 casos de síndrome mononucleósico ingresados en nuestra Sección en los últimos 7 años.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisan características de edad, sexo, época del año, días de estancia hospitalaria, clínica acompañante, etiología del síndrome mediante serología específica determinada por ELISA, alteraciones en la fórmula leucocitaria y frotis de sangre periférica, afectación hepática, así como oscilaciones en la inmunidad celular, humoral y en el proteinograma .

RESULTADOS

La distribución en cuanto al sexo fue de 25 varones (61%) y 16 mujeres (39%). Las edades oscilaron entre 1 y 13 años, con una media de 5 años. La estancia media de hospitalización fue de 8,6 días, siendo la fiebre con afectación importante del estado general el motivo principal de ingreso y la evolución favorable en todos los enfermos. La estación de mayor incidencia correspondió al verano, resultando agosto el mes más frecuente con el 14,63% de casos. Los síntomas más frecuentes fueron fiebre y adenopatías con el mismo porcentaje (87,8%), siendo estas últimas de localización preferentemente laterocervicales, seguido de esplenomegalia (73,17%), exudado faringoamigdalario (65,85%), hepatomegalia (63,41%), exantema (29,26%) que en todos los casos fue morbiliforme, edema palpebral (19,51%) e ictericia (2,4%). Destacó como agente etiológico el virus de Epstein-Barr en 22 casos (53,65%), seguido del citomegalovirus en 8 casos (19,51%), un caso producido por parvovirus (2,4%) y negativa en el 24,39%. Todos presentaron leucocitosis media de 17.755, con linfomonocitosis (la proporción media de linfocitos del 64% y monocitos del 11,28%), excepto uno que tuvo granulopenia. En el frotis de sangre periférica se visualizaron linfocitos activados en el 80,48% de los casos, y células linfomonocitarias en el 17%. Las transaminasas se elevaron en el 80,48%. La inmunidad celular se afectó en el 73,68% con una inversión del cociente CD4/CD8 a expensas de una elevación de los CD8, y la humoral en un 34,2% con aumento de inmunoglobulinas, principalmente la IgM, cuyo incremento se objetivó en 11 casos (28,94%). El proteinograma se vio alterado en 22 pacientes

(66,6%) mostrando todos ellos descenso de albúmina con elevación de gamma, alfa1 y alfa2 globulinas.

CONCLUSIONES

La causa más frecuente de síndrome mononucleósico típico es la primoinfección por virus de Epstein-Barr, como ocurre en nuestra revisión. La fiebre es el principal motivo de ingreso. La evolución de todos los niños hospitalizados fue favorable. En los niños controlados al mes del alta hospitalaria, la inmunidad celular y las transaminasas, se normalizaron en el 75% y 70% de los casos, respectivamente.

DILEMAS TERAPÉUTICOS ANTE UNA MORDEDURA DE SERPIENTE VENENOSA

Martín Cendón P, Montiel Crespo R, Hernández González A, Rubio Quiñones F, Quintero Otero S, Pantoja Rosso S

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

INTRODUCCIÓN

Las mordeduras por serpientes venenosas no son frecuentes en España en general ni en nuestro área en particular.

El envenenamiento es potencialmente mortal, puede producir desde la lesión cutánea sin otros síntomas, hasta el desarrollo de síndrome compartimental, o la afectación general grave con coagulopatía, *shock*, fallo renal agudo y rhabdomiólisis. Existe gran controversia sobre las indicaciones quirúrgicas y la administración de suero antiofídico en niños, dados los efectos secundarios de estas actuaciones

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un niño de 6 años de edad, procedente de Marruecos, que ingresó en nuestra UCIP tras haber sufrido horas antes una mordedura en la mano por serpiente venenosa, desarrollando un

edema importante que en las horas siguientes avanzó hasta tronco. Se procedió a monitorización de constantes y tratamiento de soporte, así como a incisión de pliegue palmar de la mano dado el riesgo de síndrome compartimental y medidas posturales anti-edema. Se descartó la administración de suero antiofídico dados sus graves efectos secundarios, evolucionando favorablemente con las medidas anteriormente expuestas.

CONCLUSIONES

Aunque los casos de mordedura de serpiente no son frecuentes en Andalucía, y su gravedad no suele ser extrema, es importante unificar las pautas de tratamiento hospitalario en estas urgencias, dada la dificultad de establecer las indicaciones quirúrgicas y de administración de suero antiofídico.

La rareza de estos casos, junto a la gravedad de los mismos y los efectos secundarios graves derivados del tratamiento, dificulta mucho el establecimiento de indicaciones terapéuticas precisas.

MORTALIDAD PERINATAL PRECOZ Y TARDÍA EN EL QUINQUENIO 1999-2003

Gómez Guzmán E, Gilbert Pérez J, Herraiz Perea C, Rumbao Aguirre J, Guzmán Cabañas JM, Huertas Muñoz MD, Miño M

Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias Pediátricas y Servicio de Obstetricia y Ginecología. HU Reina Sofía, Córdoba

OBJETIVO

Los importantes cambios ocurridos en los últimos 5 años en el cuidado perinatal y neonatal justifican el análisis de la mortalidad perinatal (MP) precoz (hasta el 7º día de vida) y tardía (hasta el 28º día). Estudiamos también la mortalidad desglosada según el momento del fallecimiento en anteparto, intraparto y postparto, sobre el global. Por su importancia se analiza para todo el período la mortalidad perinatal por grupos de peso.

INTRODUCCIÓN

Para la recogida de datos en este quinquenio se han seguido los criterios establecidos por la Federación Internacional de Obstetricia y Ginecología (FIGO), aceptados por la SEN y SEGO. La mortalidad perinatal es uno de los principales indicadores socio-sanitarios de un país y tiene implicaciones con las políticas sanitarias, relacionadas con el control de la natalidad, gestación y salud de la mujer en edad fértil. Al ser el período perinatal el de mayor riesgo de muerte para la población infantil, la disminución de la mortalidad perinatal es indicativa también de los avances conseguidos en el control de la gestación y en el tratamiento de los RN enfermos, especialmente en los de muy bajo peso.

RESULTADOS

La mortalidad perinatal precoz global en el quinquenio fue del 9,1% y la tardía del 11,05%; si la desglosamos, observamos que la mayor contribución corresponde al período anteparto donde se producen el 61% de las muertes, intraparto, el 3,6%, y neonatal precoz, el 35,4% de las mismas.

La incidencia de bajo peso en este quinquenio fue del 7,73% y son estos, especialmente los de muy bajo peso, los que más contribuyen a la mortalidad perinatal: En el quinquenio nacieron 309 recién nacidos menores de 1.500 g con una mortalidad perinatal del 33,4%, mientras que la mortalidad en recién nacidos con peso superior a 2.500 g fue del 2,8%.

CONCLUSIONES

En los últimos cinco años se ha producido un incremento del número total de recién nacidos y de la incidencia de bajo y muy bajo peso, disminuyendo al mismo tiempo la mortalidad perinatal en todos los grupos.

Al desglosar la mortalidad perinatal por períodos, demostramos nuevamente la importancia que tienen los fallecidos anteparto, contribuyendo en gran medida al global. El mejor control de la gestación y diagnóstico prenatal ayudarán a que continúe descendiendo el porcentaje. La disminución de la mortalidad intraparto sin duda se ha visto favorecida por la mejor atención y monitorización que recibe la gestante.

Indiscutiblemente, la prevención de la prematuridad y del retraso de crecimiento intrauterino contribuirán al descenso de la mortalidad posparto.

NEFROCALCINOSIS EN EL PERÍODO NEONATAL

**Martínez Marín I, De Tapia Barrios JM^a,
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, Cádiz

INTRODUCCIÓN

La nefrocalcinosis consiste en la presencia de calcificaciones microscópicas en los túbulos y tejido intersticial del riñón. Suele ser asintomática y se detecta por ultrasonografía, en muchas ocasiones de manera fortuita.

CASO CLÍNICO

Recién nacido, mujer, al que en un control neonatal le son detectadas imágenes hiperecogénicas en ambos riñones de densidad calcio, que son interpretadas como nefrocalcinosis. Antecedentes familiares: sin interés. Antecedentes personales: nacimiento a las 39 semanas de gestación, parto eutócico, a término, peso 2.950 g, talla 51 cm, p. craneal 33 cm, p. torácico 32 cm. No antecedentes de administración de fármacos. Exploración física: dentro de la normalidad. Exámenes complementarios en sangre: hemograma normal. Sodio, potasio, cloro, calcio, fósforo, magnesio, urea, creatinina, proteínas totales, proteinograma, ph, gasometría, 25 (OH) D₃, 1,25 (OH)₂ D₃, calcitonina, osteocalcina, PTH, aminograma y ácido oxálico: normales. Orina: ausencia de hematíes y elementos anormales; ph en repetidas ocasiones entre 5,5 y 7, AMP cíclico, ácido oxálico y aminograma: normales. Orina de 24 horas: calciuria 6,2 mg/kg/día; índice calcio/creatinina: 0,95 (repetido en tres ocasiones). Serología TORCH: negativa. Mapa óseo: sin alteraciones. Ecografía: imágenes hiperecogénicas en ambos riñones a nivel de las pirámides medulares. Evolución: a los dos meses y medio se detecta ITU que cede con tratamiento. En controles posteriores no se han hallado

alteraciones en los parámetros bioquímicos y persiste la hipercalciuria. Las imágenes ecográficas a los cuatro meses han desaparecido en el riñón izquierdo y sólo persisten tres en el derecho.

COMENTARIOS

La nefrocalcinosis con hipercalciuria y calcemia normal puede deberse a varias causas, por lo que, para catalogarla como secundaria a una hipercalciuria idiopática, deben descartarse otras etiologías como el S de Bartter, la acidosis renal tubular distal, S de Cushing, hipomagnesemia y administración de furosemida. Dada la normalidad de los estudios bioquímicos realizados, pensamos que se trata de una nefrocalcinosis secundaria a hipercalciuria idiopática. Se han descrito casos similares en RN pretérminos, en muchos de los cuales la nefrocalcinosis había desaparecido al año, por lo que es necesario realizar un seguimiento de estos niños para poder establecer un pronóstico.

NEONATO CON ABSCESOS CEREBRALES SECUNDARIOS A MENINGITIS POR *ESCHERICHIA COLI*

García Vallecillo M, Pavón A, De la Iglesia Maqueda E, Macías C, Losada Martínez A

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

INTRODUCCIÓN

Las meningitis bacterianas siguen siendo causa importante de morbilidad y mortalidad en el recién nacido. Los abscesos cerebrales pueden aparecer en niños de cualquier edad y su etiología es muy diversa: embolización por cardiopatía congénita con *shunt* derecha-izquierda, meningitis, otitis media, mastoiditis, celulitis orbitaria, inmunodeficiencia, traumatismo... La clínica de los abscesos cerebrales puede ser inespecífica, pasando desapercibidos los síntomas.

CASO CLÍNICO

Neonato que ingresa en nuestro Servicio a los siete días de vida por síndrome febril de pocas horas de

evolución, ictericia y rechazo parcial de las tomas. Antecedentes personales: pretérmino (35 semanas). Microsoma (2.210 g). Segundo producto de primera gestación que cursa con amenaza de parto prematuro tratada con tocolíticos. Cultivo de exudado recto-vaginal desconocido. Parto de presentación cefálica finalizado por ventosa. Amniorrexis de 12 horas con líquido amniótico de aspecto normal. Apgar 8-10. Pruebas complementarias: en el hemograma del ingreso aparece una leucopenia significativa que se repite en controles sucesivos junto con anemia y trombopenia, precisando transfusión de hemoderivados. Bioquímica y gasometrías: normales. Histoquímica del líquido cefalorraquídeo (LCR): 820 células con 96% de polimorfonucleares (PMN), hiperproteíno-rraquia e hipogluco-rraquia. A los doce días se realiza control, detectándose 460 células con 78% de PMN, hiperproteíno-rraquia e hipogluco-rraquia. Cultivo de LCR: *Escherichia coli*. Hemocultivo: *Escherichia coli*. Electroencefalograma: normal. Ecografía cerebral: sistema ventricular en límites superiores de la normalidad. TAC craneal: en región parieto-occipital derecha se aprecian tres abscesos que disminuyen de tamaño considerablemente a los seis días. Evolución: a las 24 horas de su ingreso presenta dos crisis de hipertonia, realizándose la punción lumbar e instaurando tratamiento con cefotaxima y amikacina. A la recepción del cultivo y del antibiograma se sustituye la cefotaxima por meropenem, prolongando la terapéutica durante un mes con buena evolución clínica y radiológica.

CONCLUSIONES

No es infrecuente la aparición de abscesos cerebrales en el curso de una meningitis por *E. Coli*. Es importante su diagnóstico precoz para instaurar antibioterapia de amplio espectro y evitar nuevas complicaciones, siendo preciso en muchas ocasiones el tratamiento neuroquirúrgico.

DISPLASIA ÓSEA: "OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA"

Herraiz Perea C, Párraga Quiles MJ, Lesmes Márquez M, Vela Enríquez F, Ruiz González MD, Zapatero Martínez M

Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

INTRODUCCIÓN

Las displasias óseas son un grupo genéticamente y clínicamente heterogéneo de trastornos que alteran el desarrollo y crecimiento del hueso. Su prevalencia es de aproximadamente 1/4000 nacimientos, con un 32% de muertes postnatales.

CASO CLÍNICO

RNAT, mujer, que ingresa por sospecha de displasia ósea. Antecedentes familiares sin interés clínico. Se objetiva mediante ECO prenatal fémures cortos sin otros hallazgos significativos; parto eutócico no traumático. A su ingreso impresiona de tórax estrecho y acortamiento proximal de miembros inferiores. Peso: 3.760 g. Longitud: 50cm. PC: 35cm. Durante su evolución comienza con distrés respiratorio que cede rápidamente con la administración de oxígeno indirecto; a la auscultación se aprecia soplo sistólico II/VI poli-focal que desaparece en días posteriores, descartándose, por ecocardiografía, cardiopatía congénita. Se solicita mapa óseo objetivándose una osificación deficiente de la bóveda craneal, tórax estrecho, costillas cortas y horizontalizadas, fractura de clavícula derecha, fracturas costales bilaterales, pelvis cuadrangular y fémures cortos. En la ECO abdominal se observa ausencia de riñón derecho que se confirma mediante gammagrafía renal; mediante CUMS se diagnostica de reflujo v-u izquierdo grado III.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Inicialmente se sospecha de osteogénesis imperfecta por la aparición precoz de fragilidad ósea, aunque se plantean otros diagnósticos como acondroplasia, displasia torácica-asfíxica y osteopatías metabólicas, por la presencia de otros signos de displasia ósea no concordantes con el diagnóstico inicial.

OSTEOMIELITIS AGUDA TRAS PUNCIÓN PLANTAR

Aragón Fernández C, Gutiérrez Aguilar G, Rubio Santiago J, Muñoz Arjona M*, Fatou Flores R**, Ortiz Tardío J

Servicio Pediatría. Hospital SAS Jerez. *Servicio Traumatología Hospital SAS Jerez. **Servicio Alergia Hospital SAS Jerez

CASO CLÍNICO

Niño de 9 años, sin antecedentes de interés, que consulta en Urgencias por tumefacción en pie izquierdo. Desde hacía 2 semanas seguía tratamiento oral con amoxicilina-clavulánico por absceso plantar tras herida en la planta del pie cuando jugaba en el campo, sin mejoría.

Exploración al ingreso: afebril. Tumefacción a nivel de articulación metatarsofalángica (MTF) del primer dedo del pie derecho y plantar compatible con absceso. No visible puerta de entrada. Resto de la exploración anodina.

En la Rx comparada de ambos pies se visualiza artritis séptica con afectación del cartílago articular de la cabeza del primer metatarsiano y base de primera falange, que se confirma posteriormente mediante TAC.

Se procede a drenaje quirúrgico y tratamiento intravenoso con cloxacilina y cefotaxima. A los 5 días se aísla en el exudado *Pseudomonas auriginosa*, sensible a cefotaxima. A los 8 días presenta reacción urticarial. Ante la sospecha de que pudiera tratarse de una alergia a beta lactámicos, cambiamos el tratamiento por tobramicina y ciprofloxacino oral, con una evolución rápidamente favorable. En el estudio alergológico se comprueba nuestra sospecha.

En la actualidad el paciente presenta una funcionalidad completa.

COMENTARIOS

La osteomielitis es una complicación poco común tras una herida plantar. En casi el 95% de los casos se aísla *Pseudomonas auriginosa*. Este tipo de osteomielitis se caracteriza por la ausencia de supuración y la escasa sintomatología clínica, así como la poca alteración analítica. El drenaje quirúrgico precoz y la cobertura antibiótica adecuada reducen el número de fracasos terapéuticos y acortan la duración del tratamiento.

PAPILOMATOSIS LARÍNGEA COMO CAUSA DE ESTRIDOR CRÓNICO

Gilbert Pérez JJ, Rumbao Aguirre JM, Gómez Guzmán E, Herraiz Perea C, Luque Moreno M, Vázquez León G, *Gómez Latorre P

Unidad de Lactantes Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias.

*Serv. de Otorrinolaringología HU Reina Sofía. Córdoba

INTRODUCCIÓN

La papilomatosis laríngea constituye la tumoración benigna de laringe más frecuente en Pediatría (con una prevalencia de 4,3/100.000) y la segunda causa de disfonía. Son lesiones exofíticas en la laringe con tendencia a recurrir y diseminarse. Se trata de una enfermedad de origen viral producida por el virus del papiloma humano (HPV), fundamentalmente los serotipos 6 y 11, cuya transmisión se asocia a la presencia de condilomas maternos. Al estar localizadas las lesiones en la laringe producen la triada clínica consistente en disfonía progresiva, estridor crónico y dificultad respiratoria. La malignización es infrecuente en la edad pediátrica. El tratamiento se basa en intervenciones quirúrgicas repetidas hasta la remisión de la enfermedad, no necesariamente en la pubertad.

CASO CLÍNICO

Lactante de 7 meses que consulta por llanto disfónico y estridor inspiratorio de 4 meses de evolución. Durante este período no ha presentado episodios de dificultad respiratoria. Embarazo controlado, parto vaginal. Se le realiza nasofibroscoopia bajo anestesia tópica y se observan lesiones granulomatosas de aspecto papilomatoso en ambas cuerdas vocales, pie de epiglotis y ambos senos piriformes. Se interviene mediante microcirugía por laringoscopia directa rígida con resección de los papilomas con micropinza. Tras la intervención, disminuye la disfonía y desaparece el estridor. Se ha seguido en consulta externa empeorando la clínica a los 2 meses, por lo que ha requerido nueva intervención. Actualmente en espera de recibir tratamiento con cidofovir intralesional.

COMENTARIOS

Sería conveniente plantear el diagnóstico de papilomatosis laríngea en lactantes con estridor crónico y/o laringotraqueitis de repetición con mala respuesta al tratamiento. La profilaxis con cesárea no está recomendada de rutina pero se podría considerar en madres primíparas, jóvenes, con infección reciente por HPV y verrugas genitales. La tendencia actual de tratamiento consiste en extirpación de las lesiones mediante microcirugía con micropinza y posteriormente aplicar cidofovir intralesional para intentar evitar las recidivas.

MÚLTIPLES QUISTES FIBRO-ÓSEOS SIMULANDO CLÍNICAMENTE UNA OSTEOMIELITIS CRÓNICA

Calleja P, Carranza V, Morales F, González-Meneses A, González-Hachero J

Servicio de Pediatría. H.U.V. Macarena, Sevilla

ANTECEDENTES Y OBJETIVOS

Presentamos un caso clínico de una niña de 10 años con quistes óseos dada su escasa frecuencia.

MATERIAL Y MÉTODO

Niña que consulta por febrícula, artralgiás en rodilla izquierda, articulación esterno clavicular izquierda, muñeca y tobillo derecho de 3 semanas de evolución. Primo hermano con sintomatología similar.

EXPLORACIÓN

Buen estado general, bien hidratada y profundida, normocoloreada, dolor y protrusión de articulación esterno clavicular izquierda. Dolor y ligera tumefacción a nivel de epífisis radial distal derecha, ligero dolor de tobillo derecho. Cardiorrespiratorio sin hallazgos patológicos. Aftas bucales. No signos meníngeos. Pruebas complementarias: hemograma, PCR, frotis de sangre periférica y proteinograma normales. VSG: 52 mm. Estudio radiológico: imagen compatible con quiste óseo en la articulación esterno clavicular izquierda, signos de osteopenia en mano y muñeca derecha con hiperostosis de periostio e hipocalcificación de diáfisis. TAC esterno clavicular: a nivel de la unión esterno clavicular proximal de la clavícula, se aprecia una lesión lítica expansiva con pequeñas trabeculaciones en su interior, sin poder precisar si se trata de matriz condroide o de una imagen ósea secundaria a la fragmentación ósea. No se identifican imágenes de partes blandas. Se observa buena separación de los tejidos de vecindad. Gammagrafía ósea: focos de actividad osteogénica aumentada en extremo proximal de la clavícula izquierda con *pool* vascular positivo y zona metadiáfisaria distal de radio derecho con focos patológicos más dudosos en las otras dos localizaciones. Los hallazgos son compatibles con

osteomielitis. Biopsia de quiste esternoclavicular izquierdo: lesión fibro-ósea benigna con infiltrado inflamatorio crónico.

RESULTADOS

Tras la realización de la biopsia, y descartando malignidad, la paciente no precisó de tratamiento quirúrgico para la resolución de las lesiones, administrándosele exclusivamente analgésicos y siendo revisada periódicamente.

CONCLUSIONES

Debido a la atípica presentación del caso tuvo que realizarse un amplio diagnóstico diferencial, debiendo descartar tanto tumores óseos (encondroma, encondromatosis múltiple, granuloma eosinófilo, quiste óseo aneurismático y displasia fibrosa) como artritis crónica juvenil o infecciones óseas. Aunque tras la realización de las pruebas complementarias el diagnóstico más probable era infección ósea tipo osteomielitis crónica, fue finalmente el estudio anatomopatológico el que pudo aportar el diagnóstico definitivo.

SEDOANALGESIA Y TÉCNICAS CRUENTAS EN LA PRÁCTICA PEDIÁTRICA

Romero Romero MA, Bohollo de Austria R*, Quintero Otero S, Hernández González A, Fernández O'Dogherty S, Pantoja Rosso S

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

**Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Jerez*

INTRODUCCIÓN

El dolor secundario a la realización de técnicas cruentas es un factor que puede y debe ser evitado y reducido. Los avances en el conocimiento de la sedoanalgesia en niños nos permiten ofertar la realización de la técnica con el máximo confort para el paciente.

OBJETIVO

Asegurar la ausencia de dolor y máximo confort de los niños tributarios a la realización de técnicas cruentas, así como disminuir la angustia familiar y facilitar la realización de la técnica.

MATERIAL Y MÉTODO

Presentamos nuestra experiencia en 146 niños ingresados en la UCI-P para realización de técnicas cruentas, a los que se les administró sedoanalgesia. Se realizaron punciones lumbares oncohematológicas, punciones/biopsias de M.O., endoscopias, colonoscopias, colocación de catéteres central y periféricos, empleando sedoanalgesia bajo monitorización con fentanilo/midazolam o ketamina/midazolam. Valoramos la consecución de la técnica, analgesia adecuada, grado de angustia familiar, satisfacción del niño y el profesional y las posibles complicaciones.

RESULTADOS

Las técnicas se realizaron con éxito y mínimas complicaciones (leves en menos del 5%). La angustia familiar disminuyó considerablemente. El grado de satisfacción de los pacientes y profesionales fue elevado. La mentalización del resto de los profesionales fue muy variable.

CONCLUSIONES

La sedoanalgesia en la realización de técnicas cruentas es altamente efectiva y satisfactoria, con pocas complicaciones. Precisa la implicación de otros Servicios y provoca un aumento de la demanda. No obstante, surgieron problemas de competencias. Es necesario contar con un espacio específico para la realización de éstas técnicas en UCI-P y protocolizar los procedimientos tributarios de ser realizados para evitar subjetividades. Creemos que no es suficientemente utilizada, por lo que hay que continuar mentalizando a todos los profesionales que atienden niños de lo importante que es tratar el dolor y la angustia que surgen como consecuencia de su enfermedad o del tratamiento de esta.

SÍNDROME DE KLIPPEL TRENAUNAY Y MENARQUIA PREMATURA

Quirós Espigares N, Aragón Fernández C, Gutiérrez Aguilar G, Macías López F, Ortiz Tardío J
Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez, Cádiz

INTRODUCCIÓN

La triada compuesta por malformación vascular venosa-capilar, venas varicosas e hemihipertrofia de huesos y tejidos subyacentes, fue descrita por primera vez en el año 1900 por Klippel y Trenaunay. Su incidencia es de 1/27.500 RN vivos. Presentamos un nuevo caso clínico de síndrome de Klippel Trenaunay y menarquia prematura.

CASO CLÍNICO

Lactante mujer, de 5 meses de edad, que consulta por sangrado vaginal con coágulos; refiere un episodio similar 15 días antes. No refiere ningún otro síntoma ni ingesta de fármacos vía oral y/o tópica. Antecedentes personales: RN a término, peso adecuado para edad gestacional (3.680 g), embarazo sin incidencias, cesárea por no progresión del parto. Exploración física: peso: 6,5 kg (p 25), talla: 63,5 cm (p 50), PC: 40 cm (p 3-10), TA: 95/45 mmHg. BEG, buena coloración de piel y mucosas. ACR: normal. Abdomen: normal. Genitales femeninos normales, no signos de virilización. Estadío puberal I. Ap. Locomotor: angioma plano e hemihipertrofia de miembro inferior izquierdo, con un perímetro de tercio medio de muslo izquierdo de 1 cm de diferencia respecto al derecho, y una diferencia de longitud de 0,5 cm. Exámenes complementarios: hemograma: anemia normocítica normocroma. Perfil renal, hepático y lipídico: normal. Perfil tiroideo, gonadal, suprarrenal y somatotropo: normales. Test de estimulación con ACTH: normal. Test de estimulación con Gonadorelina: normal. Test de estimulación con Leuprolide: se aprecia pico de 17-b- Estradiol de 88,55 pcrg/ml a las 24 horas. Marcadores tumorales: normales. Radiografía de carpo izquierdo: edad ósea de 6 meses (Greulich y Pyle). Radiografía de caderas y huesos largos de miembros inferiores: normal. Ecografía abdominal y pélvica: genitales internos ligeramente aumentados de tamaño, pequeñas imágenes quísticas en ovario derecho compatibles con

foliculos preovulatorios. Eco-Doppler de vasos abdominales y de miembros inferiores: normal. RM hipofisis y silla turca: normal. RM abdominal: pequeños quistes foliculares en ovario derecho. RM de miembros inferiores: normal.

DISCUSIÓN

Las malformaciones vasculares y capilares son las más frecuentes y suelen estar presentes al nacimiento. La presencia de dos criterios es suficiente para asegurar el diagnóstico. A pesar de la benignidad del cuadro, se han descrito complicaciones tales como tromboflebitis, sangrado y secuestro plaquetario, insuficiencia cardíaca congestiva, celulitis aséptica, hematuria y hematoquecia, entre otras. El diagnóstico se basa en la clínica y en pruebas de imagen no invasivas. El uso de pruebas invasivas, tales como la arterio o venografía, quedan reservadas para cuando se sospechan fístulas arteriovenosas o para evaluar el tratamiento quirúrgico. El tratamiento debe ser sintomático, conservador y multidisciplinario, intentando minimizar el impacto psicológico y asegurar una buena calidad de vida a estos pacientes.

SÍNDROME DE LA UNIÓN PIELOURETERAL DE PRESENTACIÓN TARDÍA

Sánchez Carrión A, Rodríguez Benítez M^aV, Castuera Jurado E, Antón Gamero M, Escassi Gil A*
Unidad de Nefrología Infantil. Unidad de Urología Infantil. Servicio de Pediatría y de Cirugía Infantil. Hospital Reina Sofía, Córdoba*

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la unión pieloureteral consiste en la estenosis de la unión entre la pelvis renal y el uréter, produciendo hidronefrosis y lesión del parénquima renal llegando a la anulación funcional del riñón. La obstrucción puede ser debida a una estenosis congénita de la unión pieloureteral, o bien a cualquier causa que provoque compresión a este nivel. La existencia de vasos polares aberrantes es la causa más frecuente, siendo los pólipos fibroepiteliales y las válvulas de uréter más raros. El diagnóstico se establece habi-

tualmente por ecografía prenatal, que permite un seguimiento estrecho desde el nacimiento. Cuando el diagnóstico es tardío se puede presentar como masa abdominal palpable, infección del tracto urinario, hematuria y daño renal ante traumatismos banales y dolor abdominal recurrente.

METODOLOGÍA

Se revisaron todos los pacientes con síndrome de la unión pieloureteral obstructivo de diagnóstico tardío en los últimos 6 años.

RESULTADOS

Se diagnosticaron 5 pacientes varones (edad media $9,42 \pm 2,78$ años (6,3-11,9)). La forma de presentación fue dolor abdominal secundario a traumatismo banal en dos casos (uno de ellos con hematuria macroscópica). Otros dos pacientes presentaban dolor abdominal recurrente y el quinto, infección urinaria febril con masa abdominal. En todos se realizó una ecografía abdominal que demostró una hidronefrosis severa (4 izquierda y 1 derecha), confirmándose patrón obstructivo en el renograma diurético. Se realizó pieloplastia en todos los casos, excepto uno, en el que se hizo nefrectomía (nefrostomía percutánea previa en cuatro pacientes). Los hallazgos quirúrgicos fueron la existencia de vaso polar aberrante en tres pacientes y estenosis de la unión pieloureteral (EPU) en los dos restantes. La evolución clínica fue satisfactoria en los tres casos secundarios a vaso polar aberrante. Sin embargo uno de los niños con EPU precisó nefrectomía y el otro mantuvo una nefropatía parenquimatosa severa.

CONCLUSIÓN

El debut clínico de la hidronefrosis obstructiva en el niño mayor es atípica. Los traumatismos abdominales y el dolor abdominal son las formas de presentación más frecuentes. Cuando el diagnóstico es tardío lo más habitual es que la obstrucción sea de causa extrínseca y estos tienen mejor pronóstico y buena respuesta a la cirugía. Es importante la sospecha clínica y el diagnóstico precoz mediante ecografía abdominal.

ANFOTERICINA B LIPOSÓMICA EN EL TRATAMIENTO DE LA LEISHMANIASIS VISCERAL

Rumbao Aguirre J, Gómez Guzmán E, Gilbert Pérez JJ, Herraiz Perea C, Ortiz Vergara FP

*Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias.
Hospital Reina Sofía, Córdoba*

INTRODUCCIÓN

El tratamiento habitual de la Leishmaniasis visceral (LV) lo constituían los antimoniales pentavalentes. Este tratamiento conlleva la aparición de resistencias, efectos tóxicos y una larga duración del ingreso. La anfotericina B liposómica (ABL) constituye una alternativa a estos tratamientos, disminuyendo la estancia hospitalaria y sus efectos adversos.

CASO CLÍNICO

Niño de 18 meses que presenta fiebre de 9 días de evolución y visceromegalia. Exploración física (EF): hepatomegalia de 4 cm bajo reborde costal y esplenomegalia de 3 cm. Resto de la EF normal. Exploraciones complementarias: en hemograma descenso de hemoglobina (8,3 g/dl) y hematocrito (24,3%), normalizándose al alta. Fórmula leucocitaria inespecífica. Serología a *Leishmania* positiva con título 1/512. En ecografía abdominal se objetiva hepato-esplenomegalia.

TRATAMIENTO

Se instauró tratamiento a dosis de 4 mg/kg/día durante 5 días, repitiéndose una nueva dosis al décimo. La fiebre desapareció al cuarto día. No se objetivaron efectos adversos a la ABL. La duración del ingreso hospitalario fue de 10 días.

COMENTARIOS

1. La ABL constituye una alternativa eficaz y segura en el tratamiento de la LV.
2. La desaparición de la fiebre tras iniciar tratamiento con ABL acontece en torno al cuarto día.

3. La ABL en el tratamiento de la LV se administra en dosis diarias durante los primeros cinco días y una nueva dosis al décimo, completando una dosis total de 24 mg/kg.

4. La duración de la estancia media hospitalaria se reduce sensiblemente con el uso de ABL.

ULCUS VULVAE ACCUTUM O ENFERMEDAD DE LIPSCHÜTZ

Risquete García R, Cora López S,
Romero Cachaza J, García-Mauricio AA,
González-Hachero J

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena

OBJETIVO

Comunicar una entidad clínica poco frecuente en la adolescente joven.

MATERIAL Y MÉTODO

Adolescente de 13 años de edad que presenta úlcera dolorosa en labio mayor izquierdo de dos días de evolución. Desde 24 horas antes presenta fiebre, deposiciones de menor consistencia sin restos patológicos y vómitos alimenticios. Niega relaciones sexuales. Menarquia hace 15 meses. A la exploración, buen estado general, piel y mucosas bien hidratadas y profundas, abdomen blando y depresible, peristáltica audible. Orofaringe hiperémica con exudado puntiforme en amígdala izquierda sin lesiones aftosas. Genitales femeninos bien configurados, úlcera en labio mayor izquierdo con borde inflamatorio y base necrótica de consistencia dura, inflamación perilesional, no adenopatías palpables. Hemograma: 11.900 leucocitos con 75,6% de neutrófilos; PCR: 84,2 mg/l; orina: normal; serología a sífilis, herpes virus, mononucleosis infecciosa, fiebre tifoidea y paratifoidea: negativa; frotis cutáneo y exudado de úlcera: flora de origen cutáneo; aspirado cutáneo: cultivo negativo; informe oftalmológico: normal; mantoux: negativo. Tras descartar enfermedades venéreas, tuberculosis, enfermedad de Crohn y Behcet establecemos el juicio clínico de *ulcus vulvae accutum* o enfermedad de Lipschütz.

RESULTADO

Instauramos tratamiento con antibioterapia sistémica de amplio espectro y antisépticos locales siendo la evolución favorable, desapareciendo la fiebre y el dolor el segundo día tras su ingreso. Al alta, una semana después, no había signos inflamatorios y la úlcera se encontraba en proceso de resolución.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Lipschütz es un proceso no bien conocido y quizás, por ello, infradiagnosticado que se presenta en adolescentes jóvenes (7-25 años) que no han mantenido aún relaciones sexuales en su mayoría. Su etiología y patogenia no están aún bien establecidas, aunque se sugiere la posibilidad de origen infeccioso. Lipschütz asume que es causada por la inoculación de lactobacilos de Döderlein aunque otros autores la atribuyen a mala higiene de la adolescente. En algunos casos se han identificado virus de Epstein-Barr y Ureaplasma. Úlceras muy similares se han encontrado en mujeres VIH-positivas. También se ha asociado a fiebre tifoidea y paratifoidea. Se describen tres formas clínicas: gangrenosa, forma más frecuente y que describimos en nuestro caso, crónica y miliar.

URTICARIA CRÓNICA Y *HELICOBACTER PYLORI*: UNA RELACIÓN DISCUTIDA

**Romero Castillo E, Argüelles Martín E,
Bardallo Cruzado L, González Hachero J**
*Servicio de Pediatría. Servicio de Gastroenterología Pediátrica.
Hospital Universitario Virgen Macarena*

OBJETIVO

En la infancia la urticaria es casi siempre un cuadro agudo y es poco frecuente la urticaria crónica. Su causa se consigue identificar en pocos casos (5-20%). En estos años, varios autores y estudios han propuesto una relación entre urticaria crónica y la infección de la mucosa gástrica por *Helicobacter pylori*, basándose en una mayor tasa de infección entre los pacientes

con urticaria crónica y la mejoría que presentan tras el tratamiento erradicador. Presentamos un caso clínico de urticaria crónica en la infancia, de especial interés por la baja frecuencia de esta patología en estas edades y por su relación con *Helicobacter pylori*, actualmente discutida.

MATERIAL Y MÉTODOS

Niña de 10 años que presenta desde los 3 años brotes de urticaria que se exacerban con el ejercicio y las temperaturas extremas. Estos brotes se producían casi a diario y, además del picor, en ocasiones le impedían realizar actividades cotidianas con tranquilidad. No se acompañaba de otra sintomatología. Antecedentes personales y familiares sin interés. En tratamiento sintomático con antihistamínicos. Se había realizado hemograma, bioquímica, VSG, perfil hepático, tiroideo, proteinograma, autoanticuerpos, sistemático de orina, parásitos en heces, test cutáneos, IgE específica a alimentos y neumoaerígenos, resultando todos dentro de la normalidad.

RESULTADOS

Acuden a nuestro servicio de Gastroenterología Pediátrica donde, dada la relación descrita entre *Helicobacter pylori* y urticaria crónica, se realiza test de aliento que resulta positivo. Tras tratamiento erradicador de la bacteria no vuelve a presentar otro brote de urticaria.

CONCLUSIONES

- A pesar de su baja frecuencia en los niños, debemos prestar atención a esta patología por la repercusión que supone en su calidad de vida. Suele producir gran angustia en los padres.
- La relación entre *Helicobacter pylori* y urticaria es controvertida según recientes publicaciones, pero parece recomendable realizar el test de aliento cuando exista sintomatología digestiva o tras estudio completo.
- La urticaria crónica en los niños puede estar, además, asociada a otras enfermedades (tiroideas, mastocitosis, vasculitis).

VASCULITIS DEL SNC COMO COMPLICACIÓN DE LA MENINGITIS NEUMOCÓCICA

González Vila L, Delgado Rioja MA, Mora Navarro D, Sierra Rodríguez J, Rosso González M, Acosta Prieto J

Unidad de Neuropediatría. UCI Neonatal.
Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

INTRODUCCIÓN

La vasculitis infecciosa del SNC es la inflamación y necrosis de la pared de los vasos del SNC en presencia de infección activa del mismo. El *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* y *Staphylococcus aureus* son los agentes causales más frecuentes.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un lactante de 2 meses de edad que ingresa por fiebre y rechazo de las tomas. En la exploración destaca un regular estado general, decaimiento, coloración pálido-sucia de piel y una fontanela ligeramente abombada. Las pruebas complementarias realizadas fueron: hemograma (leucopenia con neutrofilia), gasometría, coagulación y estudio electroforético de Hb normales, bioquímica (hiponatremia en las primeras 24 horas), sistemático de LCR (pleocitosis con predominio de polinucleares, hipoglucoorraquia e hiperproteínoorraquia), cultivo de LCR y hemocultivo (se aísla *S. Pneumoniae*), urocultivo (positivo a *K. Pneumoniae*), ecografía transfontanelar (en los primeros días se observa una mínima dilatación de los ventrículos laterales y tercer ventrículo), estudio ORL (normal) y serología VHB (Ac antiHBs positivo) y VIH (negativo).

Evolución y tratamiento: a su ingreso se inicia tratamiento con cefotaxima, vancomicina y dexametasona; tras 48-72 horas desaparece la fiebre y comienza con cuadro clínico de desviación de la mirada y cabeza a la derecha, nistagmo y flexión del brazo derecho coincidiendo con descargas en el EEG (ondas lentas de bajo voltaje sobre la región frontal derecha seguidas de puntas y punta-onda durante 2-3 minutos), por lo que se pauta Ac. valproico y, posteriormente, fenitoína. Las pruebas de imagen (TAC y RM) practicadas muestran dilatación tetraventricular, alteración difusa cortical en el territorio de la arteria cerebral media derecha y un pequeño territorio de la izquierda; en la angiorresonancia destaca estenosis de la arteria carótida interna derecha supraclinoidea (y ligeramente en la izquierda) y en la bifurcación y segmentos proximales de la cerebral anterior y media, todo ello compatible con lesiones secundarias a vasculitis.

Al alta presenta clínica con tendencia al opistotonos, discreta hipertensión global con hipotonía de tronco, reflejos arcaicos presentes y débiles, sin sonrisa afectiva ni fijación ocular.

COMENTARIOS

1. El diagnóstico y la instauración de tratamiento antibiótico precoz es importante en cuanto al pronóstico.
2. La administración de dexametasona precozmente (antes de la primera dosis de antibiótico) ha demostrado disminuir las complicaciones neurológicas y auditivas de las meningitis por *H. influenzae* y *S. pneumoniae*.
3. Recomendamos la vacuna antineumocócica en todos los lactantes por el riesgo de complicaciones severas en la infección por este germen.