

## RESUMEN DE COMUNICACIONES PRESENTADAS EN FORMATO PÓSTER A LA XCIV REUNIÓN CIENTÍFICA DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA OCCIDENTAL Y EXTREMADURA.

### TROMBOSIS AURICULAR EN NEONATO HIJO DE MADRE DIABÉTICA.

Fdez Carbonero, M. Romero Vivas, F. Sánchez Cordero, M<sup>o</sup>C. Cordero, J.L.

Hospital Materno Infantil (Complejo hospitalario Infanta Cristina ) Badajoz.

#### INTRODUCCIÓN

Los hijos de madre diabética son con frecuencia macrosómicos, siendo factor de riesgo para distocia de hombros y traumatismos fetales. Suelen ser frecuentes entre otras la ictericia, policitemia e hipoglucemia del recién nacido. En ocasiones pueden presentar trombosis de vena renal, siendo el resto de los fenómenos tromboticos mucho menos frecuentes.

#### C.CLÍNICO

Recién nacido niña. EG 37 s. 3.910 grs. Hija madre diabética insulín dependiente. Parto vaginal. Expulsivo prolongado. Distocia de hombros. Meconio espeso. Apgar 6 / 9. Rea tipo III.

Al ingreso REG, hematomas en tórax y extremidades, sobre todo en MII, con intensa palidez y movilidad conservada. Distress respiratorio ( Silverman 5 ). Fascies de sufrimiento. Soplo protomesosistólico II/VI a las pocas horas de vida. Hemograma, bioquímica, coagulación, ionograma, gasometrías, orina, urocultivo, hemocultivo y frotis periféricos normales. Rx de tórax y MII, electrocardiograma y ecografía cerebral normales. Ecografía abdomen: hemorragia suprarrenal. Ecocardiograma: corazón estructuralmente normal. Coágulo intraauricular. Estudio de hipercoagulabilidad normal. La clínica persistió las primeras horas de vida, desapareciendo tras la 1<sup>o</sup> dosis de anticoagulante.

#### CONCLUSIONES

La recién nacida era hija de madre diabética insulín dependiente, macrosómica, nacida de un parto complicado, con distocia de hombros y asfixia perinatal, lo que ocasionó un distress respiratorio transitorio, una hemorragia suprarrenal y una ictericia por reabsorción de hematomas. La complicación más importante fue un trombo en aurícula derecha, motivada por un parto traumático, la asfixia perinatal y la mayor facilidad para desarrollar trombos en HMD. Se instauró tratamiento trombolítico, con resultados espectaculares, por lo que se pudo apreciar ecográficamente la mejoría hasta desaparición completa del coágulo. Tanto el examen cardiológico posterior como los estudios de hipercoagulabilidad fueron normales y hoy en día es una niña sana, de 6 meses de vida, que no presenta ninguna complicación cardiológica ni neurológica.

### HEMANGIOMATOSIS NEONATAL DIFUSA.

Alejandra García Blanca, Jose María de Tapia Barrios, Gabriel Cebriá Tornos, Ana Paula Amadeu da Costa, Manuel Casanova Bellido.

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

#### INTRODUCCIÓN:

Esta entidad hace referencia a la aparición de múltiples hemangiomas cutáneos superficiales generalmente de pequeño tamaño en el periodo neonatal. Se asocia a hemangiomas internos viscerales lo que permite diferenciarlo de la Hemangiomatosis Benigna Neonatal que sólo afecta a la piel.

#### CASO CLÍNICO

Presentamos un caso acaecido en nuestro medio: RN mujer que ingresa por presentar distrés respiratorio leve. Gestación a término que cursó de forma fisiológica y controlada. Amniorrhexis espontánea < 24 horas. Parto inducido eutócico. Presentación cefálica. Apgar 8/9. Peso: 3660 g, Longitud: 52.4 cm,

PC: 34 cm, PT: 35 cm. La exploración por órganos y aparatos era normal salvo una discreta dificultad respiratoria, observándose algunas formaciones angiomasas puntiformes que afectaban a tórax y raíz de miembros superiores. Estas lesiones fueron haciéndose más evidentes y sobre elevadas en el transcurso de los primeros días de ingreso, apareciendo lesiones nuevas en glúteos, cuello, cara y miembros. La de mayor tamaño, 3-4mm, se localizaba en región axilar derecha.

#### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Hemograma y analítica básica: normales. Rx de tórax: compatible con Taquipnea transitoria. Serología vírica y bacteriana: negativas. Eco transfontanelar: normal. Eco Abdominal: múltiples hemangiomas en ambos lóbulos hepáticos hasta de 1 cm en LHI. TAC torácico y RMN cerebral: sin alteraciones angiomasas ni de otra índole.

#### TRATAMIENTO Y EVOLUCION

El paciente recibe tratamiento con prednisona vía oral durante 2 meses con regresión completa de la sintomatología cutánea y hepática. En la actualidad sigue revisiones periódicas sin que haya recidivado la clínica.

#### COMENTARIOS

La Hemangiomatosis Difusa Neonatal es una enfermedad



de etiología incierta que parece no relacionarse con otros factores neonatales. Su incidencia es escasa en la época perinatal y se presenta con mayor frecuencia en mujeres.

Es importante el diagnóstico temprano para descartar la afectación visceral que en ocasiones puede ser grave. El tratamiento incluye el empleo de corticoides sistémicos, que presentan una respuesta variable. También se han tratado estos pacientes con interferón, vincristina, precisando en algunos casos el tratamiento quirúrgico o el empleo de láser pulsado. Sería necesario la realización de más estudios sobre el tema para investigar la posible base genética de la enfermedad.

### HIPERTIROIDISMO NEONATAL TRANSITORIO

Iglesias Martínez E; \*Espino Aguilar R; Casanovas Lax J; Cormenzana Carpio M; Largo Blanco E; Camacho Magriñán B.

Servicio de Pediatría. \*Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

#### INTRODUCCIÓN

la patología tiroidea autoinmune en la mujer embarazada es una entidad poco frecuente. Entre un 1-5 % de los embarazos complicados con enfermedad de Graves materna derivan en hipertiroidismo fetal y/o neonatal, por paso transplacentario de anticuerpos estimulantes del tiroides (TSI). El riesgo para el RN depende del nivel de TSI materno durante el embarazo, el cual puede ser alto en mujeres tratadas con yodo radioactivo o tiroidectomía, que tras el tratamiento tengan una función tiroidea normal o incluso baja.

#### CASO CLÍNICO

RN de 10 días de vida remitido desde la unidad de metabolopatías por detectar hipertiroidismo en un control analítico, tras TSH inicial (en prueba de talón) aumentada.

#### ANTECEDENTES PERSONALES

RNT AEG (peso 3280 g, longitud 51 cm, PC 36 cm), nacido por cesárea con Apgar 10/10. Lactancia materna y buena ganancia ponderal.

#### ANTECEDENTES FAMILIARES

madre con enfermedad de Graves, diagnosticada en 2004 y tratada con I-131 en 2005. Tratada con propiltiouracilo (PTU) y tiroxina durante la gestación, con cifras iniciales de TRAb de 132 mUI/ml. Padre sin antecedentes de interés. 1 hermano sano.

Al ingreso el recién nacido presenta una leve taquicardia mantenida, sin otros hallazgos significativos. Tras 24 horas inicia rachas de taquicardia intensa con sudoración. Se inicia tratamiento con PTU 5 mg/kg/día, propranolol 1 mg/kg/día y solución de lugol 1 gota/8 horas, siendo preciso suspender el lugol tras la segunda dosis por reacción de hipersensibilidad.

El paciente permaneció asintomático desde las 24 h de iniciar tratamiento, y se normalizaron de forma progresiva los valores hormonales. A los 60 días inició tratamiento sustitutivo con tiroxina. Se objetivó una disminución de los niveles de anticuerpos estimulantes del tiroides (TRAb), con valores normales a los 5 meses de vida, edad a la cual se suspendió la medicación. La evolución posterior ha sido totalmente satisfactoria.

#### CONCLUSIONES

- El hipertiroidismo neonatal por enfermedad de Graves materna es una entidad poco frecuente pero potencialmente grave.
- Es preciso una adecuada revisión de la historia clínica de la embarazada para determinar el riesgo de afectación neonatal.
- Es especialmente relevante la determinación de niveles de anticuerpos estimulantes del tiroides en los embarazos de riesgo.
- El tratamiento con antitiroideos debe mantenerse hasta la negativización de los TSI.

### LINFANGIECTASIA PULMONAR CONGÉNITA EN RECIEN NACIDO PRETÉRMINO

J. L. Cuevas Cervera, J. Rubio Garrido\*, M. Ruiz de Valbuena, F.J. Salas Salguero, L. Muñoz Núñez, J. Ortiz Tardío.

Servicio de Pediatría, Hospital de Jerez.

\* Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Jerez

#### INTRODUCCIÓN

La linfangiectasia pulmonar congénita (LPC) es una rara enfermedad caracterizada por conductos linfáticos dilatados diseminados por todo el tejido pulmonar. Se presenta al nacimiento como distrés respiratorio severo, con taquipnea y cianosis. Aunque la supervivencia no suele ir más allá de la lactancia, el comportamiento clínico y el pronóstico dependerán de la extensión de la lesión. Presentamos la evolución clínica y radiológica y los resultados de la necropsia de un recién nacido pretérmino con esta patología.

#### CASO CLÍNICO

Recién nacido pretérmino (30+4/7 s.e.g.). Peso al nacer:

980 g. La madre recibe antibioterapia por sospecha de corioamnionitis, y esteroides para maduración pulmonar fetal. Parto mediante cesárea. Apgar 4/7/8. Es intubado en sala de partos y trasladado a UCI-N. A la exploración destaca distrés respiratorio (Silverman 2) y rasgos dismórficos leves. Gasometría: acidosis mixta que se corrige. Recibe dos dosis de surfactante endotraqueal a la hora y a las 13h de vida por enfermedad de membrana hialina. Permanece conectado a ventilación mecánica convencional (PMVA 12 cmH<sub>2</sub>O, FiO<sub>2</sub> 0,4) durante 4 días, posteriormente CPAPn. A los 10 días de vida sufre neumopatía infecciosa. Se mantiene estable con necesidades crecientes de oxígeno en cámara de Hood. A los 15 días de vida: imagen radiológica compatible con enfisema intersticial. A los 29 días de vida se indica ventilación de alta frecuencia durante 10 días, tratamiento con NOi y ciclo de esteroides iv. Desde entonces precisa ventilación mecánica (PMVA 18 cm H<sub>2</sub>O, FiO<sub>2</sub> 0,4) alternando con CPAPn. A los 50 días de vida: imágenes radiológicas compatibles con enfisema intersticial y enfermedad pulmonar crónica. Recibe nuevo ciclo de esteroides, tratamiento diurético, broncodilatadores y fisioterapia respiratoria. Desarrolla hipertensión pulmonar severa a los 3 meses de vida. Tras reagudización respiratoria, es éxito a los 4 meses de vida. En la necropsia, el estudio microscópico de pulmón revela vasos linfáticos dilatados como expresión de una LPC.

48

## COMENTARIOS

1.- Existen pocos casos publicados de prematuros con LPC. 2.- Las imágenes radiológicas de enfisema intersticial, aunque no son específicas, pueden presentarse en la LPC, por lo que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial. 3.- Los continuos avances en cuidados intensivos neonatales han cambiado el pronóstico fatal de recién nacidos con LPC. 4.- Tras el período neonatal, la LPC evoluciona como enfermedad pulmonar crónica. 5.- Hasta la fecha, sólo la necropsia da el diagnóstico definitivo de LPC.

## CONTROL DE CONTAMINACIÓN AMBIENTAL EN LA UNIDAD DE NEONATOLOGÍA

Andrés Montes, Caridad Rodríguez, Gema Calderón, Fernando Ferreira, Inmaculada Bueno, Francisco Jiménez, Andrea Salado, M<sup>a</sup> Jesús Cabello, Ana López, Ana V. Jiménez, Mercedes Gayán, Monserrat Téllez. Equipo de Enfermería de la Unidad de Neonatología. Antonio Losada. Hospital Universitario Virgen del Rocío. El pronóstico del recién nacido pretérmino está influenciado por unos factores biológicos que son diversos y bastante bien conocidos, como son: edad gestacional, peso, sexo, infecciones, lesiones... Sin embargo, existen otros factores que afectan al desarrollo y evolución del niño, y que no siempre han sido

suficientemente valorados, estos factores son el entorno ambiental (luz, ruido, manipulación) de las unidades de cuidados neonatales.

Por tanto, el objetivo de nuestros cuidados es reducir y minimizar los factores ambientales estresantes para el neonato, creando un ambiente que imite al experimentado por el feto intraútero.

Las diferencias entre el ambiente intrauterino y el de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal son, entre otras:

Ambiente intrauterino:

- Líquido (proporciona contención, comodidad y disminuye la acción de la gravedad)
- Caliente
- Oscuro
- Con movimientos rítmicos
- Con sonidos amortiguados y monótonos, como el del latido materno
- Proporciona el sostén adecuado para que el niño adopte la posición de flexión (favorece el desarrollo)

Ambiente UCI neonatal:

- Ruidoso
- Muy iluminado
- Manipulaciones permanentes
- Continuas interrupciones del sueño
- Intervenciones y estímulos dolorosos
- Superficies de apoyo relativamente duras en las que el niño tiende a mantener postura de extensión, favorecido por la falta de tono muscular.

El recién nacido debido a su inmadurez y poco desarrollo del SNC, presenta una capacidad de adaptación al medio muy limitada, y también muestra incapacidad para rechazar los estímulos no deseados, por lo que exhiben conductas defensivas que corresponden con los signos de estrés.

Por tanto, nuestra intervención tiene como objetivo controlar y minimizar los factores de estrés a los que está expuesto el prematuro durante el primer período de la vida, a través de los cuidados de enfermería y las condiciones ambientales. Las intervenciones se han centrado en concentrar la actividad en manipulaciones mínimas y el control de factores ambientales: luz y sonido, de manera que podamos crear un ambiente para el neonato lo más parecido al útero materno.

## USO DE RETINOIDES ORALES EN UN CASO DE BEBE COLODIÓN.

Largo Blanco E; García Arqueza C; \*Escudero J; Andrés Martín A; \*Bejines C; Millán Jiménez A.

Servicio de Pediatría, Unidad de Neonatología. \*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.



### INTRODUCCIÓN

Las enfermedades de la piel en recién nacidos (genodermatosis) pueden manifestarse de múltiples formas, entre ellas, las ictiosiformes ya sean hereditarias o adquiridas se caracterizan por un fenotipo alarmante, con piel muy seca y descamativa. El bebé colodión y el feto arlequín son dos variantes.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Presentación de un caso clínico de RN colodión nacido en nuestro hospital durante el año 2007.

### CASO CLÍNICO

Antecedentes personales y familiares: RN pretérmino (EG 35+2 sem). Madre secundigesta sana, padre y hermano sanos. Embarazo controlado. EGB desconocido, AgHBs negativo. Amniorrhexis 14 horas previas a parto, oligoamnios. Parto eutócico, cefálica. Reanimación tipo I. Apgar 10/10. Peso al nacimiento: 2.300gr. Talla: 48 cm. PC: 31 cm.

### EXPLORACIÓN

Al nacimiento presenta piel gruesa y seca, poco flexible con fisuras profundas a nivel de pliegues que van apareciendo con los primeros movimientos; ectropion, eclabium, pabellones auriculares deformados, manos y pies en flexión forzada con mala perfusión distal. No presenta distrés respiratorio. Resto exploración normal.

### TRATAMIENTO

Humedad máxima en incubadora, mínima manipulación, sedación con midazolam y analgesia con paracetamol y sacarosa oral. Vaselina estéril tópica corporal continua con aplicaciones según absorción cutánea, mupirocina tópica cada 8 horas en fisuras de piel. De acuerdo con el Servicio de Dermatología se asocia acitretina oral a dosis de 0.5 mg/Kg/día oral durante 8 días, con pauta descendentes.

### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

hemograma con series y fórmula normal. Bioquímica con transaminasas y proteína C reactiva normales.

### LA EVOLUCIÓN FUE FAVORABLE

a las 48 horas de tratamiento con retinoides mejoró el estado general, con desaparición del ectropion y eclabium. Asimismo disminuyó la flexión forzada de los miembros y la deformidad del pabellón auricular. Tras desprenderse la capa de piel inicial, fue sustituida por nueva piel de apariencia externa normal. No se suspendió la lactancia materna.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN

El tratamiento de un RN con ictiosis se orienta a mantener la temperatura corporal, el equilibrio hidroelectrolítico y vigilar posibles signos de infección cutánea-sistémica. Además de las medidas físicas, es posible la utilización de retinoides orales como la acitretina. Ésta no sólo consigue una aceleración del proceso de renovación cutánea, con la consiguiente mejora de la calidad de vida inicial, sino también aliviar la angustia familiar y el posible rechazo que pueda ocasionar el alarmante fenotipo de estos niños. La afectación hepática es el efecto secundario más frecuente derivado del uso de estos fármacos que nuestro caso no presentó. La evolución futura nos indicará si la curación es total o si resulta en una ictiosis, siendo entonces la más frecuente la forma laminar.

### HIPERPLASIA ADRENAL CONGENITA DE CAUSA GENÉTICA

J.Fernández Ramos, D. Ruiz Díaz, I. Rubio Gómez, G. MorenoSolis, MD. Ordóñez Díaz, M.Azpilicuenta Idarreta, M. Gil Campos, R.Cañete Estrada

Unidad de Endocrinología pediátrica de Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba

### INTRODUCCIÓN

La Hiperplasia Suprarrenal Congénita (HSC) es la causa más frecuente de Insuficiencia Suprarrenal en el recién nacido siendo ocasionada por diversos defectos congénitos de la esteroidogénesis, el más frecuente es el déficit de 21-hidroxilasa (21-OH). La síntesis de 21-OH está controlada por dos genes, el gen CYP21B activo y pseudogen CYP21A. Las tres formas de la enfermedad tienen una secuencia conocida de cambios genéticos debidos a mutaciones en proteínas aisladas o series completas de genes a causa de translocaciones o deleciones de material genético. Presentamos un caso de base genética muy infrecuente.

### CASO CLÍNICO

Neonato, mujer primogénita, de 16 días de vida que consulta por sospecha de hipertrofia de clítoris sin asociar otra sintomatología. No presenta antecedentes familiares ni personales de interés. A la exploración se objetivan genitales externos femeninos, con hipertrofia de clítoris sin hiperpigmentación, buen estado de hidratación, peso adecuado, siendo el resto de la exploración normal. Estudio de iones en sangre normal y el estudio hormonal muestra Corticotropina 181 pg/ml(5-77pg/ml), 17OHprogesterona >20 µg/l (0,07-1,7µg/l) y cortisolemia 6,5 µg/dl (3,7-19,4µg/dl) en controles posteriores 2,4 µg/dl. Ecografía abdominopélvica normal. Con el diagnóstico de insuficiencia suprarrenal primaria, inicia tratamiento con hidrocortisona 7 mg/

m2/día. El análisis directo del gen de la esteroide-21-hidroxi-lasa mediante PCR-ASO demuestra la presencia de las mutaciones Ile172Asn (exón 4) y Val281Leu(exón 7). El padre es portador de la mutación Ile172Asn, que es mutación severa que precisa consejo genético. La madre es portadora de la mutación Val281Leu.

### COMENTARIOS

El diagnóstico etiológico de la HAC en su forma clásica se realiza obligatoriamente mediante análisis molecular. Más del 90 % de las mutaciones del déficit de 21hidroxi-lasa es resultado de nuevas combinaciones entre el gen CYP21B y pseudogenes estrechamente unidos a CYP21A. Aproximadamente el 20 % son deleciones génicas debido a defectos durante la meiosis, mientras que el resto son mutaciones deletéreas.

Existe relación entre el grado de déficit de la actividad enzimática y la severidad clínica de la enfermedad por lo que el diagnóstico genético puede interés pronóstico.

### QUISTE COLOIDAL COMO CAUSA DE TUMORACIÓN TIROIDEA EN UN NIÑO DE 13 AÑOS

Largo Blanco E; \*Espino Aguilar R.; Cormenzana Carpio M; Iglesias Martínez E; Camacho Magriñán B; Acosta Gordillo L; Andrés Martín A.

Servicio de Pediatría. \*Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

### INTRODUCCIÓN

El hallazgo de una masa tiroidea durante la exploración clínica del tiroides nos obliga a plantear un amplio diagnóstico diferencial que precisa de una sistemática de estudio bien definida, debido a la variedad de entidades, tanto benignas como malignas, que pueden explicar tal hallazgo.

### CASO CLÍNICO

varón de 13 años, sin AP ni AF de interés, que ingresa por febrícula y tumoración tiroidea. En la exploración presentaba buen estado general y tumoración cervical en región tiroidea ventrolateral derecha de unos 3x3 cm. de diámetro, dura, levemente dolorosa a la palpación, sin signos inflamatorios externos, de apariencia homogénea y adherida a planos profundos, sin adenopatías adyacentes. Resto de exploración normal.

### EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

resultaron normales el hemograma con fórmula leucocitaria, coagulación, bioquímica general completa, perfil lipídico

co y hormonas tiroideas. Ac. anti TPO normales y anti-Tg con ligero aumento (283 U/ml). PCR: 23.85 mg/L. VSG: 25. Mantoux 2UT negativo.

Pruebas de imagen:

RX de tórax: normal.

### ECOGRAFÍA TIROIDEA:

lóbulo derecho aumentado de tamaño a expensas de imagen quística de 4x3 cm. de diámetro, bien delimitada con contenido ecogénico interior sin vascularización con doppler color, sugerente de nódulo o quiste coloide. Resto normal. No adenopatías.

### GAMMA GRAFÍA TIROIDEA

nódulo frío en porción inferior del lóbulo derecho.

### PAAF

material de contenido líquido con ausencia de células neoplásicas. Se completa con vaciado del contenido líquido.

### EVOLUCIÓN

tras la PAAF fue dado de alta y controlado en consulta externa. Pasados 18 meses continua asintomático y sin evidencia ecográfica de reaparición de la formación quística. Diagnóstico final: quiste tiroideo coloide.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN

La sistemática en el estudio de un nódulo tiroideo es fundamental ya que permite que no se escapen posibilidades diagnósticas muy importantes por su posible malignidad y necesidad de tratamiento o bien por su benignidad a pesar de la dificultad diagnóstica que pueden entrañar inicialmente, como es el caso presentado, lo cual nos obliga a ser muy estrictos en el estudio. El algoritmo diagnóstico establecido por las diferentes sociedades científicas especializadas en el tema permite un manejo correcto del nódulo tiroideo.

### HIPERTIROIDISMO EN NIÑOS PREESCOLARES

Rubio Gómez I, Azpilicueta Idarreta M., Fernández Ramos J, Moreno Solís G, Ordoñez Díaz MD, Ruíz Díaz D, González de Caldas Marchal R, Gil Campos M, Cañete Estrada R. Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba)

### INTRODUCCIÓN

El hipertiroidismo es poco frecuente en la infancia y 90-

95% de los casos son debidos a la Enfermedad de Graves-Basedow (EG). Se trata de un trastorno multisistémico caracterizado por bocio difuso, hipertiroidismo, oftalmopatía infiltrativa y, a veces, dermatopatía. El exceso de producción de hormonas tiroideas se debe a la estimulación del receptor de la TSH por un anticuerpo conocido como TRab o inmunoglobulina estimuladora del tiroides (TSI)

## CASOS CLÍNICOS

### CASO 1 .

Niña de 4 años remitida por presentar exoftalmos, taquicardia, escasa ganancia ponderal en los dos últimos meses y bocio en las últimas semanas. Antecedentes personales y familiares sin interés.

### CASO 2.

Niña de 3 años con diarrea crónica de un año de evolución, exoftalmos y bocio desde hace varias semanas. La madre refiere nerviosismo, pérdida de peso, caída del cabello y trastornos del sueño. Antecedentes personales y familiares sin interés.

En la exploración de ambas pacientes destaca una facies hipertiroidea con exoftalmos. Bocio de consistencia blanda grado 1b y 2 respectivamente. ACR: taquicardia y soplo sistólico II/VI. Resto normal.

Ante la sospecha clínica de hipertiroidismo se realizan los siguientes estudios complementarios: hemograma y bioquímica normales en ambos casos. Perfil tiroideo: T4 > 6 ng/dl (N: 0,70-1,48) T3:7,31 ng/dl (1,71-3,71) en el caso 1 y T4 4,32 ng/dl, T3 563,10 mg/dl (80-200) y Ac anti-receptor TSH 65,04 U/L (positivo >14) en la segunda paciente. TSH suprimidas, anticuerpos antiperoxidasa 520 IU/ml y 187 IU/ml (positivo >100) respectivamente y antitiroglobulina negativos en ambas niñas. Ecografía y gammagrafía tiroidea compatible con EG.

En las dos pacientes se inicia tratamiento sintomático con Propranolol y tras confirmación diagnóstica se suspende y se inicia Metimazol.

## CONSIDERACIONES

La EG es la causa más frecuente de hipertiroidismo en la edad pediátrica, siendo rara en los menores de 5 años.

La clínica del hipertiroidismo es muy variada y afecta a casi todos los órganos y sistemas. El inicio en niños es insidioso y los motivos de consulta más frecuentes son: nerviosismo, hiperactividad, trastornos del comportamiento y alteraciones del sueño. Casi todos los pacientes presentan bocio.

Los fármacos antitiroideos suelen ser la primera opción en pediatría aunque con frecuencia habrá que recurrir a otro tipo de terapia, bien sea cirugía o radioyodo, dado que la remisión es muy baja con tratamiento farmacológico.

## CRISIS TIROTÓXICA EN UN ESCOLAR.

S. M. Fernández Hernández; M. Zambrano Castaño; M. P. Méndez Pérez; M. Núñez Estévez; J. J. Cardesa García. Hospital Materno Infantil de Badajoz. SES. Badajoz. Cátedra de Pediatría. Universidad de Extremadura.

## ANTECEDENTES Y OBJETIVOS

Niño de 8 años remitido a nuestro hospital por cuadro de fiebre persistente, artralgias, malestar general, aumento de deposiciones, hepatoesplenomegalia, latido hiperdinámico, roce pericárdico e HTA, bocio grado II. AP: Conjuntivitis de repetición. Taquicardia y crecimiento rápido de 1 año de evolución. Hiperlaxitud articular. AF: Madre: Hipotiroidismo. Abuela materna: DM tipo 2.

## MÉTODOS

Hemograma, coagulación, orina y gasometrías normales. Bioquímica sérica: GOT 104 UI/l, GPT 274 UI/l, LDH 314 UI/l, PCR 18,1 mg/dl, TSH 0 uUI/ml. T4I 55,2 pmol/l. Ac. Antitiroglobulina 328 UI/ml. Ac. Anti-TPO 764 UI/ml. Tiroglobulina 1,49 ng/ml. TSI 7,1 mUI/l, proteinograma,  $\alpha$ HCG, Ac. Anti-Sm, anti-RNP, anti-SSA/Ro, anti-SSB/LA, anti-Ag. soluble hepático, serología celiaca, serología VHA, VHB y VHC negativos. Insulinemia normal, ANA + débil, Ac. anti-músculo liso +. Eco abdominal: Discreta hepatoesplenomegalia. Eco tiroidea: Aumento global de tamaño con alteración difusa de la ecoestructura. Edad ósea adelantada 6 meses. Oftalmología: hiposecreción lacrimal leve. Cardiología: prolapso de válvula mitral con insuficiencia leve. Cariotipo pendiente.

## RESULTADOS

Diagnóstico: Crisis tirotóxica. E. de Graves-Basedow. Hipertransaminasemia pendiente de completar estudio. Evolución: Tratamiento con reposo, propranolol, ibuprofeno, metimazol y omeprazol. Afebril. Normalización de la FC y la TA. Episodio de hiperdefecación. Descenso progresivo de transaminasas (GOT 32 UI/l, GPT 74 UI/l), elevación transitoria de T4I (74,5 pmol/l) y descenso posterior, con ascenso leve de TSH. Elevación transitoria de la LDH y descenso progresivo. Asintomático al alta.

## CONCLUSIONES

El hipertiroidismo en niños y adolescentes presenta efectos

sobre el crecimiento y el desarrollo añadidos a los síntomas que se pueden encontrar en adultos. La enfermedad de Graves-Basedow representa el 95% de los casos de hipertiroidismo en la edad pediátrica y debe ser el diagnóstico de sospecha inicial en la mayor parte de los casos mientras se realiza un estudio completo. El tratamiento de la crisis tirotóxica es una urgencia médica que requiere monitorización estrecha y tratamiento precoz con  $\beta$ -bloqueantes, tioureas, yodo, antitérmicos y líquidos para evitar complicaciones. En el manejo posterior se prefiere inicialmente utilizar fármacos antitiroideos y reservar la cirugía y el radioyodo para casos refractarios o seleccionados.

### SÍNDROME DE PETERS-PLUS: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Fernández Carbonero, M. García Rodríguez, A.I. Galán Gómez, E. Nuñez Estévez, M. Cardesa García, J.J.  
Hospital Materno Infantil  
(Complejo Hospitalario Infanta Cristina ) Badajoz.

#### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Peters Plus es una entidad clínica que combina anomalías de la cámara anterior del ojo con alteraciones congénitas múltiples que incluyen defectos craneo faciales, de extremidades y retraso variable del desarrollo. Se transmite de forma autosómica recesiva y su etiología es desconocida, aunque se ha propuesto como causa un desarrollo anormal de las crestas neurales.

#### C.CLÍNICO

Presentamos el caso de una niña que en la actualidad tiene 5 años y que está siendo estudiada desde el nacimiento por anomalía de Peters y sospecha de síndrome de Peters plus. Nacida a las 39 semanas de EG, de parto eutócico, apgar 5/9, reanimación tipo III. AF: G3A1V2. Resto sin interés.

Al nacimiento presentó opacidades corneales bilaterales por lo que precisó varios trasplantes de córnea.

A los 14 meses de vida es de nuevo valorada porque además presenta hipocrecimiento severo. En todo este tiempo se ha ido apreciando un fenotipo peculiar: talla corta, cara redondeada, frente prominente y amplia, raíz nasal ancha, opacidad corneal izquierda, microcórnea izquierda, nariz anevértida, filtro largo y liso con labio superior fino, ángulo de Cupido marcado, micrognatia, tórax, miembros cortos rizo miélicos y surco simiesco bilateral. Se aprecia nistagmus ojo derecho y clinodactilia de meñique.

Electroencefalograma , cariotipo de alta resolución ( 600

bandas ) y estudio cardiológico normal. Su desarrollo motor y el lenguaje son también normales.

#### CONCLUSIÓN

Actualmente nuestra paciente tiene 5 años, ve algo por el ojo derecho tiene una talla corta y un fenotipo muy peculiar y típico del síndrome de Peters Plus. No presenta alteraciones del desarrollo motor ni del lenguaje.

Existen aproximadamente unos 50 casos diagnosticados en la literatura, en los cuales destaca fundamentalmente un amplio espectro fenotípico.

Se piensa que podría existir alguna relación con el gen B3GALT1, por lo que este síndrome entraría a formar parte de los trastornos de la glicosilación.

### MOSAICISMO GENÉTICO EN EL SÍNDROME DE TURNER, A PROPÓSITO DE UN CASO

R. González de Caldas Marchal, I. Raya Pérez, M. Calvo Fernández, C. Montes Mendoza, I. Rubio Gómez, M. Gil Campos, R. Cañete Estrada  
Hospital Universitario Reina Sofía

#### INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Turner es una cromosomopatía consistente en la existencia de un único cromosoma X normal en la mujer. Su incidencia es de 1/2500-3000 recién nacidas vivas. El 50-60% de los casos presentan como fórmula cromosómica 45X y el 10-20% se deben a mosaicos, siendo el más frecuente el 45X/46X. Los mosaicos 45X/47XXX, 45X/46XX/47XXX, 45X/46XY se diagnostican en menos ocasiones. La talla baja y el fallo gonadal son las manifestaciones clínicas esenciales en este síndrome.

#### CASO CLÍNICO

Niña de 14 años que fue derivada a la Unidad de Endocrinología Pediátrica a los 10 años y 10 meses para estudio por obesidad. Antecedentes personales: Cesárea por no progresión, recién nacida a término con peso adecuado a edad gestacional. Desarrollo psicomotor adecuado. Cirugía de estrabismo. Padres sanos, un hermano varón gran prematuro fallecido al mes de vida, un hermano varón vivo con antecedentes de gran prematuridad. En la exploración física destacan nevus y efélides en cara, brazos y piernas, acantosis nigricans en cuello, pabellones auriculares displásicos de implantación baja, tórax en coraza, lipomastia, clino-



dactilia, uñas de pies evertidas y paladar ojival. Auxología: Talla 128 cm, P 2, SDS-2,1; Peso: 46,5 Kg, P 90-97; IMC: 28,4. Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica y estudio hormonal normales. Con el cariotipo: 45X/46XX/47XXX se diagnostica de Síndrome de Turner. Se amplía el estudio gonadal con ecografía abdomino-pélvica (gónadas normales) y estudio hormonal con elevación de FSH, y LH y estradiol en rangos prepuberales. Se inicia tratamiento con GH a la edad de 12 años, inicia menstruación de forma espontánea y regular a los 14 años, suspendiéndose el tratamiento, con una talla final de 144,7 cm.

### COMENTARIOS

La presencia de mosaicismos en el Síndrome de Turner se asocia a fenotipos menos evidentes de la enfermedad. Las líneas celulares 46XX preservan la función ovárica. La presencia de 47XXX en el Síndrome de Turner parece estar relacionada con una función ovárica residual; estas pacientes pueden presentar distintos tipos de retrasos del desarrollo con talla, pubertad y fertilidad normales. Hay que tener presente estas variantes en el diagnóstico diferencial de niñas que consultan por talla baja y/o pubertad retrasada, teniendo en cuenta que pueden presentar un pronóstico más favorable en relación a la fertilidad. Considerando que el cariotipo de la mayoría de las pacientes procede únicamente del estudio de sangre periférica, pero que no todas las líneas celulares del mosaico se expresan en todos los tejidos, en ocasiones se debe de aconsejar ampliar el estudio genético.

### DISMINUCIÓN DE LA OPACIDAD CORNEAL EN PACIENTE CON MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO I EN TRATAMIENTO CON ALFA-L-IDURONIDASA

M. García Reymundo (1), P. Martín-Tamayo Blázquez (1), A. Guerrero Rico (1), C. Cáceres Marzal (1,2)

(1) Hospital Materno Infantil Badajoz. (2) Unidad de neuropediatría

La mucopolisacaridosis tipo I (MPS I) es una enfermedad metabólica hereditaria de depósito lisosomal producida por la deficiencia de la enzima  $\alpha$ -L-iduronidasa, necesaria para la hidrólisis de los residuos terminales del ácido  $\alpha$ -L-idurónico de los glicosaminoglicanos dermatán sulfato y heparán sulfato. En el subtipo intermedio o síndrome de Hurler-Scheie las manifestaciones clínicas suelen ser multisistémicas y más del 90% de los pacientes presentan manifestaciones oculares tales como opacidad corneal, fotosensibilidad, degeneración retiniana, atrofia del nervio óptico y glaucoma de ángulo abierto. Estas alteraciones

oculares conllevan un deterioro en la calidad de vida del paciente y pueden llegar a producir ceguera. Desde el año 2003 la terapia sustitutiva con  $\alpha$ -L-iduronidasa (Aldurazyme) es usada para el tratamiento de las manifestaciones no neuropáticas de la MPS-I, no habiéndose definido claramente los efectos de ésta sobre la opacificación corneal ni la agudeza visual. Hasta entonces, las manifestaciones visuales eran tratadas de forma conservadora, ya que la queratoplastia puede mejorar en algunos casos la opacidad corneal, pero la progresión de la degeneración retiniana y la afectación del nervio óptico impiden la recuperación de la agudeza visual. Presentamos un paciente de 18 años de edad diagnosticado a los 3 años de MPS-I (mutación heterocigota W402X y actividad de  $\alpha$ -L-iduronidasa menor del 1%), cuyo fenotipo corresponde a la forma intermedia (Hurler-Scheie). Las manifestaciones oculares que presentaba antes de iniciar tratamiento con  $\alpha$ -L-iduronidasa eran una opacificación corneal bilateral moderada, agudeza visual de 0,3 en el ojo derecho y de 0,25 en el ojo izquierdo y leve incremento de la presión intraocular (OD 14 mmHg; OI 16 mmHg). El fondo de ojo era difícil de valorar por la opacidad corneal, pero no parecían existir retinopatía ni atrofia óptica. Después de 12 meses de tratamiento con  $\alpha$ -L-iduronidasa (100 UI/Kg administrado semanalmente mediante infusión intravenosa), la opacidad corneal disminuyó significativamente, especialmente en el ojo derecho, con mejoría de la agudeza visual (OD 0,6-0,7; OI 0,3) y consecuentemente de la visualización del fondo de ojo, y disminución de la presión intraocular hasta valores normales (OD 13 mmHg; OI 12 mmHg). La mejoría de la agudeza visual, sobre todo en un adulto joven sin déficit cognitivo puede mejorar significativamente la calidad de vida y mejorar las oportunidades académicas y de trabajo. Este es el primer paciente adulto con mejoría de la agudeza visual tras un año de tratamiento con enzima recombinante.

### SÍNDROME DE ANGELMAN.

M<sup>a</sup> Luisa Moreno Tejero (a).Cristina Cáceres Marzal (b). Concepción Ortiz Barquero (a). Enrique Galán Gómez (c). Santiago Fernández Hernández (a).

Unidad de Neonatología (a). Unidad de Neuropediatría (b). Unidad de Genética(c). Dpto de Pediatría (Prof. J.J. Cardesa) del Hospital Materno Infantil de Badajoz.

### INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Angelman es una enfermedad neurológica caracterizada por retraso mental, ausencia del lenguaje, marcha atáxica, rasgos dismórficos y fenotipo conductual característico (risa inmotivada, apariencia de felicidad y personalidad fácilmente excitable). En más del 80% de los casos aparecen convulsiones y/o alteraciones electroencefalográficas. La edad media al diagnóstico es entre



4-5 años. Métodos y resultados: Presentamos 2 casos de diagnóstico a edades tempranas de este síndrome con formas de debut diferentes. Primer caso: Recién nacida a término, de 9 días de vida, en cuyos antecedentes personales destacan unos escasos movimientos fetales y crecimiento intrauterino retardado.

Exploración física: postura en libro abierto, fontanelas anterior y posterior muy amplias, labio superior en V invertida, ojos de color claro y cabello muy rubio, escasos movimiento de extremidades, poca reactividad, sin debilidad muscular asociada, discreta artrogriposis, no oftalmoplejia. No dificultad respiratoria. Reflejo de succión débil por lo que necesita ser alimentada por sonda nasogástrica durante el primer mes de vida, siendo completa la succión a partir de los 42 días de vida. Resto exploración normal. Estudios realizados: EEG se observa afectación cerebral difusa sin que sobre ella se observen anomalías focales. Cariotipo: microdelección 15q11q13, prueba de metilación: portador de la ausencia del alelo materno. Estudio paterno familiar: normal.

Segundo caso: Lactante de 5 meses remitido a la consulta de neuropediatría por presentar desde el nacimiento movimientos estereotipados, incoordinados y simétricos de las cuatro extremidades, consistentes en elevación de las extremidades y movimientos circulares en forma de "aspas de molino", más frecuentes en las últimas fases del sueño, permaneciendo el niño en semi-vigilia. Presenta un fenotipo peculiar con ojos muy claros y piel clara, mantiene una sonrisa continua pero no propositiva, no responde adecuadamente a estímulos auditivos, hipotonía muscular sin aparente debilidad. Sedestación inestable. No se pone de pie, desplazamiento mediante reptación. Escasa conexión con el medio. EEG: frecuentes anomalías epileptiformes a nivel occipital bilateral. Cariotipo: microdelección 15q11q13, prueba de metilación: portador de la ausencia del alelo materno. Estudio paterno familiar: normal.

Conclusiones: El diagnóstico de Síndrome de Angelman en los primeros meses de vida es bastante infrecuente. La forma de debut neonatal con hipotonía es más propia del síndrome de Prader-Willi que del Síndrome de Angelman. Los trastornos de sueño y del movimiento estereotipados en un lactante con fenotipo característico nos deben hacer sospechar un síndrome de Angelman.

## SINDROME DE GITELMAN. PRESENTACION DE UN CASO

J. Valverde Fernández; E. Pérez González; MJ. Carbonero de Celis; J. González-Hachero  
Sección de Nefrología Pediátrica. Sección de Urgencias Pediátricas. Servicio de Pediatría.

Hospital Virgen Macarena. Sevilla

### INTRODUCCION

El síndrome de Gitelman(SG) es una tubulopatía renal hereditaria de rasgo autosómico recesivo que se debe a mutaciones en el gen que codifica el transportador Na-Cl sensible a tiazidas del tubulo distal.

Junto con el síndrome de Bartter(SB) forma parte de las tubulopatías renales asociadas con alcalosis metabólica hipopotasémicas

### CASO CLINICO

Niña de 8 años que estando previamente sana consultó por dolor abdominal continuo y difuso de pocas horas de evolución acompañado de vómitos, febrícula y disuria. Como antecedentes de interés destacan ITU de repetición. El examen físico por aparatos y sistemas fue rigurosamente normal. Por sus antecedentes y el cuadro clínico actual se realizaron diversos exámenes complementarios, siendo de resaltar los siguientes:

Hemograma: leucocitosis con neutrofilia. Bioquímica: valores dentro de la normalidad excepto hipocaliemia (1,9mEq/L) y hipomagnesemia (1,2mg/dl). Gasometría: Alcalosis metabólica. Orina: leucocituria con bacteriuria intensa. Urocultivo: posteriormente se aíslan más de 100.000UFC/ml de E.Coli.

Iones en orina: hipocalciuria (1,6mg/kg/día) hiperpotasuria (84mEq/L) resto normal (no se determinó la magnesuria). Anion gap urinario positivo y orina repetidamente alcalina. ECG: Alteraciones del ST propias de la hipocaliemia sin arritmias. T.A: 100/60, normotensa en todas las tomas.

Se estableció el diagnóstico de infección urinaria y de Síndrome de Gitelman (pendiente de confirmación por estudio genético). Se realizó tratamiento para la ITU con Antibioterapia y para el Gitelman con Mg a 1,5mEq/kg/día en 4 tomas de forma continua y tras corregir la hipopotasemia.

### COMENTARIOS

El SG ha sido confundido durante mucho tiempo con el SB ya que ambos producen alcalosis metabólica hipopotasémicas, hiperreninemia y normotensión. Como diferencia, el SG presenta hipomagnesemia e hipocalciuria con una sintomatología más leve que hace que su hallazgo normalmente sea accidental.

En los últimos años diversos estudios clínicos y de genética molecular han permitido diferenciar claramente estas



tubulopatías. Actualmente se consideran criterios diagnósticos del SG los siguientes: a) hipomagnesemia renal ( $Mg < 1,6 \text{ mg/dl}$ ) con magnesuria elevada. b) hipopotasemia renal ( $K < 3,6 \text{ mEq/L}$ ) con potasuria elevada. c) excreción urinaria de  $Ca < 2 \text{ mg/kg/día}$ . Todo ello en sujetos normotensos y en ausencia de ingesta de diuréticos.

Nuestro caso cumple dichos criterios siendo el hallazgo casual. Las infecciones urinarias de repetición parecen no tener relación con el síndrome. El tratamiento del SG es de por vida teniendo un pronóstico excelente.

### EL TROMBOEMBOLISMO PULMONAR EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE NUESTRA EXPERIENCIA.

Ruiz Diaz, Daniel. Azpilicueta Idarreta, María. Mateos González, María Elena. Peña Rosa, María José.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

#### INTRODUCCIÓN

El Tromboembolismo pulmonar es una entidad de presentación muy infrecuente en la edad pediátrica. Debe considerarse en el diagnóstico diferencial de ciertas patologías cuando concurren uno o varios factores de riesgo para el mismo.

#### CASOS CLÍNICOS

Presentamos dos casos clínicos ocurridos en nuestro servicio, ambos procedentes de la Unidad de Oncología Pediátrica, en los que el diagnóstico precoz de esta patología ha permitido un correcto tratamiento y la no modificación de la supervivencia.

Uno de ellos es un paciente varón de 13 años diagnosticado de un Germinoma Pineal, que al 8º día de la exéresis quirúrgica presenta clínica compatible con Trombosis venosa profunda en el miembro inferior izquierdo, confirmando el Tromboembolismo pulmonar por gammagrafía de ventilación-perfusión e iniciándose el tratamiento con Enoxaparina subcutánea.

El segundo caso es el de un varón de 5 años de edad intervenido de un Tumor Neuroectodérmico Primitivo Frontal derecho, que a los 10 días de la intervención comienza con dolor retroesternal sin desaturación ni repercusión hemodinámica, objetivándose un trombo móvil en el tronco de la arteria pulmonar por ecocardiografía, comenzando el tratamiento con enoxaparina subcutánea e intentando la aspiración de trombo por cateterismo. Posteriormente se confirma el tromboembolismo pulmonar por gammagrafía de ventilación-perfusión y TC helicoidal.

#### CONCLUSIONES

Debemos sospechar un tromboembolismo pulmonar en pacientes en los que concurren factores de riesgo de trombosis, como pueden ser los tumores, la presencia de un cateter venoso central, la cirugía reciente, cardiopatías y enfermedades congénitas protrombóticas, que presenten además una clínica compatible. Es muy importante el inicio precoz del tratamiento y la realización de los estudios de imagen pertinentes, que nos darán el diagnóstico definitivo. Si el tratamiento se inicia de forma precoz y es efectivo no se comprometerá la supervivencia del paciente.

### TROMBOEMBOLISMO PULMONAR SEVERO EN PACIENTE CON SÍNDROME NEFRÓTICO DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA

Tully, A.; Zambrano, M.; Hidalgo-Barquero, E.; García, J.M.; Cardesa, J.J.

Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz

#### INTRODUCCION

El S. nefrótico es una entidad clínica caracterizada por la presencia de proteinuria masiva, hipoproteinemia e hipoalbuminemia, que suelen acompañarse de edemas y dislipemia. Entre sus complicaciones destaca un riesgo tromboembólico elevado debido a hipercoagulabilidad sanguínea. El tromboembolismo pulmonar (TEP) es una entidad poco frecuente en la infancia. La resistencia a la proteína C activada (factor V de Leiden) es el estado de hipercoagulabilidad hereditario más frecuente en el TEP.

#### CASO CLÍNICO

Paciente varón de 14 años en la actualidad. AP sin interés. AF: padre: homocistinuria, varios episodios tromboembólicos. Diagnosticado a los 210/12 años de S. Nefrótico Idiopático de características puras (probables lesiones mínimas). Estudio de coagulación normal. Aminoacidemia y aminoaciduria normales. Cortisensible inicialmente. Evolución posterior con múltiples recaídas catalogándose de corticodependiente a dosis altas, precisando tratamientos sucesivos con Ciclofosfamida, Ciclosporina, bolos i.v. de Metilprednisolona, y por último, Micofenolato previa realización de biopsia renal que confirma la sospecha clínica de Lesiones Mínimas. A los 115/12 años, coincidiendo con una recaída, presenta en su domicilio un episodio de dolor torácico y disnea, con pérdida de conciencia, cianosis y convulsión generalizada con parada respiratoria y ausencia de pulso. Ingres en UCIP diagnosticándose de TEP bilateral severo con obstrucción de ambas ramas pulmonares (TAC torácico y gammagrafía pulmonar de perfusión). Recibe tratamiento con fibrino-

líticos, heparinización, antitrombina III e inotrópicos, con evolución favorable. El estudio de trombofilia revela que es portador heterocigoto para la mutación del factor V de Leiden y déficit transitorio de ATIII (secundario al S. Nefrótico) y factores V y XII (ICC). Actualmente en tratamiento indefinido con ACO:

#### COMENTARIO

Este caso pretende destacar la importancia de realizar y actualizar estudios exhaustivos de trombofilia, para descartar riesgos sobreañadidos de hipercoagulabilidad, en aquellos pacientes cuya enfermedad de base predispone a procesos embólicos. En nuestro paciente, al debut en el año 96, se descartó la enfermedad paterna y el estudio de coagulación fue normal, pero esa fecha no se disponía de los métodos diagnósticos actuales.

#### HERNIA DE BOCHDALEK DE PRESENTACION ATIPICA

Valverde Fernandez,J. Marcos Cordova,C. Granero Asencio,M. \*Gonzalez Mariscal,M. \*Jiménez Lorente,A. Argüelles Gallardo,E. Gonzalez-Hachero,J.

Servicio de Pediatría. Sección de Cirugía Pediátrica\*. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

#### INTRODUCCION

La hernia diafragmática congénita posterolateral (Hernia de Bochdalek) se origina por la ausencia o defecto de la fusión de los esbozos diafragmáticos anterior y posterior entre las semanas 8 y 10 del desarrollo embrionario. Se manifiesta preferentemente en el RN, afectando a 1 de cada 5000, siendo excepcional su presentación en el niño de mayor edad, razón por la cual presentamos este caso

#### CASO CLINICO

Niña de 5 años que estando previamente sana presenta dolor abdominal cólico y ausencia de deposiciones de 4 días de evolución acompañado de vómitos las últimas 24 horas. Aporta Rx abdomen realizada por su pediatra en la que a nivel de hemidiafragma izquierdo presenta imágenes hidroaéreas que parecen introducirse en tórax y Rx torax con imágenes compatibles de asas intestinales que ocupan hemitorax izquierdo. No refiere traumatismo previo. Antecedentes personales de bronquiolitis con 3 meses y posteriores episodios de hiperreactividad bronquial que cedieron en torno al año de vida. En las Rx de tórax de estos episodios no se evidenció herniación.

A la exploración presenta un buen estado general sin signos de dificultad respiratoria, a la auscultación aparecen

ruidos hidroaéreos en hemitorax izquierdo y abdomen distendido con cierto timpanismo.

Hemograma, coagulación, bioquímica y gasometría normales.

Rx tórax: asas intestinales distendidas que ocupan hemitorax izquierdo en región posterior. TAC abdomen y tórax: hallazgos compatibles con hernia diafragmática que comprime marcadamente pulmón izquierdo.

Mediante intervención quirúrgica se revisa el diafragma izquierdo comprobándose un defecto de 3cm de diámetro a través del cual se observa la herniación del colon ascendente; se realiza reducción del contenido y cierre primario del defecto. Evolucionó sin complicaciones con reexpansión completa del pulmón izquierdo.

#### COMENTARIO

La incidencia de la Hernia de Bochdalek de presentación tardía es de alrededor de un 5% del total, siendo muy improbable en pacientes sin antecedentes traumáticos. Se presenta de manera accidental o con síntomas respiratorios o intestinales de intensidad variable.

La herniación del contenido abdominal ocurre postnatalmente sobre el defecto congénito; la presencia del bazo impediría el ascenso previo de las vísceras. El momento de la herniación puede ser variable y relacionarse o no con la clínica.

#### INTOXICACIÓN AGUDA POR GASOLINA CON CLÍNICA NEUROLÓGICA Y PULMONAR

Barros P.,López A., Rodríguez A., Herranz M., Surribas C., Castaño Y., Arroyo J., López MJ., Lozano J.A., Carretero V. Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

#### INTRODUCCIÓN

Las sospechas de intoxicación suponen un 0,3% de las consultas pediátricas a los servicios de Urgencias. En su mayoría son contactos accidentales con escasa cantidad de sustancias no tóxicas. La intoxicación aguda por gasolina en niños suele ocurrir por ingestión accidental al encontrarse envasada en un recipiente inapropiado.

Otras vías son la inhalada y la cutánea. La clínica depende de la cantidad ingerida o inhalada, siendo el aparato respiratorio, el cardiovascular y el SNC los más afectados. El tratamiento se basa en medidas de descontaminación y soporte. El pronóstico suele ser favorable.



### CASO CLÍNICO

Niña de 6 años a quien, al intentar coger un recipiente de toallitas que tenía gasolina sin plomo, le cae el contenido en la cara e ingiere una pequeña cantidad. Le hacen beber 4 vasos de leche, presentando tras ello episodio de desconexión con hipertonia, trismus y revulsión ocular de segundos de duración, seguido de vómito provocado por el padre y recuperación progresiva.

Acude al servicio de urgencias transcurridos 20 minutos con el pelo y la ropa impregnados de gasolina. Exploración general y neurológica normal. T<sup>a</sup>: 37°C. TA: 126/87. FC: 145. FR: 30. Sat.O2: 96%. Pruebas complementarias: Hemograma: Leucocitos 33.500 (92% neutrófilos); GOT: 225 UI/l, GPT: 63 UI/l, LDH: 394 UI/l. PCR<1. Rx tórax: infiltrado bilateral en bases. Bioquímica básica, coagulación, gasometría, EEG, ECG y ecocardiograma normales.

Se mantiene monitorizada, en dieta absoluta, recibiendo fluidoterapia, antibioterapia y protección gástrica. Presenta febrícula y crepitantes en bases pulmonares durante los 3 primeros días. Aumento de transaminasas y enzimas cardíacas al inicio, hasta cifras de: GOT: 343, GPT: 173, LDH: 524, CK: 7.861 UI/l, CKMB: 106,1 UI/l, Mioglobina: 42,2. Normalización progresiva sin repercusión clínica en 7 días. Rx de control: disminución de los infiltrados hasta normalización.

### CONCLUSIÓN

La prevención de las intoxicaciones es el mejor tratamiento, alejando los productos tóxicos de los niños y evitando almacenarlos en recipientes inadecuados. La población debe conocer el teléfono del instituto de toxicología dispuesto las 24h para informarse antes de actuar. Ante un paciente intoxicado lo importante es tratar al paciente, no al tóxico.

### LOBECTOMÍA PULMONAR POST DERRAME PLEURAL PARANEUMÓNICO COMPLICADO.

M.C. Rivero de la Rosa, M. Rus Palacios, P. Terol Barrero, J. Romero Cachaza, J. Loscertales Abril, J. González Hachero

Sección de infectología pediátrica Servicio de pediatría, Servicio de Cirugía Torácica. Hospital universitario Virgen Macarena. Sevilla.

### INTRODUCCIÓN

Las neumonías de la comunidad son una patología de extraordinaria prevalencia. El derrame pleural es una complicación frecuente que precisa evacuación en ocasiones. Su complicación con un absceso, puede hacer necesario tratamientos más agresivos.

### CASO CLÍNICO

Niña de 3 años que consulta por fiebre elevada de 5 días de evolución, tos, decaimiento, cefalea y dolor abdominal. Correctamente inmunizada incluyendo tres dosis de vacuna antineumocócica conjugada heptavalente.

Antecedentes personales: síndrome de hiperreactividad bronquial. Auscultación con hipoventilación en base derecha. Taquipnea. Resto de la exploración por aparatos sin hallazgos. Radiografía de tórax: imagen de condensación pulmonar en lóbulo inferior derecho con derrame pleural asociado. Hemograma: leucocitosis (11.800/ $\mu$ l) con neutrofilia, PCR: 304,5 mg/L, estudio etiológico de neumonía (cultivos y serología) negativo, mantoux: 0 mm de induración.

Ecografía de tórax: derrame de escasa entidad no susceptible de evacuación. Sospechando etiología neumocócica a pesar de la vacunación (Edad de la niña y radiología) se inicia tratamiento con Amoxicilina i.v, persistiendo picos febriles aislados y abolición del murmullo vesicular en hemitórax derecho. Radiografía de tórax de control a los tres días: derrame pleural derecho masivo. El drenaje con tubo pleural, da salida a líquido serohemático con características de empiema y cultivos negativos.

Radiografía de tórax de control post drenaje: reexpansión pulmonar con presencia de un derrame paraneumónico complicado e imagen cavitada intraparenquimatoso en lóbulo inferior derecho compatible con posible absceso pulmonar, por lo que se inicia antibioterapia con vancomicina y fibrinolíticos a través del catéter.

Evolución clínica desfavorable, con signos de dificultad respiratoria marcada. Se traslada a UCIP, asociándose Cefotaxima i.v. Mejoría clínica sin resolución del absceso por lo que es valorada por el servicio de Cirugía torácica, que decide realizar lobectomía inferior derecha, con resolución completa del proceso. Actualmente asintomática. En seguimiento por Rehabilitación respiratoria y Neumología infantil con evolución muy favorable.

### COMENTARIOS

Son de gran interés las características de este caso por su desfavorable y poco frecuente evolución y la agresividad del tratamiento. La vacunación antineumocócica y la antibioterapia correcta, en ocasiones, no evita la presencia de neumonías complicadas. Podemos estar asistiendo a una selección de cepas de neumococo o clonas no incluidas en la vacuna. La mayoría de los derrames pleurales se resuelven con drenaje con tubo pleural, siendo excepcional en la actualidad, su complicación con un absceso y la necesidad de cirugía, como en nuestro caso.

## NEURITIS ÓPTICA ANTERIOR COMO COMPLICACIÓN DE PRIMOIINFECCIÓN POR VIRUS VARICELA-ZÓSTER.

García Rodríguez, A.I. Fernández Carbonero, M. Zarallo Cortés, L. Naranjo Vivas, D. Cardesa García, JJ.

### HOSPITAL MATERNOINFANTIL DE BADAJOZ (COMPLEJO HOSPITALARIO INFANTA CRISTINA)

#### INTRODUCCIÓN

Las neuritis ópticas anteriores pueden ser isquémicas o no isquémicas. Dentro de estas últimas podríamos distinguir entre desmielinizantes, autoinmunes, infecciosas y parainfecciosas, en las que suele existir el precedente de una enfermedad vírica los días previos a la aparición de los primeros síntomas visuales. No son procesos infecciosos sino inmunológicos postinfecciosos, y son los más frecuentes en niños.

#### CASO CLÍNICO

Presentamos una paciente de 7 años de edad que acude al servicio de Urgencias de nuestro hospital, por disminución de la agudeza visual y alteración en la percepción de los colores en ojo izquierdo de 4 días de evolución. Como antecedentes personales destaca haber padecido varicela dos semanas antes del ingreso.

A la exploración física destaca disminución de la agudeza visual y alteración en la percepción de los colores en ojo izquierdo, siendo el resto de la exploración sistemática normal. Exploración oftalmológica: defecto pupilar aferente de ojo izquierdo. Fondo de ojo: edema de papila con borramiento de bordes.

#### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemograma, bioquímica, coagulación y radiografía de tórax normales. Mantoux negativo. Serología reumática (ANA, ANCA, ASLO, FR, ECA): negativa. HLA B5 y B27: normales. Serología infecciosa: Bartonella, Borrelia, Sífilis, Virus Herpes Simplex 1 y 2, negativos; VVZ IgG positiva. TAC de cráneo, PEATC, EEG normales. PEV: alteraciones en vía óptica izquierda. RMN: compatible con neuritis óptica. Se instauró tratamiento con corticoterapia y antivirales (aciclovir) iv durante dos semanas, observándose una mejoría clínica antes de la semana de tratamiento y una remisión progresiva de la papilitis.

#### CONCLUSIONES

Las complicaciones oftalmológicas en la primoinfección

por el virus varicela-zóster son muy infrecuentes, habiéndose descrito casos de uveítis, retinitis y neuritis óptica.

Una vez descartadas otras causas de neuritis óptica anterior, podemos afirmar que existe una relación clara entre la clínica de la paciente que presentamos y los antecedentes descritos, siendo el cuadro una complicación poco frecuente de la varicela.

## FARINGOAMIGDALITIS DE ETIOLOGÍA POCO FRECUENTE

C. Marcos Córdova, P. Jiménez Parrilla, MJ. Carbonero Celis, M. Losana, F. Freire, J. González - Hachero  
Servicio de Pediatría  
Hospital Universitario Virgen de la Macarena. Sevilla

La angina de P. Vincent es un proceso inflamatorio, necrótico, de predominio unilateral, que afecta a bordes gingivales y orofaringe. Produce lesiones ulceradas en amígdala faríngea con exudado amarillento y halitosis.

En ocasiones aparecen unas pseudomembranas grisáceas (angina pseudomembranosa) sobre las lesiones, que sangran fácilmente. Al afectar a la mucosa gingival puede producir incluso la pérdida de piezas dentarias.

Es causada por numerosos gérmenes (asociación fusospirilar) potenciada por mala higiene bucal, y responde a tratamiento antibiótico con penicilina, eritromicina o espiramicina en monoterapia o asociadas a metronidazol.

Niña de 13 años de edad que consulta en el Servicio de Urgencias de Pediatría por odinofagia intensa y sensación de cuerpo extraño en orofaringe de tres días de evolución. Se reconoce fumadora desde hace unos meses.

Entorno social conflictivo. La exploración refleja un buen estado general, febrícula. Se palpa pequeña adenopatía submaxilar izquierda dolorosa. En la exploración orofaríngea se visualiza en polo superior de amígdala izquierda una llamativa úlcera de 2 x 3 cms. de diámetro con exudado blanquecino en sus bordes. Resto de la exploración sin hallazgos. Ante la sospecha de angina de Vincent se realizan las siguientes determinaciones: Hemograma, Bioquímica, PCR (que resultaron dentro de la normalidad) y frotis del exudado y cultivo faríngeo para diagnóstico definitivo.

#### INFORME DE MICROBIOLOGÍA

Numerosas bacterias fusiformes y espiroquetas, compatibles con el diagnóstico de A. de Vincent.



### POSTERIOR EXUDADO DE CONTROL

Flora normal.

Tras tratamiento con analgesia y antibioterapia oral (espiramicina y metronidazol), durante 15 días acude a cita concertada presentando clara mejoría clínica. La exploración refleja buen estado general, continúa con adenopatía submandibular izquierda, no dolorosa en la actualidad, faringe normocoloreada, cripta amigdalina en resolución, persistiendo el exudado. Resto sin hallazgos. Se completa ciclo terapéutico y en nuevo control se confirma la evolución favorable, resolviéndose la úlcera amigdalina que presentaba.

La angina pseudomembranosa, gingivitis necrotizante aguda, es una rara infección que afecta típicamente a adolescentes y adultos jóvenes, producida por anaerobios (fusobacterias) y espiroquetas, necesitando para su diagnóstico definitivo un cultivo del exudado amigdalino. Responde muy bien al tratamiento con espiramicina y metronidazol, potenciando además una buena higiene bucal y evitando factores de riesgo como tabaquismo, estrés y mala alimentación, tan habituales en estos días a edades cada vez más inferiores.

### ESQUISTOSOMIASIS VESICAL, UNA OBSERVACIÓN POCO FRECUENTE.

Carles Bautista Rodríguez, Alejandra García Blanca, Enrique Meléndez Bellido, Luisa Romero Pérez, M. Casanova Bellido

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

#### INTRODUCCIÓN

La esquistosomiasis vesical es una enfermedad tropical causada por la especie *Schistosoma haematobium*. El ciclo de transmisión requiere contaminación de aguas superficiales por heces, caracoles de agua de la especie *Bulinus* que actúan como huéspedes intermediarios y contacto humano con el agua. La infección tiene mayor incidencia en niños que en adultos y se manifiesta bajo dos formas: la aguda o infección primaria como un síndrome febril típico del viajero de zonas endémicas y la crónica afecta a individuos con infección de larga evolución en áreas rurales deprimidas. Las reacciones inmunopatológicas contra los huevos de esquistosoma atrapados en los tejidos provocan un proceso inflamatorio y obstructivo en el sistema urológico. El diagnóstico estándar se basa en el hallazgo al microscopio óptico de huevos en la orina. El tratamiento de elección es el praziquantel.

### CASO CLÍNICO

Niño de 10 años de edad, procedente de Mauritania y residente en España desde hace 40 días, que ingresa en el Servicio de Pediatría por presentar hematuria macroscópica total y astenia de más de un año de evolución. No presenta otra sintomatología acompañante. Exploración Física. Peso 32Kg (P50-75), Talla 138cm (P50-75), aceptable estado general, bien nutrido, hidratado y perfundido. Palidez de piel y mucosas. Afebril. Taquicárdico. Abdomen: blando y depresible, no masas ni visceromegalias. Resto de la exploración por órganos y aparatos dentro de la normalidad. Exámenes complementarios. Hemograma: Hematíes 4.32 millón/l, Hb 7.9 g/dl, Hto 26.3%, VCM 60.9 fl, HCM 18.3 pg, CHCM 30 g/dl, IDH 17.7%, Leucocitos 15630, Eosinófilos 2290, Monocitos 1320, Plaquetas 416000, Perfil básico de coagulación normal. Bioquímica: Glucosa, función renal, ionograma, transaminasas, proteínas totales y bilirrubina normales. PCR 0.16 mg/dl. Sistemático de Orina: Glucosa y bilirrubina negativas. Proteínas 150 mg/dl. Eritrocitos 300 mg/dl. Leucocitos 500/l y nitritos negativos. Rx Tórax: sin hallazgos significativos. Parásitos en heces (3 muestras) negativos. Recuento de colonias y urocultivo negativos. Orina de 24h: diuresis normal, incontables hematíes. Serología VHA, VHC, Toxoplasma, Leishmania y *Echinococcus* negativa. Mantoux negativo. Ecografía Abdominal: engrosamiento irregular de pared lateral derecha y cúpula vesical, sin flujo en su interior. Ecos internos dispersos en el interior de la vejiga sugerente de material hemático. Parásitos en orina: positivo a *S. Haematobium*.

#### COMENTARIOS

Se inicia tratamiento con praziquantel a la dosis de 40 mg/Kg en monodosis. En controles sucesivos desaparece la hematuria y se negativizan los parásitos en orina. En los estudios de imagen realizados de control se aprecian alteraciones en las paredes vesicales.

En este momento pendiente de controles de imagen para la valoración de posibles lesiones residuales.

### GRANULOMA TUBERCULOSO Y MENINGITIS

Carrasco Hidalgo-Barquero M., Villar Galván V., Naranjo Vivas D., Zarallo Cortés L., Cardesa J.J.  
HOSPITAL MATERNO-INFANTIL BADAJOZ (Complejo universitario Infanta Cristina).

#### INTRODUCCIÓN

La tuberculosis cerebral y meningitis tuberculosa complica alrededor del 0,3% de las infecciones tuberculosas en niños. Lo más frecuente es que coincida con una tuberculosis miliar.

**CASO CLÍNICO**

Varón de 4 años con fiebre de 7 días de evolución, tos aislada, cefalea ocasional, dolor abdominal y artralgias. AF: Tío materno con diagnóstico reciente de TBC pulmonar. AP: 2º gemelo (hermano sano), RN a término, CIA y retraso pondero-estatural. Exploración física, rigidez de nuca, signos de kernig y brudzinsky positivos, micropoliadenopatías laterocervicales e inguinales. Pupilas isocóricas. Pupila derecha con lentificación de reflejo fotomotor directo y consensuado. Fondo de ojo normal. Resto de la exploración sin otros hallazgos significativos. Exámenes complementarios: RX torax (sin alteraciones significativas); Mantoux (20 mm); Hemograma (leucocitosis con neutrofilia); LCR (hipogluorraquia, hiperproteinorraquia y pleocitosis con predominio de mononucleares -380 leucocitos con 85% mononucleares-, ADA 11,15 UI/ul, Tinción Ziehl-Neelsen no se aprecian BAAR. Cultivo bacteriológico y micológico negativo) Baciloscopia en jugo gástrico negativo; Aglutinaciones brucella (negativa); TAC cerebral sin contraste (sin alteraciones valorables); EEG (actividad fundamental globalmente lentificada sin otras anomalías sobreañadidas), RMN cerebral con contraste (imagen hipointensa con realce en anillo de 10,7 mm en contacto con pedúnculo cerebral derecho, sugestiva de tuberculosa). Ante la sospecha clínica de meningitis tuberculosa se inicia triple terapia antituberculosa con isoniazida iv, rifampicina iv y pirazinamida vo. Tras 3 meses de triple terapia, actualmente se encuentra en tratamiento binario vo.

**CONCLUSIONES**

1. El diagnóstico precoz de la tuberculosis cerebral y meningitis tuberculosa sigue condicionando el pronóstico final de la infección tuberculosa en pediatría. 2. El dato epidemiológico de contagio, creemos, como en nuestro caso, no es suficientemente valorado, por lo que proponemos un seguimiento más intenso. 3. La lesión cerebral debida a la diseminación linfo-hematógena de la infección primaria, ha coincidido en este caso con la meningitis tuberculosa. 4. En nuestro caso, utilizamos la triple terapia (isoniazida, rifampicina y pirazinamida) basado en el buen estado general y la ausencia de complicaciones clínicas neurológicas. El uso de un tratamiento cuaternario y corticoides, también es preconizado. En nuestra experiencia, la evolución no depende fundamentalmente del tipo de tratamiento.

**ADENITIS CERVICALES: INFECCIÓN POR MICOBACTERIAS NO TUBERCULOSAS**

O. Díaz Morales, R. Varo Cobos, C. Mata Rodríguez, M. Azpilicueta Idarreta, M. Luque Moreno, F. Ortiz Vergara, F. Fernández Gutiérrez, G. Vázquez León, J. Rumbao Aguirre

**HOSPITAL UNIVERSITARIO REINA SOFIA DE CORDOBA****INTRODUCCIÓN**

La adenitis cervical es la forma clínica más frecuente de infección por micobacterias no tuberculosa en la infancia. El objetivo de este trabajo es describir las características clínicas, terapéuticas y evolutivas de las adenitis por micobacterias no tuberculosas en el marco del diagnóstico diferencial de las adenitis cervicales unilaterales subagudas-crónicas a propósito de un caso clínico.

**CASO CLÍNICO**

Niño de 20 meses que ingresa por tumoración submandibular izquierda de 35 días de evolución. No había presentado fiebre ni afectación del estado general. Había sido tratado con antiinflamatorios y antibióticos sin mejoría clínica. A la exploración física sólo destacaba una tumoración submandibular izquierda de 3x3 cm., no dolorosa, con enrojecimiento de piel suprayacente, sin calor, y fluctuante en región central. En los exámenes complementarios presentaba hematimetría, PCR y radiografía de tórax normales; ecografía cervical informada como inflamación de glándula submandibular; intradermorreacción de Mantoux débilmente positiva. Se realizó drenaje quirúrgico y se obtuvieron muestras ganglionares para estudio con resultados negativos en la baciloscopia y PCR para micobacterias aunque con hallazgos anatomopatológicos compatibles con infección por micobacterias.

**CONCLUSIONES**

La linfadenitis es la forma más frecuente de infección por micobacterias no tuberculosas en el niño. La presencia en nuestro caso clínico de adenopatía submandibular subaguda-crónica en un niño de 20 meses con intradermorreacción de Mantoux débilmente positiva sugiere descartar el diagnóstico de infección por micobacterias no tuberculosas.

**ERITEMA NODOSO DE CAUSA POCO FRECUENTE**

L. Yepes Carmona, M.C. Rivero, P. Terol Barrero, J. Romero Cachaza, J. González Hachero  
Sección de Infectología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

**INTRODUCCIÓN**

El eritema nodoso es una erupción cutánea nodular, eritematosa, caliente y dolorosa, que se localiza preferentemente en región pretibial, aunque puede aparecer en otras áreas corporales. Su etiología es múltiple, las más frecuentes en nuestro medio son la estreptocócica y la tuberculosa



aunque existen otras más infrecuente: hongos, virus, medicamentosa, etc.

La resolución suele ser espontánea, aunque el tratamiento debe ir dirigido a tratar la enfermedad causal.

### CASO CLÍNICO

Niño de 11 años que consulta por fiebre intermitente de un mes de evolución y lesiones cutáneas induradas, eritematosas y calientes en miembros inferiores desde hacía una semana. Refiere contacto con animales domésticos (perros, gatos.....) Antecedentes personales: Controlado en Psiquiatría infantil por trastorno de conducta en tratamiento con carbamacepina y periciazina.

### EXPLORACIÓN CLÍNICA

Buen estado general, febril, sensorio despejado, no petequias, lesiones nodulares elevadas, eritematosas, algunas calientes y dolorosas localizadas en región pretibial de miembros inferiores. No adenopatías regionales ni objetivación de puerta de entrada alguna. Resto de exploración por aparatos y sistemas sin hallazgos patológicos.

### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemograma: normal. VSG: 30mm 1ª hora. Perfil general: normal. PCR normal.

### MANTOUX

0 mm de induración alas 72 h. Rx tórax: normal. Serología frente a VHB, VHC, CMV, EBV, Toxoplasma, C. Pneumoniae, M. Pneumoniae, adenovirus, C. Burnettii, Influenza A y B, parainfluenza y VRS negativos. Serología frente a B. Henselae: IFI IgG positivo ( 1/1024)

Se realizó tratamiento con antitérmicos, siendo la evolución favorable, desapareciendo la fiebre a los 3 días, remitiendo las lesiones cutáneas hasta su total desaparición en los sucesivos controles.

### COMENTARIOS

La enfermedad por arañazo de gato es la bartonelosis más frecuente causada por la especie B. Henselae. En la mayoría de los casos, como fue en el nuestro, existe un contacto previo con gatos aunque no siempre se objetiva la puerta de entrada. Se presenta a cualquier edad pero aproximadamente el 80% de los casos presenta menos de 21 años. La forma de presentación más común en niños y adolescentes es la adenitis regional crónica o subaguda. El diagnóstico clínico de las formas atípicas, como ocurrió en nues-

tro caso, es difícil, porque se piensa poco en ella. Inicialmente el tratamiento es sintomático, aunque en pacientes inmunocomprometidos la antibioterapia puede resultar eficaz.

### ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO. ¿UNA ENFERMEDAD DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO? HISTORIA DE DOS CASOS

Jimenez Parrilla, Pedro J; Cuadrado Caballero, Carmen; Carbonero Celis, M<sup>ª</sup> José; Marcos Córdova, Carlos; Gonzalez Hachero, Jose  
H.U. Virgen Macarena. Sevilla

### ANTECEDENTES Y OBJETIVOS

Presentamos dos casos ocurridos en nuestro hospital, con serología positiva a B. Henselae, de Enfermedad por Arañazo de Gato, rara enfermedad infecciosa producida por esta bacteria y que se transmite por mordedura, arañazo o exposición a la saliva de los gatos, presentándose una linfadenopatía en el sitio del contacto a las dos o tres semanas de éste.

### MÉTODOS: CASO 1:

Niño de 11 años de edad que consulta por presentar tumefacción inguinal derecha de 20 días de evolución, con fiebre en los primeros cinco días del cuadro, que no mejora a pesar de tratamiento antibiótico y antiinflamatorio. Antecedente personal: convivencia con un gato doméstico de 6 meses de vida. A la exploración presenta buen estado general, afebril, tumoración indurada inguinal derecha de 4 cm. de diámetro, dolorosa, con piel eritematosa, con calor y edema perilesional. Lesiones costrosas lineales en dorso del pie izquierdo y zona pretibial. Resto exploración física sin hallazgos patológicos. Juicio Clínico: Adenopatía de larga evolución. Diagnósticos diferenciales entre posibles causas de adenitis infecciosa y no infecciosa, realizamos las siguientes pruebas: Hemograma: Leucocitosis con fórmula normal. Bioquímica y PCR: valores dentro de la normalidad. Rx de Tórax, Mantoux y serología para VEB, CMV, Toxoplasma: Sin datos patológicos. Primera y segunda serología a Bartonella Henselae: IgG e IgM por IFI: positivos. CASO 2: Se trata de un niño de 6 años de edad que reconsulta por adenopatía submaxilar izquierda de 15 días de evolución, acompañada de febrícula los primeros días, tratamiento con ibuprofeno pautado durante 7 días sin presentar mejoría. Refiere arañazo accidental mientras jugaba con un gato callejero. Exploración: Buen estado general, sensorio despejado, presenta adenopatía, sin signos inflamatorios, dolorosa, no adherida a planos profundos de 2 cm. de diámetro, en región submandibular. Lesión costrosa



en mentón infectada. Resto exploración sistemática sin hallazgos patológicos. Con juicio clínico de adenopatía de larga evolución, posible Enfermedad por arañazo de gato, se realiza: Hemograma, bioquímica, PCR, Rx tórax, Mantoux, serología a CMV, Toxoplasma: Sin datos patológicos. Serología a B. Henselae: IgG IFI: Positivo, con confirmación en muestra posterior. PAAF de la adenopatía: Hallazgos citológicos indicativos de linfadenitis granulomatosa necrotizante

## RESULTADOS

### CASO1:

Se ingresa al niño y se inicia tratamiento antiinflamatorio y antibioterapia intravenosa, que tras cinco días se retira ante leve mejoría y drenaje quirúrgico de 20cc de material purulento, con abundantes leucocitos polinucleares; la evolución fue favorable.

### CASO:

Se inicia tratamiento con antiinflamatorios y antibioterapia (azitromicina) vía oral en su domicilio, con posterior revisión a la semana. La evolución fue favorable desapareciendo el dolor y disminuyendo el tamaño de la adenopatía tras finalizar tratamiento ambulatorio.

## COMENTARIOS

La enfermedad por Arañazo de Gato es una de las causas más frecuentes de adenopatía de larga evolución (más frecuentemente localizadas en región preauricular, submandibular femoral y axilar), siendo su diagnóstico clínico y serológico, incluyendo una buena anamnesis. A veces infradiagnosticada, debido a no presentar lesiones características y la imposibilidad de muchos hospitales a realizar este tipo de serologías.

## SÍNDROME PERTUSOIDE: CONSIDERACIONES CLÍNICAS, DIAGNÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS.

Cristina Mata Rodríguez; María Azpilicueta Idarreta; Olga Díaz Morales; Rosauro Varo Cobos; Jose Manuel Rumbao Aguirre; Francisco Ortiz Vergara.

H. U. Reina Sofía

## INTRODUCCIÓN

El síndrome pertusoide constituye un motivo de consulta habitual en pacientes menores de 3 meses. El agente epidemiológico más característico es la Bordetella pertussis aunque también pueden ser debidos a otras especies de Bordetella y virus respiratorios. Presentamos un estudio retrospectivo de recogida de historias clínicas con sospecha

diagnóstica de síndrome pertusoide del período comprendido entre 2002 y Junio de 2007.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Ingresaron 28 pacientes con diagnóstico de síndrome pertusoide (edad media: 4,3 meses; varones 53.6%; mujeres 46.4%). En el 100% de los casos el síntoma guía fue la tos. Se constató la presencia de cianosis en 9 casos (34,1%), y pausas de apnea en 2 casos (7%). Dentro de las pruebas de laboratorio se objetivó la presencia de leucocitosis en un 62.5%, predominando la linfocitosis en un 58.3% de los casos. Se realizó radiografía de tórax en el 68% de los casos resultando normal en un 79% de los pacientes.

La patología más frecuente encontrada fue la de atropamiento aéreo y aumento de la trama bronquial. Con respecto a las pruebas de microbiología, se realizó la determinación a PCR en un 89.3% de los casos siendo positiva en un 72% de los casos. Se realizó tratamiento en el 96.5% de los casos, fundamentalmente con macrólidos (85% con eritromicina, 7.5% con claritromicina, 3.7% con azitromicina) En un 3.8 % se utilizó cefotaxima. La estancia media fue 9.9 días sin apreciar diferencias por el uso de antibiótico (9.9 días) ni por el uso de tratamiento adyuvante (11 días; Salbutamol: 11,1 días, corticoides: 11,2 días, fenobarbital: 9,2 días). De los 28 casos analizados, 4 de ellos presentaron complicaciones (14.3%): 2 bronconeumonías y 2 casos presentaron pausas de apnea, precisando éstos últimos el ingreso en UCIP (7% del total).

## CONCLUSIONES

- Importancia del diagnóstico diferencial del síndrome pertusoide entre Bordetella pertussis y otros agentes etiológicos.
- La presencia de pausas de apnea en el lactante obliga a descartar el síndrome pertusoide como origen del cuadro.
- Necesidad de la recogida de pruebas microbiológicas (PCR y cultivo) previo a instauración del tratamiento antibiótico.
- No se encuentran diferencias en la estancia media por el empleo de tratamiento adyuvante en el síndrome pertusoide.

## TUMORES DEL CUERPO CILIAR: MEDULOEPITELIOMA

Isabel Gazquez Serrano, Mónica Rodríguez Salas, Susana Guerrero Expósito, Elena Mateos Gonzalez, María José Peña Rosa

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.



El meduloepitelioma es el tumor congénito más frecuente del cuerpo ciliar de características benignas derivado del epitelio no pigmentado. La edad media de presentación es de 4-5 años. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son el dolor ocular, disminución de la agudeza visual y masa de color grisáceo en iris.

Según sus características histológicas se clasifica en teratoide y no teratoide. En la ecografía ocular se aprecia un tumor de apariencia quística de superficie regular aunque bien definida y en la TAC se denotan la presencia de calcificaciones ( variante teratoide).

Se plantea de forma frecuente el diagnóstico diferencial anatomopatológico con el retinoblastoma, ya que en ambos se puede observar la presencia de células neuroblásticas poco diferenciadas y rosetas de Flexner Wintersteiner.

El tratamiento es quirúrgico: resección local o enucleación. Su pronóstico depende de las características histológicas, pues aunque es un tumor benigno localmente puede resultar muy agresivo.

Presentamos las características clínicas y resultados de pruebas diagnósticas de una paciente de 3 años de edad con una tumoración localizada en cuerpo ciliar derecho. Su debut clínico consistió en una deformidad pupilar derecha de 2 semanas de evolución y ptosis palpebral ipsilateral desde el nacimiento. Las pruebas de imagen demostraron la existencia de una masa de superficie irregular aunque bien definida en cuerpo ciliar nasal derecho.

Se realizó iridociclectomía y estudio anatomopatológico de la lesión siendo compatibles las características histológicas con meduloepitelioma vs. Retinoblastoma.

Este caso pone de manifiesto la dificultad para establecer un diagnóstico definitivo ante la presencia de un tumor de cuerpo ciliar en la edad pediátrica, por su baja frecuencia y similitud histológica con el retinoblastoma.

## TORTÍCOLIS EN LA INFANCIA, LA IMPORTANCIA DE UNA BUENA EXPLORACIÓN

C. Díaz Aguilar, J. Fernández Ramos, C. De La Torre Cecilia. Unidad de Medicina Familiar y Comunitaria, distrito Córdoba

### INTRODUCCIÓN

El tortícolis se define como una alteración del tono de los tejidos del cuello. Es un síntoma dentro de un síndrome subyacente. Expondremos la gran variedad causal a propósito de dos casos clínicos.

## CASOS CLÍNICOS

### CASO 1

Niña de 3 años que acude a Urgencias por llanto inconsolable con tortícolis de pocas horas de evolución. No presentaba otros síntomas. No antecedentes familiares de interés. En la exploración física aparecen exudados amigdalares. Ante la sospecha de absceso retrofaríngeo (a pesar de estar sin fiebre) se realiza una radiografía de columna cervical donde se observa subluxación de C2 sobre C3 no conocida anteriormente. Se pauta analgesia y reposo siendo la evolución favorable.

### CASO 2.

Niña de 11 años que acude a la consulta de Pediatría de AP por cefalea de varias semanas y dificultad para visión lejana. No antecedentes de interés. En la exploración presentaba una disminución leve de la agudeza visual. Durante la semana de observación en el que realiza el registro de cefalea y valoración por oftalmólogo, aumenta la intensidad de la cefalea y el defecto visual, con visión borrosa. Acude a urgencias con mirada lateral hacia la derecha ( sospecha de paresia de VI par derecho). Campo visual: aumento de mancha ciega en ojo derecho, ojo izquierdo no valorable.

Se encuentra papiledema en fondo de ojo. Se realiza TAC y RMN que son normales. En la punción lumbar se observa líquido claro y presión intracraneal elevada evacuándose el LCR hasta la normalización de la misma. Se diagnostica de Pseudotumor Cerebri. Se pauta tratamiento con Acetazolamida. La evolución es favorable.

## COMENTARIOS

Son múltiples las causas que originan tortícolis, entre las que se encuentran algunas como las de etiología ortopédica, ocular, infecciosa o neurológica. Dentro de estas últimas no debemos dejar escapar los tumores del SNC localizados en fosa posterior que, aunque poco frecuentes, por su pronóstico desfavorable en su diagnóstico tardío, nos lleva a la máxima dedicación a la hora de explorar a un niño con tortícolis.

## RECTORRAGIA COMO PRESENTACIÓN DE LA COLITIS ALÉRGICA-EOSINOFÍLICA

García Rodríguez, A.I. Luque Salas, M. Ramírez Arenas, M. Cardesa García, J.J.

Hospital Materno Infantil (Complejo Hospitalario Infanta Cristina) Badajoz.

Introducción: La Colitis Alérgica es una entidad conocida desde 1966 (Rubin y Grybosky).

Se caracteriza por presentar cambios inflamatorios a nivel del recto-colon, secundarios a reacciones inmunológicas tras la ingesta de un alérgeno, que suelen ser las proteínas de leche de vaca, considerándose éstas como alérgeno desencadenante en respuesta inmunológica a proteínas extrañas que se da, predominantemente, en lactantes pequeños sobre todo por debajo de los 3 meses de vida.

Caso clínico: Lactante de 2 meses de edad que acude a consulta por presentar en los últimos días deposiciones sanguinolentas. Recibe alimentación con leche de inicio desde los pocos días de vida.

Entre los antecedentes personales destacar que se trata de una gestación por inseminación artificial. Embarazo controlado sin incidencias. Parto eutócico, a término con Apgar 9/10. El peso al nacer fue de 3,370 gr. y Talla 51 cm. A la exploración física presenta buen estado nutricional con peso de 5,300 gr. (p 50-75), y Talla 60 cm (p50-75), buena coloración de piel y mucosas y una exploración sistemática por órganos y aparatos dentro de la normalidad.

En las exploraciones complementarias destaca una IgE total de 24,4 U/ml, con un rast a alimentos negativo. En los parámetros hematológicos no hay anemia. Se encuentra una discreta eosinofilia en sangre periférica. También se aprecia sangre oculta en heces en diferentes muestras. Resto de pruebas sin hallazgos de interés.

Se le diagnostica de Colitis alérgica eosinofílica, de modo que se le retira la leche de inicio de la dieta y se sustituye por un Hidrolizado de seroproteínas.

La paciente presenta una mejoría clínica con desaparición de las rectorragias a las 48-72 horas, con una buena tolerancia alimentaria y ganancia ponderoestatural normal.

Conclusiones: La Colitis Alérgica es una entidad relativamente frecuente a tener en cuenta ante todo niño menor de 3 meses alimentado tanto con leche materna como con leche de inicio, que presente cuadro de rectorragias frecuentes. Es habitual encontrar una adecuada ganancia ponderal con buen estado nutricional y una exploración sistemática dentro de la normalidad.

El diagnóstico está basado en descartar otras causas (infecciosas, malformativas...etc.), en la biopsia de la mucosa colónica (infiltrado eosinofílico) y en la respuesta a la dieta de exclusión.

En los últimos años se ha apreciado un aumento de su incidencia y el tratamiento es la supresión del alérgeno causante.

## ENTEROPATÍA PIERDEPROTEINAS. COMENTARIOS A UNA OBSERVACIÓN.

Carles Bautista Rodríguez, Paula Amadeu Da Costa, Jose M<sup>a</sup> de Tapia Barrios, Luisa Romero Perez, M. Casanova Bellido.

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

### INTRODUCCIÓN

La enteropatía pierde proteínas es la expresión clínica de varias enfermedades gastrointestinales y extradigestivas. Se caracterizan por una pérdida excesiva de proteínas por el intestino y tienen una clínica común con edemas, diarreas, vómitos, dolor abdominal, hipoproteinemia, hipoalbuminemia, hipogammaglobulinemia, linfopenia (con pérdida selectiva de linfocitos CD3 y CD4+), hipocalcemia y esteatorrea.

### CASO CLÍNICO

Niña de 10 años de edad que ingresa en el Servicio de Pediatría por presentar edemas pretibiales y palpebrales y aumento del perímetro abdominal de dos días de evolución. Antecedentes familiares: favismo en familia materna. Antecedentes personales: varios ingresos al nacimiento y a los 4 años de edad por sintomatología parecida (no aporta informes). Exploración Física. Peso 28.8 Kg (P10), Talla 131cm (P10). Regular estado general, mal nutrida, palidez cutánea generalizada, lesiones eccematosas en mentón. Edemas palpebrales y pretibiales. Afebril. Abdomen: globuloso, perímetro abdominal en 66cm muy distendido con edema marcado de cintura hacia abajo que llega hasta genitales y miembros inferiores con impronta de fóvea. Resto de la exploración por órganos y aparatos dentro de la normalidad. Exámenes complementarios. Hemograma: Hb 14.2 g/dl, Hto 42.3%, VCM, HCM, CHCM e IDH dentro de la normalidad. Leucocitos 11800 (N 62%, L 18%, M 3%, Eo 9%). Plaquetas normales, perfil básico de coagulación normal. Bioquímica: Glucosa, función renal, ionograma, ferritina, transaminasas, perfil lipídico y bilirrubina normales. Transferrina 109 mg/dl. Proteínas totales 2.7, albúmina 1.3 g/dl. Prealbúmina 10.2 mg/dl. IgG 373 (normal 700-1600), IgA 61 (normal 70-400), IgM 70 (normal 70-300), C3 y C4 normales PCR 0.15 mg/dl. Sistemático de Orina: Glucosa, bilirrubina, eritrocitos, leucocitos y nitritos negativos. Proteínas 5 mg/dl. Rx Tórax: sin hallazgos significativos. Serología vírica: positivo a IgG VHS1 e IgG VEB. Anticuerpos IgA anti gliadina, transglutaminasa y reticulina en suero negativos. Alfa-1-antitripsina en heces 1.44 mg/g heces (normal si <0.3 mg/g heces). Proteína fijadora de retinol 2.1 mg/dl (normal 3-6 mg/dl). Vitamina A en suero 0.37 mg/dl (normal 0.25-0.45 g/ml). Tránsito intestinal: engrosamiento de



los pliegues mucosos de intestino delgado con imágenes sugestivas de “dientes de sierra” característicos de proliferación de mucosa intestinal. Hipersecreción segmentaria con floculación y presencia de asas dilatadas en yeyuno. Biopsia intestino delgado: atrofia parcial de vellosidades.

### COMENTARIOS

Diagnosticada de enteropatía pierdepoteínas se instaura tratamiento con dieta exenta de grasas, suplemento alimenticio (Pectamen) y MCT. Tras dos semanas se evidencia mejoría clara de la sintomatología con desaparición de los edemas, disminución del perímetro abdominal y normalización de las cifras de proteínas, albúmina, IgG e IgA séricas. En espera de realización de biopsia intestinal mediante cápsula endoscópica.

### DIARREA OLEOSA CON HECES ANARANJADAS

Camacho Magriñán B; De Castro Ochoa M; Espino Aguilar R; Largo Blanco E; Cormenzana Carpio M; Iglesias Martínez E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

### INTRODUCCIÓN

La presencia de diarrea aguda de aspecto oleoso y color anaranjado obliga a la investigación sistematizada de los antecedentes de ingesta alimentaria (los alimentos consumidos), lo cual es decisivo en el apropiado diagnóstico y tratamiento.

### MATERIAL Y MÉTODO

Se presenta un caso clínico de deposiciones diarreicas atípicas registrado en nuestro hospital.

### CASO CLÍNICO

Niña de 11 años que consulta por presentar deposiciones líquidas oleosas y color anaranjado de tres días de evolución en número de 3-4 al día. No ha presentado fiebre, dolor abdominal, vómitos ni otros síntomas.

Ingesta familiar de pescado congelado días antes. AP: Diabetes mellitus tipo 2.

Exploración física por órganos y aparatos normal.

Pruebas complementarias: Hemograma y fórmula leucocitaria, coagulación, bioquímica y PCR: normales. Coprocultivo y parásitos en heces negativos.

Eco abdominal: normal.

La evolución fue favorable y tras profundizar en los ante-

cedentes de la ingesta en los días previos, se resolvió que el pescado consumido era “tipo mero”. Tras revisión bibliográfica se efectúa el diagnóstico: “diarrea oleosa secundaria a ingesta de pescado tipo mero”

### DISCUSIÓN

Existen antecedentes descritos de cuadros diarreicos, a veces con otros síntomas, en relación con el consumo de ciertas especies de pescado similares al mero, generalmente autolimitadas y producidas por la presencia de aceites de tipo purgante en estas especies.

### CONCLUSIÓN

A la vista de la actitud epidemiológica del ministerio de sanidad: 1) Es precisa la investigación de los antecedentes de la ingesta alimentaria, 2) La notificación de los casos, para la identificación, por parte del ministerio de sanidad de las especies de pescado responsables, 3) Abstención terapéutica en los casos, (suprimir) por su carácter benigno y la recomendación de cocinar estos pescados correctamente.

### MONITORIZACIÓN DE LA TIOPURINA METILTRANSFERASA PARA INDIVIDUALIZAR LA DOSIS DE AZATIOPRINA EN LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

M<sup>a</sup> del Carmen Cuadrado Caballero, Marta Carmona Ruiz, Pedro Juan Jiménez Parrilla, Federico Argüelles Martín, José González Hachero.

Sección Gastroenterología Infantil. Servicio Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena.

Antecedentes y objetivos: la azatioprina (AZA) representa un papel muy importante en la terapia inmunosupresora de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII), fundamentalmente en casos de corticorresistencia, corticodependencia y en la enfermedad de Crohn fistulizante. Con la intención de identificar a los pacientes con riesgo de toxicidad se han sugerido estrategias para monitorizar la dosis de AZA de forma individualizada y fiable, entre las que se encuentra la monitorización de la actividad de la tiopurina metiltransferasa (TPMT). Se ha demostrado que existe correlación entre genotipo-fenotipo de la TPMT y el riesgo de mielotoxicidad. La distribución de la población según el genotipo de la TPMT es trimodal: 88,6% homocigotos para el alelo de alta actividad (HA), EL 11,1% heterocigotos (hA) y el 0,3% es homocigoto para el alelo de baja actividad (HB). El objetivo de esta comunicación es determinar el fenotipo de la TPMT de los niños afectados de EII tratados con AZA en nuestro servicio.

**MÉTODOS**

Estudio retrospectivo de los niños diagnosticados de EI en nuestro hospital que ha precisado tratamiento con AZA. Se ha revisado el índice de actividad de la TPMT (clasificándose en : HA: valores > 13,8 U/ml, hA valores 5-13,7 y HB si <5 U/ml); la existencia de mielotoxicidad y otros efectos secundarios ( se define leucopenia < 4000/mm<sup>3</sup>, toxicidad hepática > doble de los valores normales transaminasas y la insuficiencia renal si creatinina > 2 mg/dl); eficacia del tratamiento que se defina como la inducción y el mantenimiento de la remisión en ausencia de terapia corticoesteroides.

**RESULTADOS**

21 niños precisaron tratamiento con AZA, iniciándose cuando la enfermedad es considerada moderada-grave. Tres de ellos presentaban un nivel de actividad intermedio (14,8%), el resto de actividad elevada de la TPMT. Se ajustó la dosis según el valor de la TPMT (actividad 5,1-13,7: 0,5 mg/kg/día; 13,8-18 U/ml: 1,5 mg/kg/día; >18 U/ml: 2,5 mg/kg/día). No presentándose ningún evento adverso ( sólo un caso en un control leucocitos 3900/mm<sup>3</sup>). Hasta el momento tienen una respuesta clínica buena a la terapia inmunosupresora.

**CONCLUSIONES**

La determinación de la actividad real de la TPMT nos permite individualizar la dosis de AZA en cada paciente, pero aún no se utiliza de modo rutinario en todos los pacientes, precisándose más estudios coste-beneficios.

**LOS POLIPOS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. CARACTERÍSTICAS Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

Cuadrado Caballero C; Jiménez Parrilla PJ; Díaz Rodríguez JL; Argüelles Martín F.  
H.U. Virgen Macarena, Sevilla

**OBJETIVOS**

Determinar las características principales de la presencia de pólipos en el tubo digestivo en la edad pediátrica, su localización y pruebas a realizar.

**MATERIAL Y MÉTODOS**

Presentamos 38 casos de pólipos gastrointestinales en niños estudiados en nuestro hospital por el servicio de Gastroenterología pediátrica, en un periodo de tres años, registrando sus principales características, cuadro clínico y prueba de imagen realizada.

**RESULTADOS**

Se estudiaron 38 casos de pólipos en el aparato digestivo, los síntomas clínicos más frecuentes fueron, en primer lugar, esofagitis péptica, demostrada vía endoscópica, en 14 casos (10 de grado I, 4 de grado II), con pirosis y dolor epigástrico, representa el 37%. El reflujo biliar se presentó en 7 casos (18%), 5 casos acontecieron con rectorragia (13,5%), hernia de hiato también en 5 casos (13,5%), clínica de dolor abdominal y prolapso rectal, 2 casos cada uno (5%). La mayoría se localizó a nivel gástrico, 18 hallazgos, (representa el 47, 4%), 13 en cardias y 5 en antro. El 23 % se sitúan en la unión recto sigma, 9 casos, en tres de estos existían antecedentes personales de poliposis juvenil. Pólipos esofágicos en 5 casos, 13 %, y 3 casos de pólipo en colon descendente (7,9%), donde el 100% presentaron antecedentes personales de poliposis juvenil. En ciego y en ascendente un caso cada uno. Sólo en 1 paciente no se observó pólipo alguno. Los exámenes realizados llegar a estos hallazgos, en 23 casos mediante endoscopia y 15 precisaron colonoscopia.

Destacar que, de entre todos los casos estudiados, únicamente 4 fueron pólipos múltiples (10,5%); encontramos 2 casos de pólipo sésil en antro, y 1 caso de pediculado en colon descendente.

**CONCLUSIONES**

Los pólipos gastrointestinales son una patología relativamente frecuente en edad pediátrica; hemos encontrado más casos de pólipos gástricos, por lo que la clínica se refiere a tubo digestivo superior, sin embargo la rectorragia no dolorosa sería el síntoma principal en los pólipos rectales. Se tratan de lesiones únicas, sin apreciar relación en cuanto al sexo en los casos revisados. La vía definitiva al diagnóstico sería un estudio endoscópico posterior a una historia detallada del paciente.

**POLIPOS GASTROINTESTINALES EN LA INFANCIA. NUESTRA EXPERIENCIA.**

MC. Cuadrado Caballero, JL. Díaz Rodríguez, PJ. Jiménez Parrilla, F. Ramírez Gurruchaga, M. Garcia Martín, F. Argüelles, J. González Hachero.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

**OBJETIVO**

Revisar la sintomatología, localización y anatomía patológica de lo pólipos del tubo digestivo en la infancia.

**MATERIAL Y METODOS**

Se han revisado los estudios endoscópicos altos y bajos



realizados en los últimos tres años estudiando la indicación de la endoscopia, la localización de los pólipos, el diagnóstico endoscópico la semiología y el estudio anatomopatológico.

## RESULTADOS

Se han encontrado 38 pólipos. Las indicaciones de la endoscopia fueron: dolor abdominal de larga evolución, piro-sis, y rectorragia.

Los diagnósticos endoscópicos fueron esofagitis péptica, hernia hiatal y pólipos. Los pólipos localizados en tracto digestivo superior estaban localizados en tercio distal de esófago, y cavidad gástrica (47.4%). En recto sigma se localizaron el 23% y el resto en colon ascendente (2 casos) o descendente. En el 10% de los pacientes se encontraron múltiples pólipos.

El procedimiento diagnóstico utilizado fue la endoscopia oral o fibrocolonoscopia en todos los casos y la extirpación se hizo en el 100% de los pólipos colónicos mediante asas de polipectomía en la misma endoscopia. Los pólipos del tracto superior no se han extirpado en la primera exploración salvo uno de esófago.

El estudio anatomopatológico de las piezas extirpadas fue en todos los casos polio juvenil de retención mucosa y en todos ellos la sexología venía definida por la hemorragia. El pólipo esofágico fue inflamatorio.

## CONCLUSIONES

La poliposis colónica es causa frecuente de rectorragia en la edad pediátrica. Los pólipos de tracto digestivo superior se acompañan de sintomatología poco sugestiva. La anatomía patológica de los pólipos de colon en los niños es benigna. La endoscopia permite el diagnóstico y la extirpación del pólipo en la mayoría de los casos.

## SÍNDROME OCULOGLANDULAR DE PARINAUD

L. Muñoz Núñez, M. Ruiz de Valbuena Maíz, J. L. Cuevas Cervera, J. Salas Salguero, S. Rodríguez, J. Ortiz Tardío  
Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez de la Frontera

## INTRODUCCIÓN

Ante una conjuntivitis y adenopatía preauricular hay que plantearse el diagnóstico diferencial entre distintas patologías entre la que encontramos el Síndrome oculoglandular de Parinaud. Este síndrome presenta enrojecimiento, dolor e inflamación conjuntival y tarsal unilateral

acompañada de adenopatías circundantes, que a menudo son dolorosas e incluso pueden llegar a ulcerarse. De etiología múltiple (virus, bacterias, hongos...), las causas más comunes son la tularemia y la enfermedad por arañazo de gato.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 7 años de edad que ingresa procedente de urgencias para estudio de adenopatía preauricular derecha de 15 días de evolución que no ha respondido a tratamiento antibiótico.

## ANTECEDENTES PERSONALES

Niño bien vacunado. No refiere enfermedades de interés. No alergias. Convive con perros y gatos.

## EXPLORACIÓN

Peso: 28 Kg. Destaca: amígdalas hiperémicas y congestivas. Tímpano derecho hiperémico. Adenopatía dura, rodadera, dolorosa, en región preauricular derecha. No adenopatías a otros niveles. Lagrimeo espontáneo e hiperemia conjuntival en ojo derecho. Erosiones superficiales múltiples en brazos y muslos compatibles con arañazos de animales. Abdomen blando, depresible, palpándose borde hepático, así como polo de bazo.

Pruebas complementarias: Discreta leucocitosis, elevación de las transaminasas y de la LDH. El resto del hemograma y de la bioquímica son normales. Serología positiva para virus de Epstein-Barr IgM y para el test de la mononucleosis infecciosa. Hallazgos ecográficos: discreta esplenomegalia en la ecografía abdominal, y conglomerados adenopáticos en ambos lados del cuello, la de mayor tamaño se sitúa en lado derecho con un diámetro de 2 cm, en la ecografía cervical. En el examen oftalmológico se objetiva hiperemia conjuntival con folículos en campo tarsal inferior del ojo derecho.

La evolución fue favorable sin requerir tratamiento farmacológico, disminuyendo el tamaño de la adenopatía espontáneamente y remitiendo la conjuntivitis

## COMENTARIOS

En el Síndrome oculoglandular de Parinaud es necesario el diagnóstico diferencial entre distintas enfermedades infecciosas: enfermedad por arañazo de gato, tularemia, conjuntivitis adenovírica, mononucleosis infecciosa, etc. Es infrecuente que se presente en el contexto de la mononucleosis infecciosa, habiendo pocos casos publicados en la literatura.

## ANGIOMIXOMAS MÚLTIPLES SUPERFICIALES. CASO CLÍNICO.

F.J. Salas Salguero, M.A. de los Santos Mata, M. Ruiz de Valbuena Maíz, J.L. Cuevas Cervera, L. Muñoz Núñez, A. Silva Abad\*, J. Ortiz Tardío

Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez

\*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Jerez

### INTRODUCCIÓN

Las enfermedades dermatológicas son un motivo de consulta frecuente en pediatría. Cuando se presentan lesiones de consistencia dura, hay que descartar una serie de enfermedades, que por su evolución pueden ser graves (sobre todo procesos infiltrativos).

### CASO CLÍNICO

Niño de 2 años de edad que acude a nuestro servicio por presentar tumoración subcutánea de 1 cm de diámetro en dorso de raíz nasal de unos 15 días de evolución. En días posteriores, aparecen lesiones similares a las descritas en región infraorbitaria izquierda y en zona lumbar. No presenta signos inflamatorios. El paciente no refiere procesos infecciosos previos. Permanece afebril en todo momento, y asintomático, a excepción de las lesiones descritas.

### ANTECEDENTES PERSONALES

Asma persistente leve, dermatitis atópica.

### EXPLORACIÓN

Destaca a la exploración la presencia de pequeños nódulos subcutáneos en región lumbar, codos y rodillas, raíz nasal y región orbitaria izquierda, eritematosos, de consistencia fibrosa, no adherido a planos profundos, no dolorosa, sin signos inflamatorios, siendo el resto de la exploración normal.

### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemograma, Bioquímica general, iones, perfil hepático, lipídico, tiroideo, hipofisogonadal, somatotropo, suprarrenal, metabolismo férrico, aslo, PCR, inmunoglobulinas, perfil celíaco, mantoux, general de orina: en límites normales.

ANAs positivo (título 1/160). Resto de estudio de autoinmunidad negativo.

Rx tórax, ecografía abdominal, ecocardiografía y RM de macizo facial: normales.

Biopsia nodular: proliferación mesenquimal de carácter mixoide en tejido subcutáneo, compatible con angiomixoma.

### JUICIO CLÍNICO

Angiomixomas múltiples superficiales sin complejo asociado

### EVOLUCIÓN

Resolución espontánea de las lesiones, desapareciendo casi en su totalidad.

### DISCUSIÓN

El angiomixoma superficial es una lesión poco frecuente, con pocos casos descritos hasta la fecha en la literatura. Normalmente es de presentación única, siendo menos frecuente lesiones múltiples, que normalmente están asociados al Síndrome de Carney (síndrome de Cushing, tumores testiculares, acromegalia, pigmentación cutánea moteada, schwannoma melanótico con cuerpos de psamoma y mixomas múltiples). Es aún menos frecuente la presentación de angiomixomas múltiples superficiales sin complejo asociado.

## CAUSA DE PSEUDOPAPIEDEMA POCO CONOCIDA. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DEL EDEMA DE PAPILA.

Jiménez Parrilla, Pedro J; Cuadrado Caballero, Carmen; Marcos Córdova, Carlos; Calvente Delgado, F.; Morales Horrillos, F. González Hachero, José  
H.U. Virgen Macarena. Sevilla

### ANTECEDENTES Y OBJETIVOS

Presentamos un caso tipo, entre varios pacientes atendidos, con clínica de cefalea, exploración neurológica normal y examen de fondo de ojo con papila edematosa, bordes sobreelevados y diagnosticado por oftalmología de edema de papila bilateral; encontrándose estos pacientes en edad preadolescente.

### MÉTODOS

Niña de 12 años ingresa por presentar náuseas, con algún vómito aislado, y cefaleas holocraneales de varios días de evolución, de características mixtas. Las describe como punzadas y afirma que en ocasiones ocurren incluso durante la noche despertándola. Antecedentes personales: Controlada por Neurología pediátrica debido a crisis parciales desde los 3 años de edad, tratada con topiramato. Exploración: Regular



Estado General, quejumbrosa y decaída, consciente, con sensorio despejado. Afebril. Pupilas isocóricas. No datos patológicos en la exploración neurológica. Pares craneales normales. No localización. Resto normal. Juicio clínico: cefalea en estudio.

Para definir mejor esta cefalea de reciente aparición y descartar patología, se solicita: Hemograma, bioquímica y gasometría: valores dentro de la normalidad. EEG en privación de sueño: normal. Estudio de fondo de ojo: papila edematosa, con bordes sobreelevados y borrados, edema de papila bilateral.

### RESULTADOS

Ante este hallazgo se decide realizar RNM cerebral: Sin imágenes patológicas. Se decide alta. A la semana nueva crisis de cefaleas, nuevo ingreso control fondo de ojo: Papilas sobreelevadas, edema de papila.

Se plantea la posibilidad de punción lumbar para descartar pseudotumor cerebri o que se trate de alteraciones en el nervio óptico (pseudopapiledema); por lo que aconsejamos al nuevo estudio oftalmológico, realizar una ECO ocular; resultado de esta prueba: imágenes calcificadas compatibles con drusas del nervio óptico. Diagnóstico definitivo: Drusas del N. óptico, drusas papilares. Cefalea origen migrañoso, control por neurología.

### COMENTARIOS

Pseudopapiledema es una elevación no patológica de la papila, se puede presentar en algunas alteraciones, especialmente congénitas, que hacen que parezca edematosa. En esta se incluyen las llamadas drusas del nervio óptico, acumulaciones de derivados axonales, acelulares, parcialmente calcificadas, acúmulo de degeneración de las fibras nerviosas. No siempre son visibles en estudio de fondo de ojo durante la infancia y pueden dar lugar a una elevación anómala de la papila, haciendo necesario el diagnóstico diferencial con el papiledema (edema de papila realmente por un aumento de presión intracraneal). Suelen ser bilaterales y asimétricas, se heredan de forma dominante. Debemos completar el estudio oftalmológico con una Ecografía. Frecuentes en edades pre-adolescentes no son visibles hasta que no se alcanza la edad adulta donde se manifiestan, generalmente sin dar clínica o disminuir levemente agudeza visual.

### TORSIÓN TESTICULAR COMO COMPLICACIÓN RARA EN LA PÚRPURA ANAFILACTOIDE.

J. Fernández Ramos, F. Aguilar Humanes, M. Azpilicueta Idarreta, MD Ordóñez Díaz, I. Rubio Gómez, G. Moreno So-

lis, D. RuizDíaz., C. Diaz Aguilar.

Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias del Hospital Universitario ReinaSofía de Córdoba

### INTRODUCCIÓN

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la vasculitis de pequeños vasos más frecuente en la edad pediátrica y sus manifestaciones más importantes son cutáneas, articulares, gastrointestinales y renales. Con menor frecuencia aparecen a nivel hematológico, neurológico, pulmonar y testicular.

### CASO CLÍNICO

Niño de 3 años y medio que consulta por presentar una lesión cutánea purpúrica palpable de 2 días de evolución, acompañado de dolor abdominal cólico, vómitos e inflamación del tobillo izquierdo. Se ingresa para control evolutivo con tratamiento con reposo y analgesia. Al 4º día aparece de forma brusca dolor en testículo izquierdo y en la exploración se objetiva aumento de consistencia, elevación del teste y disminución del reflejo cremastérico.

Se realiza una ecografía doppler informada como normal.

Sin embargo debido a la alta sospecha clínica de torsión testicular, se decide realizar una exploración quirúrgica encontrando una torsión testicular intravaginal y realizándose la detorsión y orquidopexia escrotal bilateral. Varios días después tras darse de alta, reingresa por inflamación del testículo derecho. La nueva ecografía también se informa como flujo con doppler normal. El cirujano decide nueva exploración objetivando un hematoma extravaginal sin torsión.

### COMENTARIOS

La mayor parte de casos de afectación testicular son autolimitados. Los síntomas escrotales son frecuentes pero la torsión es sumamente improbable. Sin embargo, siempre que exista dudas razonables de isquemia a pesar de la negatividad de las pruebas de imagen y la evolución sea menor 6-12 horas debe realizarse exploración quirúrgica.

### INVAGINACIÓN INTESTINAL RECIDIVANTE POR DIVERTÍCULO DE MECKEL, A PROPÓSITO DE UN CASO.

M.D. Ordóñez Díaz, J. Fernández Ramos, G. Moreno Solís, M. Azpilicueta Idarreta, I. Rubio Gómez, D. Ruiz Díaz, F. Sánchez Ruiz, F. Vázquez Rueda.

Unidad de Gastroenterología Infantil del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.



**INTRODUCCIÓN**

La Invaginación intestinal se caracteriza por la introducción de una porción de intestino en si misma y en sentido distal. Presentamos el caso clínico de un niño con un cuadro de invaginación intestinal recidivante, condicionado por la existencia de un divertículo de Meckel.

**CASO CLÍNICO**

Niño de 4 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta un cuadro de dolor abdominal recurrente de 4 meses de evolución, de tipo cólico, periumbilical y que le interfiere en las actividades de la vida diaria. El dolor cede de forma espontánea, normalmente tras un vómito y una deposición líquida.

Sólo en una ocasión el dolor se acompañó de emisión de sangre roja oscura y de escasa cuantía. La exploración física resultó totalmente anodina. Entre las pruebas complementarias realizadas destacaban: sangre oculta en heces positiva, una radiografía simple de abdomen compatible con un cuadro obstructivo, y una ecografía abdominal, en la que se evidenciaba la imagen "en diana" de la invaginación intestinal.

Una segunda ecografía sin hallazgos patológicos, en período intercrítico, nos lleva a la sospecha diagnóstica de invaginación intestinal recidivante. Se evidenció mediante gammagrafía con tecnecio 99metaestable la existencia de un divertículo de Meckel. Fue confirmado mediante exploración laparoscópica y estudio anatómopatológico.

La diverticulectomía con resección ileal y anastomosis termino-terminal fue el tratamiento quirúrgico efectuado. Un episodio de sangrado digestivo bajo a las pocas horas de la intervención constituyó la única complicación postoperatoria.

**COMENTARIOS**

La invaginación intestinal en un niño mayor y en casos recidivantes siempre debe hacernos pensar en un sustrato orgánico que la condiciona. El divertículo de Meckel y la poliposis intestinal constituyen las lesiones etiológicas más frecuentes.

En el niño mayor, el divertículo de Meckel suele presentarse en forma de obstrucción intestinal y no siempre se encuentra presente la hemorragia digestiva baja.

La invaginación intestinal constituye un mecanismo de producción habitual de los cuadros obstructivos presentes en el divertículo de Meckel sintomático.

**INVAGINACIÓN INTESTINAL RECIDIVANTE POR DIVERTÍCULO DE MECKEL, A PROPOSITO DE UN CASO.**

M.D. Ordóñez Díaz, J. Fernández Ramos, G. Moreno Solís, M. Azpilicueta Idarreta, I. Rubio Gómez, D. Ruiz Díaz, F. Sánchez Ruiz, F. Vázquez Rueda.

Unidad de Gastroenterología Infantil del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.

**INTRODUCCIÓN**

La Invaginación intestinal se caracteriza por la introducción de una porción de intestino en si misma y en sentido distal. Presentamos el caso clínico de un niño con un cuadro de invaginación intestinal recidivante, condicionado por la existencia de un divertículo de Meckel.

**CASO CLÍNICO**

Niño de 4 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta un cuadro de dolor abdominal recurrente de 4 meses de evolución, de tipo cólico, periumbilical y que le interfiere en las actividades de la vida diaria. El dolor cede de forma espontánea, normalmente tras un vómito y una deposición líquida. Sólo en una ocasión el dolor se acompañó de emisión de sangre roja oscura y de escasa cuantía.

La exploración física resultó totalmente anodina. Entre las pruebas complementarias realizadas destacaban: sangre oculta en heces positiva, una radiografía simple de abdomen compatible con un cuadro obstructivo, y una ecografía abdominal, en la que se evidenciaba la imagen "en diana" de la invaginación intestinal.

Una segunda ecografía sin hallazgos patológicos, en período intercrítico, nos lleva a la sospecha diagnóstica de invaginación intestinal recidivante.

Se evidenció mediante gammagrafía con tecnecio 99metaestable la existencia de un divertículo de Meckel. Fue confirmado mediante exploración laparoscópica y estudio anatómopatológico. La diverticulectomía con resección ileal y anastomosis termino-terminal fue el tratamiento quirúrgico efectuado.

Un episodio de sangrado digestivo bajo a las pocas horas de la intervención constituyó la única complicación postoperatoria.

**COMENTARIOS**

La invaginación intestinal en un niño mayor y en casos recidivantes siempre debe hacernos pensar en un sustrato



orgánico que la condiciona. El divertículo de Meckel y la poliposis intestinal constituyen las lesiones etiológicas más frecuentes.

En el niño mayor, el divertículo de Meckel suele presentarse en forma de obstrucción intestinal y no siempre se encuentra presente la hemorragia digestiva baja.

La invaginación intestinal constituye un mecanismo de producción habitual de los cuadros obstructivos presentes en el divertículo de Meckel sintomático.

## ADENOMA TÓXICO TIROIDEO EN LA INFANCIA

Acosta Gordillo L, Espino Aguilar R, Largo Blanco E, Márquez Fernández J, Camacho Magriñán B, Iglesia Martínez E, Cormenzana Carpio M.

Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

### INTRODUCCIÓN

A diferencia de los adultos, el adenoma tóxico es una causa poco frecuente de hipertiroidismo en la edad pediátrica. Clínicamente se manifiesta como una tumoración en región cervical con o sin otra sintomatología acompañante. El interés de esta patología radica en el riesgo de malignidad que presenta.

### CASO CLÍNICO:

Niña de 9 años y 6 meses ingresa para estudio de tumoración cervical de 4 meses de evolución, sin otra sintomatología. No presenta antecedentes de interés. Talla 145 cm (P90), peso 33 kg (P50). En la exploración se palpa en lóbulo derecho de tiroides una masa redondeada de unos 2 cm de diámetro de consistencia elástica, no dolorosa y superficie lisa. No adenopatías.

En las pruebas de laboratorio practicadas se detecta TSH 0.01 mcU/ml (0.12-5), T4L 1.60 ng/dl (0.8-1.8) y T3L 9.06 pg/ml (2.3-4.2). Bioquímica sanguínea normal. Anticuerpos antitiroideos negativos. En ecografía de tiroides se visualizó nódulo en lóbulo derecho (1.6-1.4-2.5 cm) de consistencia sólida con pequeña área líquida en su interior, que en la gammagrafía se califica como nódulo caliente hipercaptante con anulación del resto de tejido tiroideo.

Se practica PAAF, con obtención de celularidad variable no orientativa de diagnóstico final.

Se inicia tratamiento con carbimazol, presentando evolución favorable y reducción progresiva de las cifras de T3L

hasta lograr un estado eutiroideo (T3L 3.36 pg/ml). Posteriormente, la paciente fue sometida a lobectomía tiroidea derecha, con diagnóstico anatomopatológico de adenoma folicular.

### CONCLUSIÓN

El adenoma tóxico tiroideo es una patología poco prevalente en la edad pediátrica, no obstante su riesgo de malignidad y la carencia de guías terapéuticas para su manejo nos obliga a adoptar actitudes menos conservadoras de lo deseable, como en el caso presentado.