

**XCV REUNIÓN CIENTÍFICA DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA OCCIDENTAL Y EXTREMADURA (SPAOPYEX) Y XVII CONGRESO DE LAS SOCIEDADES DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA OCCIDENTAL Y EXTREMADURA (SPAOPYEX) Y ANDALUCÍA ORIENTAL (SPAOR). CÁCERES, NOVIEMBRE DE 2008.**

**RESUMEN DE COMUNICACIONES ORALES**

**001**

**Título: MASTOIDITIS AGUDA: EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS EN EL HOSPITAL INFANTIL VIRGEN DEL ROCIO**

**Autores:** CROCHE SANTANDER, BORJA. PORRAS GONZALEZ, ANA. LOPEZ LOBATO, MERCEDES. OBANDO SANTAELLA, IGNACIO.  
**Centro:** HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCIO

La mastoiditis aguda es la complicación más frecuente de las otitis media aguda. En los últimos años se ha descrito un incremento de su incidencia en diversas áreas y ocasionalmente en la gravedad del cuadro que pueden obedecer a causas múltiples. El objetivo de nuestro estudio es revisar nuestra experiencia reciente para que sirva de información basal para futuros estudios prospectivos.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados y tratados de otomastoiditis en nuestro hospital terciario durante el periodo 2003-2008. Hemos analizado variables epidemiológicas, clínicas, microbiológicas, tratamiento y resultado.

**Resultados:** Hemos identificado 83 casos con una media anual de 16 pacientes. La mediana de edad fue de 3 años (Rango de 0-14 años). Un 59,1 % de pacientes eran varones. Veintitrés casos (28%) presentaban patología ótica preexistente (otitis media de repetición con o sin tubo de drenaje 16, colesteatoma 7) En 52 (63.4%) casos se había administrado antibioterapia previa, principalmente B-lactámicos. La clínica más frecuente fue desplazamiento auricular (88%), fiebre (81%), otalgia (75%), edema/hinchazón retroauricular (69%). Se realizó cultivo microbiológico en 32 casos, de los que se aisló el microorganismo causal en 15 casos. Los gérmenes identificados por orden de frecuencia fueron *S. pyogenes* (4), *P. aeruginosa* (4), *S. pneumoniae* (3), *S. aureus* (1), *S. epidermidis* (1), *A. xylosoxidans* (1), *H. influenzae* (1), *P. mirabilis* (1). Se realizó la TAC en algo más de la mitad de casos (54%) de los casos. Todos los pacientes recibieron antibioterapia intravenosa con una duración variable (mediana de 5 días y rango de 1 a 28 días), siendo amoxicilina-clavulánico y cefotaxima los más empleados. La cirugía ORL fue necesaria en 21 pacientes (24%) (mirringotomía 8, mastoidectomía radical 9, drenaje de absceso subperióstico 3). Se detectaron complicaciones extracraneales en ocho niños (absceso subperióstico 7, P.Facial periférica 2) y

complicaciones intracraneales en 10 casos (trombosis de seno 8, meningitis 2, P.Facial central 2, Parálisis VI par 2, absceso epidural 1, neumoencéfalo 1, hidrocefalia oíptica 1).

**Conclusiones:** la mastoiditis aguda representa un importante problema de salud entre la población pediátrica de nuestra área sanitaria con una frecuencia anual relativamente alta y una elevada proporción de casos con complicaciones intracraneales

**002**

**Título: SINDROME PARAGANGLIONAR FAMILIAR**

**Autores:** M<sup>a</sup> LUISA MORENO TEJERO. M<sup>a</sup> ISABEL PINTOR TREVEJO. ANA GUERRERO RICO. ENRIQUE GALÁN GÓMEZ.  
**CENTRO:** HOSPITAL MATERNO INFANTIL DE BADAJOZ

**Introducción:** El Feocromocitoma es un tumor poco frecuente en la edad pediátrica, derivado de las células cromafines de la cresta neural, de localización, adrenal o, extra-adrenal en los ganglios autónomos de la cadena simpática paravertebral (Paraganglioma). La máxima incidencia se sitúa entre los 8 y los 14 años. La presentación más frecuente en la edad pediátrica es la forma aislada (70-80%) de localización suprarrenal. Sin embargo un porcentaje relativamente importante se asocia a determinados síndromes familiares genéticos: MEN tipo 2, Enfermedad de Von Hippel-Lindau, Neurofibromatosis tipo I y Síndrome Paraganglionar Familiar (PGL). En este último se han descrito mutaciones en los genes que codifican las subunidades del complejo mitocondrial succinato deshidrogenasa (SDH). Existen 4 subtipos según la subunidad afecta: A (PGL2), B (PGL4), C (PGL3), D (PGL1). Las mutaciones en la subunidad B se asocian a tumores de localización adrenal y extra-adrenal (tórax, abdomen, cabeza y cuello), y los pacientes tienen un mayor riesgo de desarrollar carcinoma de células renales. Material y Métodos: Presentamos el caso de un varón de 12 años que consulta por cefalea de un año de evolución y a la exploración física destaca una tensión arterial de 150/105 (>P95), llegándose al diagnóstico de paraganglioma paraórtico izquierdo. El estudio genético demostró una mutación en el gen SDHB (succinato deshidrogenasa subunidad B), c166-170 delCCTCE. El estudio familiar, encontró que tanto el padre como dos tíos paternos eran portadores de la misma mutación.

**Conclusiones:** Una presentación a edad temprana de un Feocromocitoma y de localización extra-adrenal debe hacernos sospechar una alteración genética. Por este motivo debe realizarse estudio genético-molecular en busca de algunos de los síndromes en los que se ha demostrado una susceptibilidad para el desarrollo de Feocromocitoma. Nuestro caso es relevante por su asociación a la mutación del gen que codifica una de

las subunidades del complejo mitocondrial SDH y más concretamente a la relacionada con un mayor grado de malignidad, a su presentación a edades más tempranas y con una mayor predisposición para desarrollar otro tipo de tumores

### 003

#### **Título: TUMORACIÓN DE CRECIMIENTO RÁPIDO EN LA MANO DE LACTANTE DE 2 MESES: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

**Autores:** MJ LOBÓN, I. COLOMER, F. PICCHI, A. GARCÍA ESCUDERO\*, F. ROMERO DE LA PUERTA\*\*, A. FERNÁNDEZ\*\*\*, A. FERNÁNDEZ-TEIJEIRO\*\*\*

**CENTRO:**\*SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA, \*\*SERVICIO DE CIRUGÍA PLÁSTICA, \*\*\* UNIDAD DE ONCO-HEMATOLOGÍA PEDIÁTRICA. SERVICIO DE PEDIATRÍA. HOSPITAL. UNIVERSITARIO VIRGEN MACARENA. SEVILLA

El diagnóstico diferencial de las masas de partes blandas durante el primer año de vida puede incluir desde procesos benignos como el hemangioma congénito hasta los sarcomas de partes blandas. Se presenta una paciente de dos meses y medio de vida en estudio por una tumoración en la palma de la mano izquierda con crecimiento rápido de la misma en las dos semanas previas a su ingreso.

**CASO CLÍNICO:** Lactante de dos meses y medio que ingresó por crecimiento rápido de masa palmar de la mano izquierda objetivada desde los quince días de vida. En la exploración física se trataba de una niña con excelente estado general, con tumoración de 1x1 cm en cara palmar de muñeca izquierda no fluctuante y otra tumoración lobulada en la palma de la mano izquierda, de color violáceo, con circulación superficial y que condicionaba importante deformidad de la mano "en garra", con separación y limitación de movilidad de los dedos, sin compromiso de la articulación carpo-metacarpiana ni del resto de las articulaciones de la mano. La ecografía doppler descartó su origen vascular. La RNM con gadolinio demostró una gran masa de aspecto quístico, tabicada, que se distribuía en el compartimento flexor de la mano desde el túnel carpiano hasta la altura de las articulaciones metacarpofalángicas que no captaba contraste, por lo que no sugería un hemangioma clásico. Objetivado crecimiento llamativo durante el ingreso y los resultados de la RNM, ante la sospecha de malignidad se decidió programar la exéresis tumoral no mutilante. Se completó el estudio inicial con marcadores tumorales, radiografía de tórax, ecografía abdominal y ecografía cerebral sin hallazgos patológicos. Tras resección subtotal de la tumoración, el estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de fibrosarcoma congénito, pendiente del estudio de la traslocación t(12;15), característica de esta entidad. Confirmada la naturaleza maligna se completó el

estadiaje con TC torácico y gammagrafía ósea sin hallazgos patológicos. A pesar del buen pronóstico del fibrosarcoma congénito, dada la edad de la paciente, la resección incompleta y su quimiosensibilidad recibirá tratamiento adyuvante con vincristina y actinomicina-D.

**COMENTARIOS:** Ante una tumoración de partes blandas de crecimiento rápido en un lactante se debe sospechar malignidad. A la vez que permite la confirmación diagnóstica, la cirugía no mutilante constituye la piedra angular del tratamiento. Aunque el fibrosarcoma congénito es el sarcoma de partes blandas más frecuente en el primer año de vida, en el diagnóstico diferencial se deben considerar otros procesos benignos como el hemangioma congénito así como otros sarcomas menos frecuentes.

### 004

#### **Título: ENFERMEDAD DE KAWASAKI REFRACTARIA CON RESPUESTA A INFLIXIMAB. ¿DEBERÍAMOS CAMBIAR LOS ALGORITMOS TERAPÉUTICOS?**

**Autores:** F.J. SALAS SALGUERO; D. GÓMEZ-PASTRANA DURÁN; C. SALIDO PERACAULA; C. RUIZ-BERDEJO IZNARDI; J.L. CUEVAS CERVERA; L. MUÑOZ NÚÑEZ; M.C. DÍAZ COLOM; J. ORTIZ TARDÍO.

**CENTRO:** SERVICIO DE PEDIATRÍA. HOSPITAL DE JEREZ DE LA FRONTERA.

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica autolimitada de etiología desconocida que puede provocar aneurismas coronarios hasta en el 25% de los pacientes no tratados. El tratamiento con inmunoglobulina intravenosa combinada con ácido acetil salicílico ha demostrado su eficacia, reduciendo este porcentaje hasta el 3-5%. Sin embargo, existe un 10-20% de pacientes que no presentan una respuesta satisfactoria a esta terapia, requiriendo el empleo de una segunda dosis de inmunoglobulina y pulsos de corticoides a altas dosis. Estos pacientes son los de más riesgo para desarrollar como complicación alteraciones coronarias, que se relacionan fundamentalmente con la persistencia y duración del cuadro. Recientemente, están apareciendo algunos artículos sobre el uso de infliximab como terapia de segunda línea, con resultados esperanzadores, sin embargo existen pocos casos documentados donde se utilice este medicamento, siendo su utilización todavía muy limitada y de uso compasivo en España. Presentamos el caso de un paciente de 5 meses de edad que ingresa en nuestro servicio por un cuadro clínico compatible con enfermedad de Kawasaki, con niveles muy altos de parámetros inflamatorios y desarrollo de aneurismas coronarios a partir del día 18 del inicio del cuadro. Al 5º día se comienza tratamiento con inmunoglobulina IV, persistiendo la fiebre, por lo que se administra una segunda dosis. Posteriormente se administran hasta tres megadosis

de metilprednisolona, sin respuesta efectiva. Dada la persistencia del cuadro, se administra infliximab el día 19 tras el inicio del proceso, consiguiéndose una muy buena respuesta clínica, analítica y ecocardiográfica. El punto de inflexión observado tras el uso de infliximab plantea la duda de si el desarrollo de aneurismas coronarios podría haber sido evitada en este caso. Dada la buena respuesta a infliximab en este y otros casos publicados, consideramos este fármaco como una opción a tener en cuenta en la enfermedad de Kawasaki refractaria, incluso en fases más precoces de su evolución.

### 005

#### **Título: SÍNDROME DEL LÓBULO MEDIO. NUESTRA CASUÍSTICA.**

**Autores:** POLO ANTÚNEZ, A.; CASTAÑO MUÑOZ, Y.; BARROS GARCÍA, P; SURRIBAS MURILLO, C.,  
**CENTRO:** HOSPITAL SAN PEDRO DE ALCÁNTARA (CÁCERES)

El Síndrome del lóbulo medio (SLM), descrito inicialmente por Brock en 1937, consiste en una inflamación y/u obstrucción repetida o persistente del lóbulo medio pulmonar derecho (predispuesto por su características anatómicas). La etiología infecciosa es la más frecuente, en segundo lugar debe considerarse el asma. El diagnóstico se basa en una historia clínica minuciosa, pruebas complementarias orientadas a descartar otros procesos y/o demostrar sustrato alérgico y pruebas de imagen para objetivar atelectasia (estudio diagnóstico básico); puede ser suficiente con radiología simple o precisar TC torácico y/o gammagrafía pulmonar, e incluso técnicas invasivas como la broncofibroscopia (medio diagnóstico y terapéutico). El tratamiento en principio es médico, en procesos infecciosos se debe efectuar una pauta de antibióticos cíclica junto con fisioterapia respiratoria, mediante técnicas de drenaje; si existe clínica asmática, tratamiento antiinflamatorio de fondo y broncodilatador; si la evolución no es favorable se precisará broncoscopia y en último caso tratamiento quirúrgico mediante lobectomía.

**NUESTRA CASUÍSTICA:** En el periodo 2001-2008 se han diagnosticado 6 casos en nuestro hospital; la edad de diagnóstico fue 2½-5 años. 4 Pacientes (66%) presentaban antecedentes familiares de asma; 5 pacientes (83%) habían presentado neumonía/s, 4 (66%) Bronquitis y 1 (16%) asma. La clínica de presentación más frecuente fue la tos persistente. En todos ellos se realizó estudio diagnóstico básico, precisando 2 TC y 3 Broncoscopia. Todos ellos fueron tratados con antibióticos, broncodilatadores y antiinflamatorios inhalados; presentando buena evolución con un tiempo de resolución entre 6 y 12 meses, excepto un paciente que precisó tratamiento quirúrgico mediante lobectomía.

### COMENTARIOS Y DISCUSIÓN:

El SLM es una patología infradiagnosticada, se suele retrasar su diagnóstico por falta de seguimiento de las infecciones pulmonares repetidas.

Según se describe en la bibliografía la causa más frecuente es la infecciosa, el asma bronquial debe considerarse también como causa etiológica o factor predisponente (hasta en el 45% de los pacientes presenta antecedentes de asma y hasta un 50% presenta antecedentes familiares de patologías alérgicas o asmáticas. Nuestros pacientes la causa infecciosa fue el 83%, un 16% padecía asma y hasta un 66% presentaban antecedentes familiares de asma.

Según se refiere en la literatura el tratamiento médico es eficaz hasta en un 70%, precisando cirugía un 10%, coincidiendo con lo observado en nuestros pacientes.

El pronóstico es favorable e inversamente proporcional a la edad de comienzo del SLM, que suele presentarse en menores de 6 años

### 006

#### **Título: FIMOSIS EN EL NIÑO. UN PROBLEMA NO TAN SIMPLE**

**Autores:** AYUSO VELASCO R, BLESA SIERRA E, ENRÍQUEZ ZARABOZO EM, BLESA SÁNCHEZ E.  
**CENTRO:** HOSPITAL UNIVERSITARIO MATERNO INFANTIL. BADAJOZ.

La fimosis continúa siendo una causa frecuente de dudas diagnósticas, inadecuación de consultas y manejo inadecuado preoperatorio, operatorio y postoperatorio. Así, una patología cuyo diagnóstico y tratamiento podría ser sencillo, se transforma con frecuencia en algo no tan simple.

Durante la proyección del vídeo se repasa el concepto del espacio balanoprepucial y de la necesidad de su aseo normal, junto al de fimosis patológica, en el que éste no es posible sin causar desgarro prepucial que agrava la fimosis. Se expone el concepto de fimosis estándar y cicatricial, la retención en los pacientes con fimosis, de orina en el espacio balanoprepucial, que puede terminar infectándose en forma de postitis crónica subclínica, inductora de fimosis cicatricial o de postitis aguda supurada. Se muestra cómo en casos límite, que en principio podrías ceder con la manipulación y aseo habitual, existe riesgo de producción de parafimosis.

Como causa más frecuente de inadecuación de consultas se muestran pacientes con adherencias balanoprepuciales, pene enterrado y prepucio redundante, que habitualmente no precisan tratamiento quirúrgico.

Se ofrecen imágenes de una circuncisión típica y de los cuidados postoperatorios. Estos pueden evitar muchas de las no infrecuentes complicaciones que surjan en pacientes operados, como edema, erosiones balánicas, postitis y restenosis.

007

**Título: UNIDAD DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA DE CÁCERES 2007: 15 AÑOS DE SERVICIO.**

**Autores; ROMERO FJ, BARRIO AR, LOZANO JA, BARROS P. PITARCH V.**

**CENTRO: COMPLEJO HOSPITALARIO DE CÁCERES**

**Introducción:** Las Unidades de Nefrología Pediátrica (UNP) de nivel I tienen asignada por la AENP una función preventiva y asistencial. Objetivo: Evaluación de la UNP de Cáceres a los 15 años de servicio. Material y método Revisión de pacientes estudiados en nuestra Consulta de NP durante 2007, a través del libro-registro, informes y base de datos.

**RESULTADOS:** Estudiamos 450 pacientes. Género ♂/♀ = 52.5/47.5%. Grupos edades: [0-4]-[5-9]-[10-14] años: [32]-[34]-[32] %. Residencia: Cáceres 37%. 1<sup>as</sup> consultas 101 (22%); Dilatación piélica perinatal 19%, ITUs 25%, Enuresis 18%, Disfunción miccional 14%. Altas 100: (22%): por edad ≥ 13 años el 28%. Imagen: CUMS: a 207 pacientes (46%); RVU: 75 (36%), 47 dilatados (23%). DMSA 130 (29%): Nefropatía cicatricial 31 (24%), ITU alta resuelta 15 (11.5%), Hipoplasia 17 (13%), Riñón único 17 (13%), Normales 52 (40%). Diagnóstico principal:

Nefropatía cicatricial: 31 (6.8%) pacientes; estudiadas tras ecografía perinatal 6 (19%) y tras ITU 25 (81%). Cirugía urológica 42 (9.3%): 20 Malformaciones Obstructivas, 18 RVU, 3 Litiasis, 1 Extrofia vesical.

**CONCLUSIONES:** Nuestra actividad asistencial fundamental se dirigió a identificar pacientes con riesgo de daño renal por presión, reflujo e ITU y prevenir su aparición y/o desarrollo, a través de protocolos de dilatación piélica perinatal y de ITU febril, aplicando criterios de eficiencia

|   |                       |                |    |      |
|---|-----------------------|----------------|----|------|
| IRC (de inicio perinatal; 1 pasa a adultos con Cr estable de 1.1) |                       |                | 3  | 0.7% |
| Nefrocalcinosis 2   | EPRAD 4               |                | 6  | 1.3% |
| Nefropatía cicatricial  | Por reflujo ± ITU: 29 | Obstructiva: 2 | 31 | 7%   |
| Riñón único 29  | Obstructivas 24       | Hipoplasia 10  | 63 | 14%  |
| ITUs altas 22   | Vejiga inestable 43   | RVU 27         | 92 | 20%  |
| Ectasia piélica 34  | ITUs no altas 37      |                | 71 | 16 % |
| S. Nefrótico 9  | Glomerulonefritis 10  |                | 19 | 4%   |
| Hematuria   | Micro 25              | Macro 7        | 32 | 7%   |
| Litiasis 8  | Hiper calciuria 11    |                | 19 | 4%   |
| Enuresis nocturna   |                       |                | 55 | 12%  |

008

**Título: PECTUS EXCAVATUM Y CARINATUM. REVISIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA.**

**Autores: E. ENRÍQUEZ ZARABOZO, R. NÚÑEZ NÚÑEZ, R. AYUSO VELASCO, A. TORRES DE AGUIRRE**

**CENTRO: HOSPITAL MATERNO-INFANTIL INFANTA CRISTINA. SES. UEX. BADAJOZ.**

**INTRODUCCIÓN:** Los pectus excavatum (PE) y carinatum (PC) son una causa de consulta relativamente frecuente debido a las alteraciones físicas y, sobre todo, psicológicas que ocasionan. La indicación de tratamiento quirúrgico no está clara en algunos pacientes, siendo el grado de afectación de la personalidad un factor clave a tener en cuenta.

**MÉTODOS:** Se revisan 14 pacientes intervenidos en nuestro centro una media de 5 años y 2 meses antes del presente estudio. Se valora en todos ellos edad al diagnóstico, antecedentes familiares, patología asociada, pruebas complementarias realizadas, tipo de intervención, resultados a corto y largo plazo y satisfacción.

**RESULTADOS:** La mayoría de nuestros pacientes son hombres (90%). La edad media al diagnóstico es de 5 años. Un 10% presenta antecedentes familiares de deformidades torácicas. El 30% asocia escoliosis, el 20% alteraciones del tejido conectivo y el 30% alteraciones en el estudio cardiológico. Ninguno presenta intolerancia al ejercicio. Se realiza esternocondroplastia según técnica de Ravitch modificada en todos ellos, colocándose material de osteosíntesis en el 85%. Catéter epidural para analgesia en el 80%. La estancia media hospitalaria es de 7 días. Complicaciones postoperatorias: 1 neumotórax que requiere drenaje y 1 atelectasia basal que responde a fisioterapia respiratoria. En 2 pacientes el defecto ha recidivado de manera leve-moderada.

**CONCLUSIONES:** La indicación de intervención en este tipo de patología viene dada por la gravedad del defecto, la repercusión física y psicológica y el índice de Haller en caso de PE. Aunque ninguno de nuestros pacientes presentaba intolerancia al ejercicio, todos ellos asociaban índice de Haller patológico e importante afectación psicológica, factor a tener en cuenta en casos donde la indicación de tratamiento quirúrgico sea difícil. Consideramos que con la técnica quirúrgica empleada se obtienen buenos resultados, sin olvidarnos de que la técnica de Nuss ha supuesto un gran avance en este campo. El confort en el postoperatorio ha aumentado de manera notable con el uso de analgesia epidural. El grado de satisfacción en el 90% de los pacientes es bueno.

009

**Título: INFLUENCIAS DEL CONTENIDO ANTIOXIDANTE DE LA SALIVA SOBRE LA CARIES DENTAL EN UNA POBLACIÓN DE RIESGO**

**Autores: UBEROS J, JUSTICIA-MARTINEZ F, MOLINA-CARBALLO A, RODRIGUEZ-CARRASCO J, PARRILLA-ROURE M, MUÑOZ-HOYOS A**

**Centro: HOSPITAL CLINICO SAN CECILIO - GRANADA**

**Objetivos.** El presente estudio pretende evaluar en un grupo de niños saharauis la relación entre la capacidad antioxidante total de la saliva y la presencia de caries en dentición temporal y permanente. Métodos. Se estudiaron 126 pacientes procedentes del Sahara Occidental, residentes en un campamento de refugiados (Tinduff, Argelia). El examen clínico dental se realizó por odontólogos experimentados durante la estancia de los niños en España, como una actividad de asistencia sanitaria ofertada en el Programa de vacaciones en Paz (ONG, amigos del Sahara) y de acuerdo con las recomendaciones de la OMS. Se recogieron 2 ml de saliva, se centrifugaron a 4000 g durante 10 minutos, congelándose el sobrenadante a -40°C hasta su utilización. La capacidad antioxidante total de la saliva se determinó por colorimetría, mediante la técnica de decoloración de Crocin.

**Resultados.** La capacidad antioxidante total de la saliva en los pacientes con caries en dentición temporal fue 2.89 1/IC50; con un valor medio estadísticamente significativo mayor en los pacientes con caries. Se observa una regresión lineal estadísticamente significativa entre el número de dientes temporales cariados y la capacidad antioxidante de la saliva:  $y=0.24 + 0.53 \times \text{TAC saliva}$  ( $t=2.93$ ;  $p=0.004$ ) (IC 95% de b: 0.018 – 0.088).

**Conclusiones.** Podemos concluir que la capacidad antioxidante de la saliva está incrementada en niños con alta actividad cariogénica y que, en el grupo étnico considerado, la capacidad antioxidante de la saliva ejerce un efecto favorecedor de la caries dental, más marcado sobre la dentición temporal.

010

**Título: TRASTORNOS DEL APRENDIZAJE NO VERBAL: EXPERIENCIA CLÍNICA Y PROPUESTA DE CLASIFICACIÓN**

**Autores: JULIÁN VAQUERIZO-MADRID, SONIA ARIAS CASTRO, MARINA FERNÁNDEZ CARBONERO, RAÚL VALVERDE-PALOMARES.**

**CENTRO: CENTRO CAPACITAS-POLICLÍNICA DE NEUROCIENCIAS DE BADAJOZ Y SERVICIO DE PEDIATRÍA DEL HOSPITAL MATERNO INFANTIL DE BADAJOZ.**

**Introducción:** El Trastorno del Aprendizaje No Verbal (TANV) es un grupo complejo de dificultades con sustrato biológico en el hemisferio cerebral derecho. Su referencia histórica es el concepto ya abandonado de disfunción cerebral mínima (Clements, 1966). Se manifiesta según tres categorías de déficits en el área motora, organización visual-espacial y a las competencias sociales. Es un trastorno poco frecuente y escasamente reconocido por el pediatra o los equipos docentes no especializados, lo que retrasa sensiblemente el diagnóstico. Como objetivo principal de este trabajo se presenta la semiología propia del TANV y una propuesta de clasificación fenotípica a partir de la experiencia acumulada en una Consulta de Dificultades del Aprendizaje No Verbal (CDANV). Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo de una muestra de escolares (n=22) atendidos en CDANV (20 niños/2 niñas). Edades: 17 casos entre 6-11 años y 5 entre 12-16 años. Metodología diagnóstica: Entrevista estructurada propia (Rev Neurol, 2008); criterios de Goldstein y de Rourke para el diagnóstico del TANV. Análisis fenotípico según inventario de 38 ítems distribuidos en 5 bloques (general, social, grafomotor, perceptivo y atencional) (adaptado de M. Mamen, 2007). Resultados: Tratamiento farmacológico específico: El 77% (17/22) recibe metilfenidato de liberación retardada, el 9% atomoxetina (2/22), 1 caso metilfenidato de liberación rápida. Características clínicas: Torpeza motora general (50%), problemas en habilidades sociales (41%), impulsividad (37%) y estereotipias (37%); problemas de aprendizaje de la lectura (37%), torpeza grafo-motora general y precoz (32%), disgrafía (27%), torpeza en otras tareas de motricidad fina-adaptativa (27%) y dificultad para la integración visual-motora (18%); Retraso significativo en la adquisición del habla (14%), déficit pragmático severo del lenguaje (14%) y alteraciones en la comunicación gestual (9%); otros síntomas: temperamento difícil, tics, ansiedad y discalculia. Conclusiones: Existe escasa experiencia clínica en TANV, por lo que aportaciones como esta deben contribuir al desarrollo de la pediatría del aprendizaje. Los resultados nos permiten definir un modelo de interpretación del espectro clínico del TANV en cuatro fenotipos: (1) 'social': especial repercusión en las competencias sociales y comunicación interpersonal; es difícil establecer una diferenciación clara –si existe– con el trastorno de Asperger; (2) 'grafo-motor': la torpeza grafo-motora es la principal dificultad; (3) 'perceptivo': carecen de la capacidad necesaria para la organización espacio-temporal y para las matemáticas; en su definición se ubica el concepto de DAMP de Gillberg 1983-98, equivalente); y (4) 'atencional': manifiestan una marcada distrabilidad y pueden ser definidos en el concepto de Sluggish Cognitive Tempo.

011

## Título: HIPERTENSION PORTAL, REVISIÓN DE CASOS

**Autores:** MARÍA SOLO DE ZALDÍVAR  
TRISTANCHO, JOSÉ FERNÁNDEZ CANTALEJO,  
M<sup>º</sup> JOSÉ MANZANO INFANTE, ALEJANDRO  
RODRÍGUEZ MARTÍNEZ, ANTONIA PIZARRO  
**CENTRO:** HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL  
ROCÍO

**Introducción:** Se denomina hipertensión portal a la elevación de la presión portal por encima de 10 mm Hg ocasionada por aumento de resistencia y flujo portales. Puede ser de causa prehepática, intrahepática y poshepática. La presentación más frecuente y dramática es el sangrado de varices esofágicas manifestado como hematemesis y/o melenas. La hemorragia digestiva es la complicación más severa de la hipertensión portal. Otras complicaciones son, hiperesplenismo, encefalopatía hepática, hemorroides y hepatomegalia.

**Objetivo:** Describir la etiología más frecuente de HTP y sus complicaciones; analizar la eficacia de la profilaxis y el tratamiento, y valorar la necesidad de biopsia hepática en los pacientes afectos.

**Material y métodos:** Revisión de diez niños con hipertensión portal y complicaciones de la misma tratados en el servicio de gastroenterología pediátrica del Hospital Virgen del Rocío.

**Resultados:** La edad media de inicio de las complicaciones fueron 30 meses. La complicación más frecuente en nuestra serie fue el hiperesplenismo (8 niños), seguida por la hemorragia digestiva por varices gastroesofágicas y la ascitis (6 niños). Predomina la etiología intrahepática por fibrosis hepática asociada a poliquistosis renal y por evolución de atresia de vías biliares extrahepáticas (6 pacientes). En el resto de pacientes, la hipertensión portal fue el resultado de malformaciones cavernomatosas de la porta y en sólo uno de ellos hallamos antecedentes de canalización umbilical. De forma evolutiva, nueve pacientes han presentado signos o síntomas de insuficiencia hepática.

En cuanto al tratamiento, el propranolol se empleó tanto en profilaxis primaria como secundaria, siendo más eficaz en la primera. En 3 casos se realizó profilaxis secundaria con endoscopia terapéutica (esclerosis en 2 pacientes, ligadura con bandas en 1). La evolución natural de la hipertensión portal por causas intrahepáticas condiciona que el riesgo de sangrado aumente a pesar de la profilaxis. En 2 casos se ha realizado derivación vascular terapéutica. Se ha realizado con éxito 1 trasplante hepatorenal. Uno de los pacientes fue éxitus por causa no relacionada.

**Conclusiones:** La hipertensión portal de causa intrahepática es la más frecuente en nuestra serie, casi siempre asociada a fibrosis hepática o a atresia de vías biliares. Entre las causas prehepáticas predomina la cavernomatosis portal. El manejo fundamental se basa en la prevención de las complicaciones. La aparición frecuente de disfunción hepática pone de manifiesto las ventajas que supondría la biopsia hepática para el correcto manejo del cuadro independientemente de la causa de la hipertensión portal.

012

### **Título: VALORACIÓN DE LAS NUEVAS TÉCNICAS PARA EL DIAGNÓSTICO DE REFLUJO GASTROESOFÁGICO EN LACTANTES**

**Autores:** GRANERO CENDÓN R, GIRÁLDEZ MACÍAS S, MOYA JIMÉNEZ MJ, CABO VALDÉS JA, LÓPEZ ALONSO M.

**CENTRO:** UNIDAD DE MOTILIDAD INTESTINAL HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO (SEVILLA)

#### **Introducción**

Definimos reflujo gastroesofágico (RGE) como el retorno sin esfuerzo del contenido gástrico hacia el esófago, de forma esporádica y especialmente en el período posprandial.

La monitorización del pH esofágico, continúa siendo la técnica más utilizada en la mayoría de las unidades de motilidad intestinal para el estudio de la enfermedad por reflujo gastroesofágico pero se ve limitada en lactantes debido a que el pH gástrico es superior a 4 un 90% del tiempo. Este inconveniente se evita asociando la Impedancia Intraluminal, un método independiente del pH que estudia el movimiento de líquidos y gas en el esófago.

#### **Objetivo**

Comparar la eficacia de la impedanciometría y pHmetría en el diagnóstico del reflujo gastroesofágico en lactantes.

#### **Material y métodos**

Debido a que el reflujo gastroesofágico presenta una clínica variable, dividimos nuestros pacientes en: lactantes con sintomatología predominantemente respiratoria y un segundo grupo de niños con clínica principalmente digestiva. Se realiza manometría esofágica estacionaria para la localización del esfínter esofágico inferior y registro de 24 horas de pH e impedancia. Determinamos asociación reflujo gastroesofágico- síntoma y caracterización del tipo de reflujo que lo produce.

#### **Resultados**

Se realiza estudio a 72 niños con sospecha de RGE de entre 2.0 y 22.2 meses de edad (media 6.5 meses) Mediante pHmetría, hemos registrado una media de 41.62 (0.00 – 135.00) episodios de reflujo (mínimo-

máximo), mientras que mediante impedanciometría el número de reflujo obtenido es de 79.90 de media (0.00– 184.00), siendo además posible diferenciar entre reflujo ácido y no ácido (33.79 y 36.41 de media cada uno)

Por cada grupo, los datos obtenidos son los siguientes: En 31 niños con sintomatología predominantemente digestiva la media de reflujo por pHmetría ha sido 46.40 y mediante impedanciometría de 74.87.

En 41 pacientes con clínica respiratoria hemos hallado una media de 38.38 reflujo por pHmetría y mediante impedanciometría de 82.20.

#### **Conclusiones**

La impedanciometría esofágica es un método útil para el diagnóstico de reflujo en lactantes que presentan alcalinización del estómago la mayor parte del tiempo, permitiendo además, la diferenciación entre reflujo ácido y no ácido.

Basándonos en nuestra muestra, los pacientes con clínica respiratoria no presentan mayor tasa de reflujo gastroesofágicos que los niños con síntomas digestivos.

013

### **Título: IMPORTANCIA DIAGNÓSTICA DE LOS SIGNOS DE HIPOCINESIA FETAL PARA EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES/METABÓLICAS**

**Autores:** A.GONZÁLEZ ESPÍN, C.SIERRA CÓRCOLES, R.PARRILLA MUÑOZ, T.BALLESTEROS LARA, R.MARTÍN PÉREZ, J.DE LA CRUZ MORENO.

**CENTRO:** UNIDAD DE NEUROPEDIATRÍA. UNIDAD DE GESTIÓN CLÍNICA DE PEDIATRÍA. H.U.COMPLEJO HOSPITALARIO CIUDAD DE JAÉN.

**Introducción:** En el período neonatal hay defectos congénitos que son signos guía para el estudio encauzado de enfermedades neuromusculares/metabólicas. El conocimiento de estos defectos y su mecanismo patogénico nos permite: acortar el tiempo diagnóstico, optimizar recursos y evitar exploraciones e intervenciones innecesarias. La secuencia de hipocinesia fetal (SAF) es la expresión de anomalías congénitas por mecanismos patogénicos del proceso etiológico que producen la hipocinesia fetal debida a una debilidad muscular, hipotonía y disminución de los reflejos. La expresión clínica y su mayor o menor severidad dependerá del nivel de afectación del sistema motor (1ª/2ª neurona, músculo, nervios y placa motora), del momento de expresión patogénica fetal y del proceso etiológico. Los procesos neuromusculares de inicio intraútero y las alteraciones del desarrollo y lesiones cerebrales de diversas etiologías, aunque diferentes entre sí, comparten la consecuencia fisiopatológica principal del SAF: "Disminución de los Movimientos Fetales" expresadas como: Dismorfias craneofaciales, artrogriposis, ausencia de movimientos torácicos,

hipoplasia pulmonar, insuficiencia respiratoria, trastornos de la deglución y succión, polihidramnios, huesos finos, frágiles y fracturas, criptorquidia, asfixia perinatal y CIR.

**Objetivos:** Presentar 7 casos donde los defectos congénitos han servido de guía para el diagnóstico.

**Pacientes y Métodos:** Revisamos retrospectivamente los casos, analizando: clínica neonatal, malformaciones, signos/síntomas funcionales, pruebas paraclínicas y necropsia dirigida

**Resultados:** Hipoplasia Olivopontocerebelosa tipo1. Sd de Zellweger. Sd de Glicoproteínas deficiente de Carbohidratos inicio prenatal. Sd de Walker-Warburg. AME neonatal 2 casos. Distrofia Miotónica Congénita.

**Comentarios:** Destacar la importancia de reconocer en el periodo neonatal los defectos congénitos relacionados del SAF con las enfermedades neuromusculares/metabólicas, dado que en ocasiones los signos del SAF pueden ser tan llamativos como los neurológicos, dándonos la clave para su estudio y permitiéndonos un consejo genético y prenatal adecuados.

#### 014

##### **Título: COMPLICACIONES INTRACRANEALES DE LA SINUSITIS. A PROPÓSITO DE 2 CASOS**

**Autores:** MARTÍNEZ MOYA G., SÁNCHEZ FUENTES V. G., GARCÍA VENA E., PÉREZ PARRAS A., UREÑA HORNOS T., DE LA CRUZ MORENO J.  
**CENTRO:** COMPLEJO HOSPITALARIO DE JAÉN

**Fundamento y objetivos:** La sinusitis aguda es una infección purulenta de la mucosa de uno o más senos paranasales. Puede ser el origen de complicaciones graves que son raras en la infancia y se deben a la propagación de la infección por contigüidad hacia la órbita, hueso y sistema nervioso central. Presentamos dos casos de pansinusitis con complicaciones intracraneales en nuestro Servicio en los últimos 5 años.

Observaciones clínicas:

**Caso 1.** Niña de 13 años con cefalea, vértigo, diplopia y alteración del estado de conciencia. Diagnosticada de pansinusitis y celulitis periorbitaria mediante TAC craneal. Antecedentes personales: síndrome de Sturge-Weber. Exploración física: estrabismo convergente de ojo derecho, intenso edema palpebral. RNM urgente: trombosis del seno cavernoso, pansinusitis, otomastoiditis, celulitis preseptal izquierdos, focos de encefalitis en parietal derecho y atrofia cortical cerebelosa. Se inicia tratamiento intravenoso con

ceftazidima, vancomicina y metronidazol con buena respuesta.

**Caso 2.** Niña de 13 años con tumefacción y dolor intenso periorbitario izquierdo diagnosticada por TAC de sinusitis y celulitis orbitaria que requirió drenaje quirúrgico en dos ocasiones. Hemocultivo: Haemophilus Influenzae beta-lactamasa positivo. RMN absceso de órbita izquierda con afectación del techo de la órbita sugerente de osteomielitis. Se realiza drenaje por cirugía y tratamiento antibiótico con vancomicina, ceftriaxona y clindamicina con evolución favorable.

**Comentarios:** 1. El tratamiento antibiótico inicial debe cubrir Streptococos, Staphylococos y anaerobios; y ante mala evolución, planteamiento de abordaje quirúrgico. 2. Ante una sospecha clínica de complicaciones intracraneales proponemos la realización de RMN por poseer mayor sensibilidad que el TAC.

#### 015

##### **Título: ACCIDENTES CEREBROVASCULARES EN LA INFANCIA**

**Autores:** ANA GUERRERO RICO, CRISTINA CACERES MARZAL, JULIAN VAQUERIZO MADRID, PALOMA RINCON RODERA  
**CENTRO:** UNIDAD DE NEUROPEDIATRÍA, SERVICIO DE PEDIATRÍA, SERVICIO DE RADIOLOGÍA. HOSPITAL MATERNO INFANTIL DE BADAJOZ.

**INTRODUCCIÓN:** los accidentes cerebrovasculares (ACV) en la infancia tienen características propias que los diferencia de los de presentación en la edad adulta. En los últimos años se ha incrementado el interés por el reconocimiento y manejo de esta entidad. Existe una gran variedad de factores de riesgo subyacentes y en la actualidad no existe consenso en su abordaje terapéutico.

**PACIENTES:** presentamos 9 pacientes que han presentado ACV en los 2 últimos años, 6 en el periodo neonatal y 3 durante la lactancia e infancia temprana. De los diagnosticados en el periodo neonatal, 3 fueron hemorrágicos y 3 isquémicos. De los que se presentaron más tardíamente, 2 eran hemorrágicos y 1 isquémico. En 3 se identificaron factores de riesgo. Los diagnósticos hallados fueron: enfermedad de Moya-Moya, aplasia medular secundaria a osteopetrosis, deshidratación hipernatrémica y parto distócico. En uno se detectó una mutación heterocigota de metilentetrahidrofolato reductasa. En todos se practicó neuroimagen

**CONCLUSIONES:** destacamos la gran heterogeneidad de nuestro grupo de pacientes y discutimos la necesidad de realizar protocolos consensuados para el diagnóstico y manejo de estos pacientes



016

### Titulo: EL SÍNDROME DE WEST VISTO COMO EPILEPSIA GENÉTICA

**Autores:** PARRILLA MUÑOZ R, SIERRA CORCOLES C, MARTINEZ PADILLA MC, GONZÁLEZ ESPIN A, DE LA CRUZ MORENO J.  
**CENTRO:** COMPLEJO HOSPITALARIO DE JAÉN. UNIDAD DE GESTIÓN CLÍNICA DE PEDIATRÍA. NEUROPEDIATRÍA

**Introducción:** El Síndrome de West (SW) es un Síndrome epiléptico edad dependiente, con espasmos epilépticos, Hipsarritmia y deterioro neurológico. La encefalopatía epiléptica es de mecanismo desconocido. Hipsarritmia y punta-onda lenta continua se asocian al deterioro neurológico. Se clasifica en SW Sintomático (SWS) SW Criptogénico (SWC) SW Idiopático (SWI) en razón a historia clínica, hallazgos de neuroimagen, bioquímicos o de biología molecular. Disponible la secuenciación completa de algunos genes relacionados con SW, gen ARX y gen CDKL5. El SW idiopático sería el prototipo de SW genético. ACTH, VGB y VPA los tratamientos más utilizados. ACTH el más eficaz.

**Objetivos:** Discutir la relación causa efecto, de los factores etiológicos atribuidos en el SWS. Revisar los criterios actuales sobre SWI. Profundizar en la hipótesis etiológica genética de los síndromes epilépticos. Discutir el tratamiento de elección. **Material y métodos:** Estudio retrospectivo de 99 casos de SW, en 25 años, desde 1980-2004. Evolución clínica y de EEG, FAE y respuesta, factores etiológicos, imagen por RNM. Comparamos, proporcionalmente, con grupos de esclerosis tuberosa (CET) Neurofibromatosis tipo 1 (NF-T1) agenesia del cuerpo calloso (ACC) parálisis cerebral infantil (PCI) prematuros con leucomalacia periventricular (LPV) que no tienen SW.

**Resultados:** Clasificación: SWS 70%, SWC 20%, SWI 9%.

Respuesta al ACTH: SWS 68%, SWC 63%, SWI 100%. Respuesta al VPA: SWS 32%, SWC 22%, SWI 85%.

Respuesta a la VGB: SWS 33%, SWC 20%, SWI 100%.

Retraso mental Leve: en SWS 6%, SWC 10%.

Retraso mental Moderado: SWS 20%, SWC 15%.

Retraso mental Profundo: en SWS 39%, SWC 60%.

PCI: SWS 34%, SWC 10%, SWI 0%.

SLG: SWS 17%, SWC 15%.

Autismo: en SWS 7%, SWC 15%.

Ceguera: en SWS 7%, SWC 20%.

Comparación porcentual con grupos ACC (27casos)

SW 15% otros síndromes epilépticos (SEP) 30%,

CET: (15), SW 60%, SEP 26%. NF-T1 (15) SW 6%

SEP 33%.

Etiología SWS: Encefalopatía previa 17, Atrofia corticosubcortical 15, EENP 14, Microcefalia 11, CET

9, Relacionado con vacunación 9, encefalopatía hipóxica isquémica 9, SFA gestosis 7, prematuro con LPV 6, encefalomalacia 5. ACC 4, SDOWN 4, CMV 2, Encefalopatía por glicina 2, déficit de piridoxina 1.

**Conclusiones:** No encontramos relación causa efecto entre el Síndrome de West y la mayoría de las atribuidas etiologías. Si existe elevada probabilidad de relación causal genética con la esclerosis tuberosa y menor con neurofibromatosis tipo 1, agenesia del cuerpo calloso, síndrome de down y parálisis cerebral infantil. Considerando a tales factores etiológicos, desencadenantes y favorecedores de la expresión genética en ésta etapa madurativa, que se expresa de forma primaria en el SWI.

El ACTH continúa siendo la terapia de elección en el niño que tiene un síndrome de West. VGB en SWS, de elección en CET.

017

### Titulo: CONVULSIONES FEBRILES INFANTILES FAMILIARES BENIGNAS. SÍNDROME EPILÉPTICO GENÉTICO EDAD DEPENDIENTE AUTOSÓMICO DOMINANTE CON PENETRANCIA VARIABLE.

**Autores:** PARRILLA MUÑOZ R. SIERRA CORCOLES C. MARTINEZ PADILLA MC. BALLESTEROS T. DE LA CRUZ MORENO J.  
**CENTRO:** COMPLEJO HOSPITALARIO DE JAÉN. UNIDAD DE GESTIÓN CLÍNICA DE PEDIATRÍA

**Introducción:** Las convulsiones febriles familiares (CFF) son un síndrome epiléptico edad dependiente. Son familiares (padres, tíos, abuelos, primos) probablemente de herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta. Descritas, ligadas a los cromosomas 8q13-21, 2q23-24, 19p, 5q14-15. Relacionadas con mutaciones, genes de canales iónicos del sodio, dependiente de voltaje, subunidad alfa 1 SCN1A, en la epilepsia mioclónica grave infantil y en la epilepsia generalizada idiopática con crisis febriles.

**Objetivo:** Comprobar estos conocimientos actuales sobre la etiología genética de las CFF en nuestra población, revisar y modificar nuestros criterios clásicos sobre las CFF.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de 307 pacientes. Divididos en dos grupos Grupo 1: 207 pacientes ingresados por CF en los años 1989 -90. Grupo 2: 100 niños que acuden a consulta durante 2007-2008 y habían tenido CF. G 2, dividido en CFF 42 casos, Crisis febriles (CF) sin antecedentes familiares (AF) de CF 28 casos y Crisis afebriles más CF (CAF + CF) 30 casos.

Estudiamos, edad de la primera crisis, nº de crisis sufridas, AF de CF, AF de CAF, patologías asociadas como TDAH, Trastorno específico del lenguaje (TEL) hallazgos EEG, resonancia magnética (RMI) duración de la crisis.

Resultados: G 1: la edad primera CF: en < de 6 meses en el 3%, de 6-12m 14%, en 2º año 61%, > 24m 20%. Frecuencia: Una CF el 63%, 2 CF el 20%, 3 CF el 10%, 4 CF o más 7%. El 87% de las crisis ocurren en el primer día de fiebre. EEG normal 92%. El 8% de las crisis con T° < de 38°. AF de CF 20%, de CAF 7%. Retraso psicomotor 2%, anomalías neurológicas 3%. Duración < de 5 minutos 51%, 5-15 min. 44%, 15-30 min. 4% más de 30 min. 0,5%. Varias crisis en menos de 24 horas el 8%. Signos postcrisis 15%. G 2.- CFF: 42%, AF de CF (20% padres, 11% hermanos, 13% tíos, 16% primos) AF de CAF 6%. Subgrupo de CF: 28%, AF de CAF 9%. CAF + CF: 30%, AF de CF 11% y de CAF 7%. (G 2, AF de CF 53% y de CAF 22%). Frecuencia: 1 crisis 25%, con 2 CF 36%, 3 CF 13%, 4 crisis o más 23%. Por subgrupos CFF: 3 CF 8% y 4 o más CF 13%. CAF + CF: 3 CF 1%, 4 CF o más 6%. TDAH: CFF 4%, CF 11%. CAF+ CF 13%. TEL: CFF 2%, CF 5%, CAF +CF 8% Tratamiento, FAE más utilizado diazepam DZ sintomático y preventivo. Seguimiento de valproato en el 50%, topiramato TPM en 10% cuando no respondían al VPA.

Conclusiones: Claramente CFF se pueden diagnosticar como síndrome epiléptico familiar, distinguiéndose de CF sin AF de CF y de CAF + CF en base a los AF, TDAH, TEL, y EEG. Globalmente las CF repetidas son signo de epilepsia g

## 018

### **Título: EPILEPSIA PARCIAL IDIOPÁTICA BENIGNA INFANTIL DE EVOLUCIÓN ATÍPICA, CON ALTERACIONES DE LENGUAJE, CONDUCTA Y APRENDIZAJE**

**Autores: PARRILLA MUÑOZ R, PARRILLA SIERRA R, MARTINEZ PADILLA MC, GONZÁLEZ ESPIN A. SIERRA CORCOLES C, DE LA CRUZ MORENO J. CENTRO: COMPLEJO HOSPITALARIO DE JAÉN. HOSPITAL UNIVERSITARIO MATERNO INFANTIL. UNIDAD DE GESTIÓN CLÍNICA DE PEDIATRÍA**

**Introducción:** Que los focos epilépticos, no se asocian a lesión cerebral, si no a una disfunción, se describe por primera vez en la epilepsia parcial idiopática benigna infantil con puntas centrotemporales (EPIBI) que puede evolucionar de forma atípica (EPIBIA) con crisis atónicas y mioclónicas, con punta-onda continua en EEG sueño lento (POCSL) trastorno de lenguaje (TEL) conducta (TC) y aprendizaje (TA) se describe el síndrome de afasia adquirida con trastorno convulsivo Landau y Kleffner (SLK) el trastorno de lenguaje como una manifestación epiléptica (TLE). La epilepsia con punta-onda continua en sueño lento (EPOCSL) características comunes con SLK, con más trastornos siquiátricos que TEL. Algunos FAE, carbamazepina (CBZ) valproato (VPA) topiramato (TPM) propician el paso a status EEG de sueño en EPIBI.

**Objetivo:** Estudiar los casos con EPIBI con trastorno de lenguaje conducta o aprendizaje, que cumplieran con alguno de los síndromes EPBIA, SLK, EPOCSL y la relación de sus trastornos con FAE como VPA, CBZ, TPM.

**Material y métodos:** Revisión de 47 casos, 39 varones y 8 mujeres, que consultaron por TC, TEL o TA y presentaron crisis epilépticas y tratamiento con FAE. Valoramos edad de inicio y final de las crisis, tipo de crisis, nº de crisis, EEG inicial y evolutivos, EEG sueño, FAE empleado y resultado, aparición de TDAH, TC, TA, TEL, RMI, antecedentes familiares (AF) y personales.

**Resultados.- nº casos:** EPIBI 13, epilepsia con Crisis Febriles y afebriles 11, Status EEG/ clínico 8, EPIBI con POCSL 5, EPIBIA 3, EPOCSL o SLK 1, TELE 3, E. Mioclónica astática 4, ausencias y crisis TCG 5. **Tratamiento:** VPA en 27(positivo en 9, negativo en 4) TPM en 10 (positivo en 6, negativo en 1) CBZ en 8 (positivo 1 negativo 1) Prednisona 3 (positivo 3) ACTH 2 (positivo 2) CLB 2 (2+) Se realizaron 17 EEG de sueño, más de 50% de resultados.

POCSL en 9: casos 1, 4, 7, 15, 16, 32, 33, 46, 47. Aumento de la PO en sueño: casos 21, 36, 39. VPA desencadena TDAH en los casos: 1, 21, 26, 47. TPM en caso 47. Mejora el trastorno con el control de las crisis o con la retirada del FAE perjudicial en el 50% de los casos. Los TC, TA, TEL, persisten en el 50% a pesar de control crítico y EEG

**Conclusiones:** La EPIBI no es tan benigna como se dice; todos nuestros casos quedaron libres de crisis entre 2 y 6 años del comienzo, pero no todos quedaron libres de los trastornos cognitivos, de lenguaje, conductuales y de aprendizaje. El diagnóstico diferencial entre EPIBIA, EPOCSL, SLK y TELE, es difícil y se precisa EEG de sueño. Es frecuente el inicio de la EPIBI como status clínico/ EEG. Debemos pedir más EEG de sueño en niños con epilepsia, trastornos siquiátricos y TEL asociado a TDAH. El ACTH, los corticoides y el CLB demostraron su efectividad en los casos severos. Los fármacos más empleados y con más beneficio VPA y TPM, pueden agravar la EPIBI.

## 019

### **Título: TRASTORNO NEUROPSIQUIATRICO ASOCIADO A ESTREPTOCOCO**

**Autores: FERRER CASTILLO, MT; GARCIA RON, A; HERMOSO TORREGROSA, C; GONZALEZ FUENTE, C; DOMINGUEZ QUINTERO, ML; SIERRA RODRIGUEZ, J. CENTRO: HOSPITAL JUAN RAMÓN JIMENEZ (HUELVA)**

**Introducción:** Los trastornos neuropsiquiátricos compulsivos son frecuentes en la infancia y generan una gran ansiedad, dentro de este trastorno, recientemente se ha descrito el síndrome PANDA (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders

Associated With Streptococcal infection). Swedo 1998; cuyo criterios diagnósticos son(DSM-IV):

1.Inicio antes de la pubertad; 2.Trastorno obsesivo compulsivo y/o trastornos de tics; 3.Curso episódico con exacerbaciones bruscas; 4.Alteraciones neurológicas, como movimiento coreiforme en los episodios; 5.Relación temporal entre infección por Estreptococo del grupo A y la exacerbaciones de los síntomas. Además se acompaña de trastornos de conducta (deficit de atención con hipereactividad, desafiante-negativista, distimia, ansiedad, depresión, fobias etc...).

La patogenia es incierta, podría ser una reacción cruzada entre los Antígenos bacterianos y células neuronales que inducen la producción de Anticuerpos Antineuronales en los nucleos basales del cerebro, pudiendo existir factores favorecedores genéticos o ambientales en la patogenia (Mayor índice de trastornos obsesivos-compulsivos en familiares de niños con PANDA). El tratamiento en los brotes es con Penicilina, también se utiliza Penicilina de larga duración como profilaxis, amigdalectomía y corticoides. En los casos graves y discapacitantes, inmunoglobulina i.v. o plasmaferesis. Presentamos una niña sin antecedentes familiares ni personales de interés, que a los nueve años de vida es diagnosticada de PANDA cumpliendo todos los criterios diagnósticos; presentamos los síntomas clínicos, la exploración, exámenes complementarios, tratamiento recibido y la evolución.

**020**

### **TITULO: ENFERMEDADES ASOCIADAS EN DIABETES MELLITUS.**

**Autores:** CARLONE MARTIN, GIANNI; GARCÍA ZARZA, NURIA; GONZÁLEZ DE LA GÁNDARA, SUSANA; GONZÁLEZ GARCIA, RAÚL; LUNAR SORIANO, GEMA; FERNÁNDEZ EPIFANIO, JOSÉ LUIS.

**CENTRO:** HOSPITAL VIRGEN DEL PUERTO. PLASENCIA.

**Introducción:** La Diabetes Mellitus (DM) es una de las enfermedades endocrinológicas más prevalentes

en la edad pediátrica siendo su causa multifactorial. El tipo 1 tiene un fuerte componente autoinmune y como en todas las patologías de este tipo, pueden asociarse varias entre sí, de las cuales, las más frecuentes son tiroidopatía autoinmune (TLA) (el 25% expresan anticuerpos (Ac) antitiroideos aunque sólo un 5-10% desarrollarán enfermedad) y celiacía (EC) (se asocia a los mismos alelos HLA de riesgo DR3 y DR4; el 12% tienen Ac antitransglutaminasa tisular y el 8% se harán celíacos; en un estudio sueco reciente se observan Ac en el 6-8% de las DM recién diagnosticadas).

El objetivo de esta comunicación es conocer las posibles enfermedades que pueden asociarse a DM y su frecuencia descrita en la literatura. Presentamos los datos de los que disponemos en el Área de Salud de Plasencia.

**Material y métodos:** Se presenta el estudio de 24 niños en edades comprendidas entre 2 y 17 años diagnosticados de DM tipo 1. Todos ellos tratados con insulina, dieta por raciones y ejercicio. Trimestralmente acuden a consulta programada y al debut y anualmente se hace despistaje de otras enfermedades autoinmunes y detección de complicaciones.

**Resultados:** En la tabla adjunta se detallan los resultados individualizados.

Globalmente, la TLA está presente en el 28% (previo o concomitante al debut un 12% y posteriormente un 16%), la presencia de Ac se eleva al 40% de los DM; la EC se ha diagnosticado en el 8% de los DM y la positividad autoinmune en el 12%.

**Comentarios:** Como podemos apreciar, la frecuencia encontrada es similar a la descrita en la literatura revisada en cuanto a EC, no así en TLA, donde hemos hallado frecuencia superior tanto de positividad de Ac como de enfermedad. Hay dos casos de pluripatología.

**Conclusiones:** En la atención al niño diabético, además del control del metabolismo glucídico y educación diabetológica, debemos buscar otras enfermedades autoinmunes al debut y anualmente o cuando haya sospecha clínica. En nuestra experiencia, las alteraciones en la función tiroidea sí repercutieron en el control glucémico, no así la dieta exenta de gluten.

## RESUMEN COMUNICACIONES POSTER

## P-001

**Título: CRITERIOS DIAGNOSTICOS SINDROME CHARGE A PROPOSITO UN CASO**

**Autores: Ferrer Castillo, M<sup>a</sup> Teresa, Jiménez Crespo, Belén, Arias Blasco, Olga, Dominguez Quintero, Marisa, Mora Navarro, David.**  
**Centro: Hospital Juan Ramón Jiménez**

Introducción: el acrónimo Charge (Pagon 1981) se refiere a un síndrome malformativo de causa desconocida que incluye: coloboma ocular(80%), defectos cardíacos (70%), atresia de coanas (60%), retraso en el desarrollo mental y/o crecimiento (100%), hipoplasia de genitales (30%) y anomalías auditivas (90%). Herencia autosómica dominante aunque la mayoría son esporádicos. Ha sido implicado el gen CHD7 (cromosoma 8q12) en algunos casos.

Material y métodos: neonato de minutos de vida que ingresa en nuestra unidad por distrés respiratorio, llanto débil, facies peculiar, soplo sistólico y sospecha de atresia de coanas bilateral. Antecedentes personales: RNT PAEG con embarazo cursado sin patología, parto finalizado por cesárea por no progresión, Apgar 5/6/8 y reanimación tipo II. Exploración: REG, cianosis peribucal, tiraje intercostal, respiración bucal. Facies cuadrada, diámetro bifrontal estrecho, raíz nasa amplia, boca pequeña, labio superior en forma de V, parálisis VII pc, orejas de implantación baja con displasia de pabellones auriculares. AC: soplo sistólico II-III/VI en foco tricuspídeo y punta que irradia a axila. Genitales: micropene y epispadias. Hipotonía, llanto débil y escasa actividad espontánea. Pruebas complementarias: TAC craneal: atresia de coanas bilateral, ausencia de canales semicirculares y del recorrido normal del nervio facial. Colobomas retinianos bilaterales. Ecocardiografía: DAP, CIAeIT.

Discusión: incidencia real infravalorada por la gran heterogeneidad clínica y existencia de formas parciales. Etiología desconocida. La mayor parte de las malformaciones ocurren en el primer trimestre del embarazo aunque el diagnóstico prenatal es difícil. Mutación identificada en el gen CHD7 está presente en el 60% de los casos. Requieren un manejo multidisciplinar.

Conclusiones: el diagnóstico es clínico basado en los criterios mayores y menores que establecen formas típicas, atípicas y parciales según la nueva clasificación (Blake y Verloes 1998). Los problemas cardíacos ocasionan la mortalidad a corto plazo. El estudio de la mutación CHD7 puede contribuir al diagnóstico aunque su negatividad no lo excluye. La combinación de Colobomas, atresia de coanas y canales semicirculares anormales es un fuerte predictor de la presencia de la mutación.

## P-002

**Título: SINDROME DE BECKWINTH-WIEDEMANN. COMENTARIOS A UNA OBSERVACIÓN**

**Autores: A. García Blanca, JM de Tapia Barrios, L Romero Pérez, Y Aparicio Jiménez, M Casanova Bellido**  
**Centro: Hospital Universitario de Puerto Real**

El Síndrome de Beckwith-Wiedemann es una enfermedad caracterizada por volumen y peso corporal elevados al nacer, visceromegalia, macroglosia, alteraciones umbilicales y como rasgo analítico predominante la presencia de hipoglucemia derivada de hiperinsulinismo.

Presentamos un caso que cumple las características clínicas y analíticas de esta entidad.

Caso clínico: RN mujer de 35 semanas de edad gestacional que cursa con polihidramnios, macroglosia e hiperplasia renal por diagnóstico ecográfico prenatal. Parto espontáneo y eutócico. Somatometría: Peso 3670 g, longitud 49 cm, perímetro craneal 34 cm, perímetro torácico 35 cm (parámetros todos por encima del percentil 97 para su edad gestacional). En la exploración destacaba una macrosomía importante con desproporción craneofacial, macroglosia llamativa, abdomen muy prominente con cordón umbilical de gran tamaño, ningún otro signo destacable.

Exámenes complementarios: Hemograma normal, perfil tiroideo -fetoproteína elevada (5000 U/ml).  $\alpha$ normal, Ecografía y TAC abdominal: Se observa un aumento significativo de riñones, hígado y páncreas. Glucemias inicialmente normales pero con un descenso significativo y mantenido a partir de la 3ª semana de vida que precisó un segundo ingreso y continuación del estudio. g/dl; Péptido C: 8.6 ngU. Otros exámenes complementarios: Cortisol: 1.5 (N:1.1-5); GH: 1.9ng/ml; IGF-I: <g/dl; Insulina: 94  $\mu$ 25ng/ml; IGF-BP3 1.4 mcU/ml (N: 7-15). Cariotipo femenino normal.

Tratamiento: La hipoglucemia fue persistente precisando perfusión de glucosa de hasta el 12%, hidrocortisona y finalmente diazóxido a 10 mg/k/día, con lo que finalmente se consigue mantener unas cifras de glucemia normales y estables.

Comentarios: Al Sd. de Beckwith-Wiedemann se le considera una base genética con alteraciones de un gen del brazo corto del cromosoma 11, región que presenta genes implicados en el crecimiento similares a los que regulan la síntesis de insulina. Este paciente deberá tener un seguimiento exhaustivo ante la posibilidad del desarrollo de procesos tumorales de características embrionarias fundamentalmente el hepatoblastoma.

## P-003

**Título: DELECIÓN DEL BRAZO LARGO DEL CROMOSOMA 18. A PROPÓSITO DE UN CASO.**

**Autores: Díaz Colom MC, Esquivel Mora MD, Cuevas Cervera JL, Salas Salguero FJ, Muñoz Núñez L, López Arroquia E\*, Ortiz Tardío J.**  
**Centro: Servicio de Pediatría. Servicio de Oftalmología\*. Hospital de Jerez.**

Introducción: La delección parcial del brazo largo del cromosoma 18 (18 q-) tiene una frecuencia de 1 por cada 40000 nacidos vivos. Se presenta con un fenotipo muy variable dependiendo del tamaño y localización de la delección. Destacan rasgos dismórficos (microcefalia, alteraciones oculares y del pabellón auricular, boca grande, anomalías en manos y pies), hipoacusia, hipotonía, retraso mental y alteraciones en el desarrollo cerebral. Caso clínico: RN de sexo femenino de 36 semanas de edad gestacional y 1920 g de peso, producto de primera gestación controlada, en la que se detectó arteria umbilical única a las 20 semanas y crecimiento intrauterino retardado en el último mes. Parto hospitalario, inducido y eutócico. Apgar: 6/8/8. En la exploración clínica destacamos: peso 1920 g (menor P.10), talla 44 cm (P.10) y perímetro craneal 30 cm (-2 DS), llanto débil, hipotonía e hipoactividad, microcefalia, hipertelorismo, epicanthus interno bilateral, opacidad corneal en OD, micrognatia, boca de "carpa", paladar ojival y pabellones auriculares grandes. Dedos largos y delgados y pies "en mecedora". La radiografía de tórax muestra unas costillas gráciles y en la ecocardiografía se describe una comunicación interventricular

subaórtica. En la resonancia magnética craneal se observa agenesia parcial del cuerpo calloso acompañada de dilatación de astas occipitales de ventrículos laterales y un menor desarrollo de lóbulos frontales. El estudio oftalmológico revela opacidad corneal con pannus superior e iris hipoplásico en ojo derecho, con potenciales evocados visuales normales. Ausencia de respuesta a las otoemisiones acústicas evocadas con potenciales evocados auditivos patológicos en ambos oídos (onda V inapreciable a 70 dB). En el estudio cromosómico se observa una pérdida de parte del brazo largo del cromosoma 18 desde la banda q 21.1: 46,XX,del(18)(q21.1→qter), con un cariotipo normal en los padres.

Comentarios: Nuestro caso se trata de una deleción "de novo" ya que el estudio cromosómico de los padres es normal. Destacar la asociación con la anomalía del cuerpo calloso que se describe hasta en un 25% de los casos y la alteración de la audición, presente en el 50-80% de los pacientes.

#### P-004

##### Título: SÍNDROME DE X-FRÁGIL. DIAGNÓSTICO DE 17 CASOS

**Autores:** Martínez Moya G, Sánchez Fuentes V, Galán Mercado M, Sierra Córcoles C, Parrilla Muñoz R, De la Cruz Moreno J.  
**Centro:** Complejo Hospitalario de Jaén

**INTRODUCCIÓN.** El Síndrome de X – Frágil (SXF) es la principal causa de retraso mental hereditario (1-4%), va ligado al cromosoma X. El diagnóstico de las características clínicas del fenotipo somático (establecido en la prepubertad/pubertad: cara alargada, orejas grandes, macrogenitalismo y retraso mental), induce al diagnóstico pero es el fenotipo cognitivo/conductual (retraso psicomotor, trastorno del lenguaje, hiperactividad, falta de atención y déficit cognitivo) lo que permite el diagnóstico precoz en los primeros años de vida, reforzando la hipótesis diagnóstica el antecedente de retraso mental en la familia. El estudio genético confirma el diagnóstico de afectos y portadores. La prevalencia exacta es desconocida siendo la estimada y aceptada universalmente 1/4000 varones y 1/8000 mujeres con mutación completa y 1/259 varones - 1/278 mujeres en las permutadas o portadoras. El mayor conocimiento del SXF desde el punto de vista clínico y genético nos permite realizar un diagnóstico más precoz y rápido.

**OBJETIVOS.** Analizar las características diagnósticas y casísticas de 17 casos de SXF en nuestro medio.

**PACIENTES Y MÉTODOS.** Análisis de SXF diagnosticados en 15 años en una población de 110.092 niños menores de 14 años considerando los periodos (1991-1997) (1998-2005). Sexo, edad de primera consulta y motivo, edad media de consulta, intervalo entre la primera consulta y diagnóstico, diagnóstico clínico, genético y patologías asociadas.

**RESULTADOS.** Del total de niños menores de 14 años (7350) que se atendieron en nuestra consulta se realizó genética de SXF a 255 (3,5%), positivos 6,5 % que para niños fue 7,73% (17) y para niñas 0%. Edad media de la primera consulta en el primer periodo 4,9 años y en el segundo 1,5 años, edad media al diagnóstico en el primer periodo 6,36 años y en el segundo 1,5 años, intervalo de la primera consulta / diagnóstico de 2.27 años y 0,0 años respectivamente (p 0,0015). Motivo de consulta más frecuente fue trastorno del lenguaje asociado o no a retraso motor y/o trastorno conductual. El fenotipo somático, cognitivo conductual, retraso motor y del lenguaje 100%, retraso mental 88,2%. Antecedentes familiares de SXF 35,3% y de retraso mental 64,3%, portadores 23 casos, trastornos cognitivos/conductuales en portadores 100%.

**CONCLUSIONES.** El mayor conocimiento del SXF va a permitir el diagnóstico de afectos y portadores, frenando su progresión con el consejo genético prenatal.

#### P-004B

##### Título: SÍNDROME DE TURNER EN NEONATOS - A PROPÓSITO DE UN CASO.

**Autores:** Florian Thomas Herrman, Mario Ernesto Gamarra Samanez, Ana María Ortega Morales, Teresa Domínguez González, Eduardo Narbona López, María José Miras Baldó  
**Centro:** Hospital Clínico Universitario "San Cecilio" Granada, departamento de pediatría

**Introducción:** El S. de Turner (ST) es una cromosomopatía con una prevalencia del 1/2.500 RN vivos mujeres [1].

**Caso Clínico:** Mujer de 12 días de vida que ingresa para estudio por presentar edemas generalizados. Exploración: Buen EG. Edemas generalizados moderados, mas intensos en dorso de manos y pies, pterigium colli, hendiduras palpebrales antimongoloides, pabellones auriculares de implantación baja. AC: no soplo, latido hiperdinámico. Hipotonía muscular generalizada moderada. AF: sin interés; AO: madre 30 años primigesta nulípara, embarazo normoevolutivo, parto: eutócico, Apgar 9/10, Peso 2.960 gr. Talla:51 cm., PC: 34cm. Exploraciones complementarias: Hemograma y bioquímica: normales, hormonas tiroideas: normales; estudio cardiológico: CIV+CIA; ecografía transfontanelar y abdominal: normales; cariotipo: 45X/46Xdel(X)

**Comentario:** La mayoría de los pediatras están familiarizados con las características clínicas del ST aunque su presentación varía según la edad. En el RN es típica la presencia de linfedema en dorso de manos y pies. Cuando se sospecha el ST, debe realizarse un cariotipo y si se confirma, se deben hacer estudios moleculares para descartar la presencia de material cromosómico Y en mosaico que incrementaría el riesgo de gonadoblastoma y disgerminoma. El diagnóstico precoz permitirá programar un seguimiento correcto del paciente [2].

1. Sutton, E.J., et al., Turner syndrome: four challenges across the lifespan. Am J Med Genet A, 2005. 139A(2): p. 57-66.  
2. Bondy, C.A. and for The Turner Syndrome Consensus Study Group, Care of Girls and Women with Turner Syndrome: A Guideline of the Turner Syndrome Study Group. J Clin Endocrinol Metab, 2007. 92(1): p. 10-25.

#### P-005

##### Título: SÍNDROME DE WOLF-HIRSCHHORN: DIAGNÓSTICO NEONATAL EN UN RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO

**Autores:** Naranjo Vivas, D; Galán Gómez, E; Cordero Carrasco, JL; Ortiz Barquero, C; Cabezas Segurado, F; Villar Galván, V; Cardesa García, JJ.  
**Centro:** Hospital Materno Infantil de Badajoz

**Introducción:** El síndrome de Wolf-Hirschhorn -caracterizado por anomalías congénitas múltiples y retraso mental- tiene una incidencia estimada de 1 por cada 50.000 recién nacidos. Su diagnóstico de sospecha es clínico y se confirma mediante técnicas de diagnóstico citogenético y/o molecular (deleción 4p).

-Métodos utilizados y resultados obtenidos  
Recién nacido pretérmino de 34 semanas de edad gestacional

con retraso del crecimiento intrauterino simétrico. En ecografías prenatales: sospecha de genitales ambiguos. Parto mediante cesárea con líquido amniótico meconial. Precisa reanimación tipo III, presentando Apgar 7/9. Somatometría al nacimiento: peso: 1075 g (

-Conclusiones: Se destaca la importancia de pensar en este síndrome ante un recién nacido con rasgos dismórficos (facies alargada, frente amplia, nariz tubular, filtro liso, micrognatia marcada y boca pequeña) y defectos congénitos en el periodo neonatal.

#### P-006

##### **Título: EPILEPSIA SINTOMÁTICA: DISPLASIA CORTICAL FOCAL**

**Autores: R. Vera Medialdea, C. Trillo Belizón, J.M. Ramón Salguero, M.D. López Moreno, A.M. Reina Gómez, F. Barrio Corrales**

**Centro: Hospital Comarcal de la Axarquía. Vélez-Málaga.**

Caso Clínico: Varón de 13 años y 10 meses de edad que estando previamente sano, presenta una crisis tónico-clónica generalizada de 5 minutos de duración. Cede espontáneamente dejando un periodo posictal de unas dos horas con recuperación completa posterior. Se trata de un niño sin antecedentes personales y familiares de interés, con un desarrollo psicomotor normal. Está escolarizado en el curso correspondiente a su edad con un rendimiento académico medio. Durante el ingreso se realiza analítica sanguínea con iones, glucemia y bioquímica general sin alteraciones.

Se realiza un TAC sin contraste en el que no se aprecian anomalías estructurales y un EEG de vigilia sin anomalías paroxísticas y trazado normal para la edad. Inicialmente no se prescribe tratamiento comicial al tratarse de una primera crisis.

Posteriormente es valorado en consulta del hospital donde se solicita una RM cerebral donde se visualiza un area focal de alteración de la señal de localización cortical a nivel parasagital, en la parte posterior del lóbulo parietal derecho, sin efecto masa, sin realce tras la administración de contraste. Se plantean como opciones diagnósticas más probables lesiones cerebrales de tipo displásico-hamartomatoso o un tumor de bajo grado como el neuroepitelial disembrionálico. Se realiza un EEG con privación de sueño en el que tampoco se ven anomalías epileptiformes.

Seis meses más tarde se repite estudio de RM cerebral en el que no se aprecian cambios con respecto al previo, por lo que nos inclinamos por el primer diagnóstico.

Unos 8 meses después de la primera crisis el paciente presenta una segunda crisis generalizada tónico-clónica por lo que se comienza tratamiento con ácido valproico, presentando una tercera crisis a los pocos días del tratamiento con niveles farmacológicos aún infraterapéuticos. Posteriormente y hasta el momento no ha vuelto a presentar nuevas crisis.

Discusión: El presente caso clínico pone de manifiesto la importancia de la RM cerebral en el estudio de una primera crisis, cuando se sospecha que es provocada por un mecanismo epileptico.

Por otra parte aunque en la actualidad está ampliamente aceptado que tras la primera crisis no se inicie tratamiento anticonvulsivo crónico, el presente caso pone de manifiesto el considerar el inicio del mismo cuando se hallen factores etiológicos (crisis epileptica sintomática)

La displasia cortical (DC) es la malformación del desarrollo cortical que más frecuentemente se encuentra en la epilepsia fármaco resistente en edad pediátrica y su localización más frecuente es extratemporal. Se caracteriza por crisis epilepticas fármaco resistentes, retraso del desarrollo psicomotor y déficit neurológico focal. Su expresión clínica depende de la extensión y localización de la lesión. Las malformaciones del desarrollo cortical (MDC) son un grupo de alteraciones difusas y focales que se producen como consecuencia de injurias producidas durante las distintas fases del desarrollo de la corteza (proliferación neuroglial y diferenciación, migración neuronal y organización cortical ) y están provocadas por diferentes factores: genéticos, tóxicos y vasculares. La Displasia cortical focal (DCF) es un tipo de MDC que ha sido usado muchas veces como sinónimo de MDC; El término DCF fue inicialmente utilizado por Taylor y Falconer en 1971 para describir anomalías focales de la estructura cortical con alteraciones de la laminación, neuronas dismórficas y células "Ballon", en enfermos con epilepsia fármaco resistente.

#### P-007

##### **Título: TUMOR OVÁRICO DE LA GRANULOSA**

**Autores: A. Aranda Mora, A. Herrero Hernández, O.M. Escobosa Sánchez, T. Acha García, A. Jurado Ortiz**

**Centro: Unidad de Oncología Infantil. Hospital Materno-Infantil "Carlos Haya". Málaga.**

INTRODUCCIÓN: El tumor de células de la granulosa (TCG) es un tumor ovárico de células no germinales que representa el 2-5% de todos los carcinomas de ovario, el subtipo juvenil es un 5% de todos los TCG. Debutan clínicamente por la secreción de estradiol o como dolor abdominal con masa pélvica. La exéresis completa es de elección como abordaje diagnóstico, estadificación y terapéutico. La quimioterapia adyuvante está indicada en estadios avanzados, y estadios Ic. Presentamos el caso clínico de una adolescente con un debut clínico agudo.

CASO CLÍNICO: Mujer de 13 años con cuadro de 3 días de evolución de aparición de una tumoración suprapúbica, que aumenta de tamaño de forma ostensible en las 24 horas previas al ingreso. Se acompaña de dolor intermitente en la zona, vómitos de contenido gástrico, hiporexia y palidez, sin otra sintomatología. En los antecedentes personales sólo destaca síndrome de preexcitación con ablación por radiofrecuencia un mes antes del cuadro actual.

En la exploración física el ingreso: SatO2 ambiente 98%, FC 80 lat/min, TA 122/85 mmHg, estado general conservado, bien hidratada, nutrida y perfundida, palidez cutáneo-mucosa, masa suprapúbica de aproximadamente 20 cm de diámetro mayor, ovalada, móvil, blanda y dolorosa a la palpación, con mayor ocupación de hemiabdomen derecho, sobre la masa se ausculta transmisión de latido aórtico; no presentaba clínica de hipersecreción hormonal.

En las pruebas complementarias presenta anemia y neutrofilia; Eco abdominopélvica: tumoración intraperitoneal de unos 22 cm de diámetro, con áreas hipo- e hiperecogénicas con pequeñas zonas anecoicas y vascularización interna de la masa; TC: la masa descrita en la ECO ocupa la mitad inferior del abdomen y pelvis; realce periférico y vascularización central con una calcificación gruesa y alargada en el interior de la masa; efecto masa sobre asas intestinales y estructuras vasculares retroperitoneales y de ambos uréteres provocando una ureteronefrosis I-II bilateral.

Estudio de extensión normal (médula ósea, Rx de tórax).

Pruebas de función renal normales.

**EVOLUCIÓN:** Ingresa para completar estudio y tratamiento. Durante su estancia sufre un deterioro brusco con anemia progresiva, preshock y sospecha de hemoperitoneo; se realiza laparotomía urgente extirpándose en bloque el tumor, dependiente de epiploon mayor y ovario derecho. La evolución postoperatoria cursa sin incidencias. El estudio anatomopatológico es de células de la granulosa juvenil ovárico estadio IC, la trompa ipsilateral y trompa y ovario contralaterales están libres de enfermedad, así como el líquido peritoneal.

Tras el diagnóstico inicia tratamiento quimioterápico tipo PEI (cisplatino, etoposido e ifosfamida), sin incidencias con las medidas habituales de sostén. Encontrándose actualmente finalizado el tercer ciclo.

**COMENTARIOS.** A pesar de ser un tumor muy inusual, más aún en la edad pediátrica, no debemos olvidar la posibilidad diagnóstica de este tipo de tumores ante el hallazgo de una masa pélvica, que puede estar o no acompañada de síntomas constitucionales o derivados de la secreción hormonal. El estudio anatomopatológico nos aportará las claves para el estadio, plan de actuación y probable evolución. En el caso de nuestra paciente, tras salvar la situación crítica derivada del sangrado tumoral, se pudo resear completamente la masa tumoral e iniciar tratamiento quimioterápico adyuvante.

#### **P-008**

**Título: Neuroblastoma metastásico con primario desconocido**

**Autores: María Solo de Zaldivar Tristancho, Gema Lucía Ramírez Villar, Catalina Márquez Vega, Eduardo Quiroga Cantero**

**Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío**

**INTRODUCCIÓN:** El neuroblastoma es el tumor sólido extracraneal más común en la infancia. La edad media de diagnóstico se encuentra entre los 17 y 22 meses. Es un tumor que se origina a partir de las células de la cresta neural y se localiza con mayor frecuencia en la glándula suprarrenal y en el tórax, seguidas de otras localizaciones del sistema simpático como cuello o pelvis. La clínica depende de la localización del tumor primario y de sus metástasis. Anatomopatológicamente se trata de uno de los tumores de células pequeñas y redondas de la infancia y la presencia de un oncogén denominado n-myc en las células tumorales, le confiere una conducta más agresiva. En un 50-60% de los casos el diagnóstico se realiza cuando la enfermedad ya se ha diseminado a otras localizaciones. **CASO CLÍNICO:** Niña de 3 años y 8 meses sin antecedentes personales de interés que ingresa por tumefacción palpebral derecha y proptosis ocular de un mes de evolución. Inicialmente diagnosticada de celulitis orbitaria recibió tratamiento antibiótico sin mejoría. Se realiza TAC y RMN craneal evidenciándose una lesión retroorbitaria que se extiende hacia fosa temporal. El diagnóstico anatomopatológico es de Neuroblastoma sin amplificación de n-myc. Entre los estudios realizados destacan elevación de catecolaminas y afectación metastásica a nivel de ganglios mediastínicos y pulmón. Recibió quimioterapia de inducción con respuesta parcial seguido de resección quirúrgica completa de la lesión orbitaria. Actualmente pendiente de completar tratamiento de consolidación y radioterapia. **DISCUSIÓN:** La presentación de un neuroblastoma con metástasis intracraneales, mediastínicas y pulmonares, con tumor primario desconocido es muy poco frecuente (< 5%) siendo esta presentación más típica de fases avanzadas de la enfermedad. Debe hacerse diagnóstico diferencial con otros

tumores de células redondas y pequeñas de la infancia como el rabdomiosarcoma orbitario o el linfoma no Hodgkin. Para llegar al diagnóstico definitivo son imprescindibles los estudios inmunohistoquímicos y de biología molecular. Debido a la agresividad de esta patología precisó tratamientos muy complejos que comprenden poliquimioterapia, cirugía, radioterapia y consolidación con trasplante de progenitores hematopoyéticos. **COMENTARIOS:** La peculiaridad del caso es la inusual presentación clínica debido a la localización de las metástasis y a la ausencia de tumor primario. Por esto último, el control local con radioterapia debe realizarse sobre las lesiones metastásicas residuales tras quimioterapia de inducción o en aquellas zonas con bulky al inicio.

#### **P-009**

**Título: EPENDIMOMAS ANAPLÁSICOS PEDIÁTRICOS**

**Autores: A. Aranda Mora, A. Herrero Hernández, O.M. Escobosa Sánchez, T. Acha García, A. Jurado Ortiz**

**Centro: Unidad de Oncología Infantil. Hospital Materno-Infantil "Carlos Haya". Málaga.**

**INTRODUCCIÓN:** Los tumores cerebrales constituyen los tumores sólidos más frecuentes en la infancia, siendo los ependimomas un 10% de ellos. El 75 % de los mismos se localizan infratentoriales, y la mitad de los pacientes son menores de tres años. La clínica es variable (dependiendo de la localización), los síntomas de hipertensión intracraneal son los más frecuentes, junto con alteraciones del equilibrio y convulsiones. El pronóstico está especialmente relacionado con el grado de resección quirúrgica, la diseminación metastásica, y posiblemente el grado histológico. El tratamiento es muy controvertido, considerando como mejor opción terapéutica la resección quirúrgica, seguida de radioterapia (a excepción de lo supratentoriales con resección completa) y quimioterapia adyuvante a considerar en casos de residuo tumoral, enfermedad metastásica y en menores de 3 años. Presentamos dos pacientes asistidos en nuestra Unidad en el 2008.

**CASOS CLÍNICOS:** Caso 1. Niña de 16 m. Dos meses con vómitos ocasionales, aumento progresivo de los mismos con intolerancia a sólidos y líquidos en las últimas 48 horas; incremento del número de caídas (deambulación correcta desde el año de edad); el día de ingreso varias crisis de hipertensión con desviación oculocefálica autolimitadas de escasa duración. Constantes normales. Mal estado general. Glasgow 9, con respuesta a estímulos dolorosos, sin apertura ocular espontánea e hipotonía generalizada con reflejos exaltados; pupilas midriáticas, simétricas y reactivas. RM cráneo: masa en vermis cerebeloso (36 x 44 mm) e hidrocefalia. Es intervenida con resección subtotal de la masa y colocación de VDVP. La AP corresponde a ependimoma anaplásico. En el periodo postoperatorio cursa meningitis por estafilococo epidermidis. La propuesta terapéutica en esta paciente será quimioterapia. Caso 2. Niño de 3 a. Tres meses con vómitos diarios de predominio matutino, hiporexia, pérdida de peso y en la última semana cefalea de predominio occipital. No presenta signos de fosa posterior ni déficits motores. Hemograma, bioquímica y estudio digestivo normal. RM craneal: tumor en línea media de fosa posterior. Se realiza resección completa de la masa. La AP desvela ependimoma anaplásico. La evolución postoperatoria es buena, encontrándose asintomático. Este paciente está con tratamiento radioterápico local conformacional.

## DISCUSIÓN:

Destacar los síntomas inespecíficos de hipertensión craneal en menores de tres años con tumores cerebrales. Comentar del primer paciente la utilización de poli quimioterapia al diagnóstico por la edad, siendo probable que precise reintervenciones quirúrgicas sobre restos tumorales y radioterapia en edad más avanzada. En el segundo paciente al no existir restos tumorales, se considera como primera opción terapéutica la radioterapia local conformacional por la localización infratentorial e histología desfavorable (Propuesta del Protocolo Europeo de Ependimomas: SIOP II).

**P-010****Título: TUMOR MIOFIBROBLASTICO INFLAMATORIO**

**Autores: M.L. Moreno tejero, A. Guerrero Rico, M.I. Pintor Trevejo, M. Zambrano Castaño, J. Saenz de Santamaria, S.M. Fernandez Hernandez**  
**Centro: Hospital Materno Infantil de Badajoz**

Antecedentes y objetivos: El Tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una patología muy poco frecuente de etiología desconocida, que aunque originariamente descrita en pulmón puede tener múltiples localizaciones.

Métodos y resultados: Se presenta el caso clínico de una niña de 12 años de edad que consulta por dolor a la palpación en región parietal izquierda de varios meses de evolución, sin otra sintomatología acompañante. No traumatismos previos. Antecedentes personales y familiares sin interés.

En la exploración física destaca únicamente dolor a la palpación en región parietal izquierda, sin aumento de partes blandas y sin signos inflamatorios externos. Se realiza Radiografía simple de cráneo donde se aprecia una lesión lítica, con contornos irregulares, sin borde escleroso, situada a nivel parietal izquierdo, y TAC craneal en el que aparece una lesión osteolítica con afectación de las dos tablas craneales y reacción inflamatoria perilesional de tejidos blandos. Se completa el estudio con una RM cerebral en la que se identifica una lesión lítica, situada en diploe con rotura de la lámina interna y externa y con componente de partes blandas de 44x14 mm, que realiza tras la inyección de gadolinio, así como realce dural ipsilateral adyacente; la lesión no compromete parénquima cerebral. En la gammagrafía ósea realizada, existe un proceso óseo con aumento de vascularización e intensa actividad osteoblástica a nivel de la lesión. En el resto de las exploraciones complementarias destaca una VSG de 53. Se realiza una craneotomía parietal izquierda, con extirpación del hueso patológico y la duramadre subyacente y colocando plastia dural y ósea. El diagnóstico definitivo se hace tras el estudio anatomopatológico, en el que aparece una población celular miofibroblástica exenta de pleomorfismo nuclear y de actividad mitótica, que en la inmunohistoquímica marca positivamente para vimentina y actina, junto con un infiltrado inflamatorio con predominio de células plasmáticas.

Conclusiones: 1. El pseudotumor inflamatorio es una enfermedad poco frecuente que puede simular otras patologías que puede simular otras patologías con las que hay que hacer un diagnóstico diferencial. 2. Siempre es necesario el estudio histológico para confirmar el diagnóstico. 3. Tiene un pronóstico favorable y su tratamiento es la resección quirúrgica.

**P-011****Título: ADENOPATÍAS CERVICALES E HIPERTROFIA ADENOAMIGDALAR, ¿UN PROCESO SIEMPRE BENIGNO?**

**Autores: Hurtado Mingo, A. M., Castillo Reguera, Y. M., Remón García, C., Anchóriz Esquitino, M.**  
**Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío**

Introducción: La afección adenoamigdalar y las adenopatías cervicales son causa habitual de consulta en Pediatría, siendo las infecciones del área respiratoria superior su etiología más frecuente. Objetivo: aumentar el nivel de conocimiento acerca del tema para de esta forma lograr detectar a tiempo todas aquellas causas de adenomegalia que constituyen casos de riesgo para la vida y poderlas tratar de forma efectiva. Observación clínica: Niño de 5 años de edad que acude a nuestro hospital con antecedentes de hipertrofia adenoidea, otitis media aguda de repetición y síndrome mononucleósico en el año previo. En la exploración física destaca la presencia de intensa hipertrofia amigdalar, facies adenoidea, congestión nasal, rinorrea, anosmia, respiración bucal, ronquidos e hipoacusia, con aparición posterior de adenopatías laterocervicales bilaterales anteriores, superiores, de consistencia dura, en conglomerado, adheridas, indoloras y sin signos inflamatorios. Resto de exploración normal. Realiza tratamiento secuencial con cefbuteno, amoxicilina-clavulánico e ibuprofeno sin respuesta. Se realiza test de tuberculina, pruebas analíticas, serológicas y radiología de tórax que resultan normales, y valoración por el otorrinolaringólogo quien diagnostica hipertrofia adenoidea y amigdalar grado IV. El paciente realiza un ciclo corto de Prednisolona con remisión clínica completa. Tras la suspensión del tratamiento, a las 48 horas presenta reaparición brusca de la sintomatología así como adenopatías supraclaviculares y laterocervicales, por lo que se decide su ingreso en Planta de Pediatría para estudio. Resultados: tras descartar las etiologías más frecuentes compatibles con esta clínica, se realizan pruebas de imagen encontrándose: radiografía lateral cervical con ocupación de luz aérea y TAC de cavum donde se observa una masa de partes blandas ocupando la totalidad de la nasofaringe con obstrucción de fosas nasales. Se realiza biopsia quirúrgica de ganglio y en su estudio anatomopatológico se llega al diagnóstico definitivo de linfoma linfoblástico de células T de cavum en estadio II de Murphy. TAC toracoabdominal y estudio de médula ósea, sin hallazgos patológicos. Conclusión: 1. La valoración y seguimiento clínicos de las adenopatías debe ser cuidadosa, dado que, si bien la mayor parte de las veces se deben a un proceso benigno, en algunas ocasiones son la expresión de una enfermedad grave. 2. Ante la presencia en un niño, de una masa en el área ORL de rápido crecimiento, debe realizarse una biopsia quirúrgica sin demora. 3. El diagnóstico precoz del linfoma no Hodgkin es, en ocasiones, difícil por la pobre expresión sistémica.



P-012

**Título: RETINOBLASTOMA: MANEJO MULTIDISCIPLINAR DENTRO DE LA UNIDAD DE REFERENCIA DE ONCOLOGÍA OCULAR**

**Autores: Jiménez, L. Coca\* C.Lopez Calero, F. Espejo\*, A. Fernández, P. Glez. Fisher\*, F Vela Casas, A. Fdez-Teijeiro.**

**Centro:\*Unidad de Referencia de Oncología Ocular de Andalucía. Unidad de Hemato-Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen Macarena-Sevilla.**

**INTRODUCCIÓN:** El retinoblastoma es el tumor maligno intraocular más frecuente de la infancia con una incidencia de 1/20.000 RN vivos. En julio del año 2006 inició su andadura la Unidad de Referencia de Oncología Ocular de Andalucía en el Servicio de Oftalmología del HUVM. Se revisa la experiencia en el manejo multidisciplinar de los niños afectos de retinoblastoma de la Unidad de Referencia de Oncología Ocular y la Sección de Hemato-Oncología Pediátrica del HUVM. **MATERIAL Y METODOS:** Estudio retrospectivo descriptivo. Revisión de la historias clínicas de los 14 pacientes diagnosticados de Retinoblastoma y tratados conjuntamente por la Sección de Hemato-Oncología Pediátrica y Unidad de Referencia de Oncología Ocular desde julio 2006.

**RESULTADO:** Las variables a analizar son:

Fecha y edad al diagnóstico; antecedentes personales; antecedentes familiares; afectación uni o bilateral, aparición sincrónica; motivo de la consulta; pruebas diagnósticas (ECO, LCR, RNM, TAC, retinografía); estadía; tratamiento: enucleación, quimioterapia (tipo y número de ciclos finalizados), radioterapia externa, tratamiento local (termoterapia, braquiterapia, fotocoagulación, crioterapia); recaídas, supervivencia global, supervivencia libre de enfermedad; Anatomía Patológica y estudio de mutaciones del gen RB1.

**COMETARIOS:** Los avances en detección precoz así como las nuevas estrategias terapéuticas, incluyendo sofisticados tratamientos locales que complementan a la cirugía y la quimioterapia, el pronóstico del retinoblastoma, tanto visual como de supervivencia ha mejorado considerablemente en las últimas décadas. En los casos hereditarios el análisis de mutaciones del gen RB1 en el cromosoma 13 en línea germinal posibilita la realización de consejo genético y diagnóstico prenatal en las familias afectas, así como la detección de portadores asintomáticos tributarios de seguimiento periódico. Se destaca la importancia de la atención integral de estos pacientes dentro de un equipo multidisciplinar integrado entre otros por oftalmólogos y oncólogos, con el fin de garantizar el tratamiento individualizado óptimo que ofrezca las mejores posibilidades de conservación de la visión y supervivencia a largo plazo.

P-013

**Título: SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO A LEISHMANIASIS**

**Autores: Elena Martínez Martínez, Luz Martínez Pardo, Helena Navarro González, Inés Jiménez Castillo, María José Moreno García, María José Ortega Acosta, Emilia Urrutia Maldonado**  
**Centro: Hospital Materno-Infantil de Granada**

El Síndrome Hemofagocítico se cataloga dentro de las Histiocitosis, siendo los responsables los macrófagos, que

manifiestan una actividad celular descontrolada, con liberación masiva de citoquinas, sin que aparezcan características neoplásicas en esta proliferación. Esta respuesta puede ser secundaria a un estímulo (infecciones, neoplasias y procesos auto inmunes) o puede estar predispuesta por una mutación genética. Su importancia radica en que puede tener una evolución fulminante (la supervivencia no supera los dos meses sin tratamiento), siendo fundamental la sospecha diagnóstica, para iniciar el tratamiento lo más precozmente posible.

Presentamos el último caso diagnosticado en nuestro hospital: Paciente de 12 meses de edad que ingresa por síndrome febril sin foco de 2 semanas de evolución. AF: sin interés. AP: sin interés. Exploración: Mediano estado general, palidez cutánea con micropetequias en abdomen, cara y zonas de flexión; hepatomegalia de 3 cm y esplenomegalia de 4 cm. Resto normal. Pruebas complementarias: Pancitopenia: leucocitos 2520/mm<sup>3</sup> (N:10%; L:85.3%; M:4%), Hb: 7.4mg/dl; Hto: 21%, plaquetas 28.000/mm<sup>3</sup>. Bioquímica: hipertrigliceridemia con colesterol normal (TG: 521 mg/dl), GOT: 416 U/L; GPT: 70 U/L; GGT:124 U/L; LDH:5.310 U/L; Ferritina: 865 ng/ml; PCR: 5.4 mg/dl. Función renal, proteínas e iones normales. Coagulación: hipofibrinogenemia (78mg/dl); Actividad de protrombina 58%; INR. 1.5; TPTA 44sg. Subpoblaciones linfocitarias: descenso de células NK (1.6%). Frotis de sangre periférica normal. LCR: normal. Aspirado de MO: Descarta proliferación neoplásica (blastos: 4 %). No aplasia. No se visualizan leishmanias ni hemofagocitosis. Estudio citogenético y cariotipo normales. Expresión del gen de las perforinas normal. Cultivos varios: negativos; Serologías: Ig G leishmania +.

**EVOLUCION:** Se comprueba que cumple criterios diagnósticos de Síndrome Hemofagocítico, iniciando tratamiento con Dexametasona, Ciclosporina y Etopóxido según protocolo, además de tratamiento empírico con Meropenem y Anfotericina B ante la posibilidad de leishmaniasis, endémica en la zona. Tras recibir serología + para leishmania y dada la buena respuesta de la paciente se retiran quimioterápicos y se completa pauta de corticoides y anfotericina con normalización clínica y analítica. **DIAGNOSTICO:** Síndrome Hemofagocítico secundario a Leishmaniasis

**CONCLUSION:** En nuestro caso el uso de anfotericina B con la sospecha de leishmaniasis supuso una rápida mejoría del cuadro orientando el diagnóstico hacia un síndrome hemofagocítico secundario a leishmania. Por tanto, la sospecha clínica es fundamental para el inicio precoz del tratamiento, mejorando significativamente el pronóstico.

P-014

**Título: EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DEL LACTANTE. LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON PATOLOGÍAS GRAVES**

**Autores: Ortiz Pérez, Pilar; García Hidalgo, Laura; Candón, Víctor; Rivera, Mercedes; Moreno, David; Jurado Ortiz, Antonio**  
**Centro: H. Materno-Infantil (CH. Carlos Haya). Málaga**

**Introducción**

El edema agudo hemorrágico del lactante (EAHL) es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeños vasos de etiología desconocida, caracterizada por lesiones purpúricas y edema inflamatorio, en lactantes entre 6 meses y 2 años. De evolución benigna y autolimitada, con afectación sistémica excepcional. Su importancia radica en diferenciarlo de patologías con manifestaciones cutáneas similares, pero potencialmente graves (principalmente enfermedad meningocócica).

**Caso clínico**

Lactante varón de 10 meses de edad, sin antecedentes clínicos de interés, que inicia cuadro de fiebre alta y deposiciones líquidas de coloración verdosa, siendo diagnosticado de gastroenteritis aguda. Al cuarto día de evolución queda apirético y las deposiciones se tornan sanguinolentas y con mucosidad, por lo que se inicia tratamiento con amoxicilina. Al décimo día de evolución, aparecen lesiones cutáneas maculopapulosas, eritematosas, que evolucionan a purpúricas con edema y tumefacción en pabellones auriculares y extremidades, que motivaron su hospitalización. Aportaba hemograma, coagulación, bioquímica y RFA normales. A la exploración presenta buen estado general y hemodinámicamente estable. A nivel cutáneo, lesiones purpúricas redondeadas, en escarapela, no dolorosas, de distribución simétrica y tamaño entre 1-5 cm de diámetro, con edema que afecta a extremidades inferiores, tronco y cara, extendiéndose a pabellones auriculares.

Se solicitaron exámenes complementarios que incluyeron urocultivo, hemocultivo y coprocultivo, negativos; sedimento de orina y coagulación (normales), RFA no elevados (PCR 22.2mg/l, PCT 0.14ng/ml); determinación de virus respiratorios en moco nasal, negativos, y serología vírica que fue normal

**EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO**

El paciente evolucionó favorablemente, no precisó tratamiento dada la benignidad del cuadro clínico, con normalización de las deposiciones. Las lesiones cutáneas se resolvieron totalmente en 2 semanas, sin recaídas ni complicaciones.

**Comentarios**

-El EAHL es una vasculitis leucocitoclástica de baja incidencia debido a su desconocimiento y/o a su similitud con la púrpura de Shöenlein-Henoch, que presenta lesiones cutáneas similares aunque suelen existir compromiso visceral (gastrointestinal, renal y/o articular).

-Tiene evolución benigna, sin afectación sistémica, y resolución completa en 1 a 3 semanas, sin lesiones residuales.

-No requiere tratamiento específico.

-Debe ser reconocido como cuadro benigno en un paciente con buen estado general y lesiones equimóticas generalizadas, y debe ser considerado dentro del diagnóstico diferencial de púrpura en la infancia.

**P-015****Título: URACO PERSISTENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO**

**Autores: Castaño Muñoz Yolanda, Polo Álvarez Antonio, Surribas Murillo Concepción, Barros García Patricia, Fernandez De La Cruz Ofelia, Pitarch Esteve Vicente, Alonso Cabeza María José, Centro: HOSPITAL SAN PEDRO DE ALCÁNTARA DE CÁCERES**

**Introducción.** El uraco es un conducto que conecta el ombligo y la vejiga durante el desarrollo embrionario, transformándose en un cordón fibroso antes o poco después del nacimiento. Representa un resto atrófico del primitivo alantoides. Su persistencia es una malformación congénita rara (no se han descrito más de 400 casos). Dos veces más frecuente en niños que en niñas. Asociado a veces con el Síndrome de Prunne- Belly. Diferentes formas: fistula (emisión de orina, caso descrito a continuación), divertículos (parte proximal permeable a vejiga), senos (parte distal permeable a ombligo), quistes (porción media abierta con extremos cerrados). La presentación clínica más frecuente es la emisión de orina por ombligo. El diagnóstico de sospecha: inspección y análisis del líquido.

**Confirmación diagnóstica:** fistulografía con contraste. Si existe duda: Biopsia evidencia epitelio de transición. La Cistografía miccional también demuestra fistula. Diagnóstico diferencial: Persistencia de conducto onfalomesentérico (divertículo de Meckel) y granuloma umbilical. En el primero puede existir salida de contenido intestinal por ombligo y en la segunda el ombligo es húmedo sin salida de líquido. Tratamiento quirúrgico precoz con escisión de ombligo y uraco ante riesgo de infección, sepsis y si no se elimina totalmente posible degeneración maligna en edad adulta; realizando siempre hernioplastia umbilical. Utilización siempre de antibióticos profilácticamente. Actualmente se realiza Cirugía laparoscópica con menos morbilidad postoperatoria. Pronóstico excelente. **Caso clínico:** Recién nacido a término sin antecedentes de interés. EF: ombligo con base de implantación amplia (4 cms), con engrosamiento y chimenea cutánea que continúa con tejido de cordón que emite líquido amarillento con aspecto de orina, criptorquídea derecha y resto de EF normal. **Diagnóstico:** inspección y análisis del líquido. Tratamiento quirúrgico reseca parte del ombligo con tejido hialino y el uraco, suturando transversalmente la fistula en dos planos. Reparación plástica del ombligo.

Evolución excelente con Cistografía y Eco renal normales.

**Comentarios:** Con el diagnóstico precoz evitamos infecciones y posibles complicaciones como la degeneración maligna en el futuro. Ante una anomalía del cordón umbilical, se debe realizar pinzamiento en la parte superior del cordón para evitar la lesión de estructuras que puedan estar en su interior

**P-016****Título: TUMOR CARCINOIDE APENDICULAR, A PROPÓSITO DE UN CASO.**

**Autores: Surribas, Concepción. Castaño, Yolanda, Polo, Antonio. Fernandez, Ofelia. Bobo, Concepción. Marcelo, Jose Ángel. Ferrando, Lucía Centro: Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.**

**Introducción:** El tumor carcinoide (TC) es una neoplasia neuroendocrina capaz de producir sustancias vasoactivas. Tiene localizaciones diversas, siendo el apéndice y el pulmón las más frecuentes en la edad pediátrica. Es en esta edad, tras el linfoma, el tumor maligno intestinal más frecuente y el primero a nivel pulmonar. El TC apendicular tiene una incidencia de 1/100.000niños/año. El 70% se localiza en el tercio distal del apéndice. La presentación clínica habitual es similar a la apendicitis aguda, aunque suele tratarse de un hallazgo incidental, diagnosticándose tras el estudio histológico. Se asocia al síndrome carcinoide cuando presenta metástasis hepáticas.

La apendicectomía simple se considera el tratamiento adecuado en los tumores menores de 2cm. En los de mayor tamaño está indicada la resección cecal, ileocecal o hemicolectomía derecha según afectación. El pronóstico dependerá del tamaño, localización y profundidad de invasión. La aparición de metástasis es inusual. Para el tratamiento de la enfermedad diseminada se ha empleado quimioterapia (carboplatino y etopósido) con escasa respuesta. En la sintomatología carcinoide está indicado el uso de octeótrido.

**Caso Clínico:** Niño de 11 años con dolor periumbilical y vómitos de 36h de evolución. Exploración física: Tª 37,4°C. Abdomen blando, doloroso a la palpación en fosa iliaca derecha e hipogastrio. No defensa. Blumberg +. Psoas +. Tacto rectal doloroso en Douglas derecho. Resto normal. Pruebas complementarias: 19.200leucocitos (92%N). Bioquímica básica, función hepática, coagulación y orina normales. Radiografía de

abdomen en bipedestación: sin imágenes patológicas. Ecografía abdominal: Apendicitis con probable plastrón apendicular. Se realiza apendicectomía y limpieza de cavidad. Se diagnostica de apendicitis flemonosa con peritonitis. Recibe tratamiento con clindamicina y gentamicina iv. Estudio anatomopatológico: Apendicitis aguda. Tumor carcinoide apendicular, tubular, de 4mm de diámetro, que respeta serosa. Evolución: Tras 2 años, asintomático. Ecografía abdominal de control: Normal. 25OH-indolacético en orina 2,8mg/24h (normal <10g/24h). Comentarios: El TC en niños suele tener una evolución favorable, permitiendo realizar tratamientos conservadores. La apendicectomía simple es el tratamiento de elección en los menores de 2cm. TC mayores o iguales a 2cm indicarían resección cecal o ileoceal, reservando la hemicolectomía derecha a casos concretos.

**P-017****Titulo: HEMIPARÁLISIS VELOPALATINA IDIOPÁTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO.**

**Autores: Polo Antúnez, A; López Lafuente, A; Cisterns Bittencourt, MJ; Ramos Puerto, F; Castaño Muñoz, Y; Fernández de la Cruz, OM.**  
**Centro: Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres**

**Introducción:** La parálisis velopalatina se describe como una neuropatía transitoria de pares craneales inferiores. Es una entidad rara y poco frecuente, que aparece casi exclusivamente en la infancia (principalmente entre los 5 y los 15 años). Se presenta de forma aguda con rinolalia, disfagia y reflujo nasal de líquidos; en la exploración física se demuestra debilidad velopalatina, generalmente unilateral y disminución del reflejo nauseoso. Se sospecha que es de etiología vírica dado que en ocasiones existe una relación temporal con un proceso infeccioso respiratorio o gastrointestinal y por su similitud con otras mononeuropatías craneales transitorias (parálisis de Bell); se sospecha que afecta a los nervios responsables de la inervación motora del velo del paladar, siendo el X par craneal el principal afectado. El diagnóstico es por exclusión, generalmente se precisa una Resonancia Magnética para descartar lesiones a nivel de fosa posterior y troncoencéfalo que puedan ser responsables de la clínica. Presenta un curso autolimitado con recuperación ad integrum en un periodo de tiempo muy variable (de unos días a varias semanas) durante el que puede precisarse medidas terapéuticas sintomáticas. **Caso clínico:** Niña de 12 años vista a los 2 meses de haber sido intervenida por Otorrinolaringología de un absceso odontógeno y que a las 24 horas de la intervención presentó de forma brusca rinolalia, disfagia para líquidos y regurgitación nasal de líquidos, con resolución espontánea en 48 horas sin precisar ninguna medida terapéutica. Durante su ingreso se realizaron dos endoscopias laríngeas, en la primera se objetivó parálisis del paladar blando derecho (contralateral al absceso intervenido); 48 horas después sólo existe una mínima asimetría en el movimiento palatino. Resto de pruebas complementarias (hemograma y bioquímica) normales. Antecedentes personales: Antropometría: Talla: 160,5 cm (p90-97)/ peso: 48 Kg (p75-90)/ perímetro cefálico: 53,5 cm (p50). Embarazo normal, parto por cesárea por desproporción pélvicocefálica. Período neonatal normal. Resto sin interés. Exploración física: T.A 109/73. F.C: 78 lpm. Fenotipo normal, pares craneales normales, reflejo nauseoso normal, resto de exploración por aparatos normal. **Enfermedad actual y diagnóstico:** cuando es vista en consulta permanece asintomática y con una exploración física normal, por lo que se sospecha hemiparálisis velopalatina idiopática. **Discusión:** La conclusión de los casos publicados en la

literatura es que la semiparálisis velopalatina es un cuadro de instauración brusca, autolimitado y benigno, de posible etiología vírica que afecta fundamentalmente a niños y tiene una recuperación parcial o completa tras varios días o semanas de evolución. Por lo que decidimos, dado que la valoración de nuestra paciente fue a los 2 meses del episodio, sólo duró 48 horas y su exploración neurológica fue absolutamente normal, no realizar ninguna prueba complementaria y realizar un seguimiento en consulta; actualmente permanece asintomática. Destacar que nuestra paciente es la que menor tiempo de evolución ha presentado en relación a la bibliografía existente; así como, que en la bibliografía sólo hay recogido un caso en adultos.

**P-018****Titulo: Rabdomiólisis en nuestra unidad entre los años 2006-2008**

**Autores: G. Lopez Belmonte, E. Fernández Marín, J. Rodríguez Carrasco, C. Cuevas Espejo, F. Contreras Chova, E. Del Moral, M Miras Baldo**  
**Centro: Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada**

**INTRODUCCIÓN** La rabdomiólisis es un síndrome caracterizado por la destrucción muscular estriada y paso de metabolitos intracelulares al sistema circulatorio, con el consiguiente aumento de la CK sérica y mioglobinuria. La clínica es pobre y muy inespecífica. Una actividad sérica de CK mayor de 2-3 veces su valor normal ( en ausencia de enfermedad cardíaca o cerebral) es un indicador muy sensible de rabdomiólisis. Dentro de la etiología destaca: Infecciones ( miositis viral 32.8%), lesión muscular directa, actividad muscular excesiva, isquemia muscular, trastornos metabólicos, drogas, tóxicos, idiopática y encefalopatía hipóxico-isquémica en neonatos. Presentamos 7 casos clínicos que ingresaron en nuestra unidad recogidos de forma retrospectiva entre los años 2006- 2008: - Miositis viral (5 casos): pacientes entre 6-9 años que consultaban en SUE por síndrome febril de corta evolución con síntomas de vías respiratorias altas y dolor muscular generalizado con predominio de miembros inferiores. Entre los hallazgos analíticos se encuentra elevación de CPK, LDH y mioglobina, con función renal normal y fórmula leucocitaria compatible con cuadro viral. La evolución clínica fue favorable encontrándose asintomáticos entre los 2 y los 7 días con normalización de los parámetros analíticos entre los 3 y 30 días - Postraumática: paciente de 14 años de edad intervenido de uretroplastia con duración total de la intervención de 6 horas usando la posición ginecológica durante todo el proceso. Al despertar comienza con contractura y dolor intenso en miembros inferiores y coluria. En el control analítico se evidencia elevación de CK, LDH y mioglobina con resto de parámetros compatibles con la normalidad. Preciso protección de la función renal. Normalización clínica y analítica en 10 días - Encefalopatía hipóxico- isquémica: Recien nacido con datos compatibles con pérdida del bienestar fetal. A la exploración destacan lesiones en cuero cabelludo que precisa sutura. A las 24 primeras horas de vida presenta cifras de CK, LDH y mioglobinuria. Normalización analítica a los 9 días

**CONCLUSIONES:**

Ante pacientes con dolor muscular brusco sin antecedentes de traumatismo directo, solicitar determinaciones de CPK, LDH y mioglobina e investigar la causa de la destrucción muscular. Ante el diagnóstico de rabdomiólisis conocer que suele tener un curso evolutivo benigno pero también pueden presentarse

complicaciones graves y potencialmente fatales siendo el fallo renal agudo la más frecuente.

#### P-019

#### **Título: SÍNDROME FEBRIL PROLONGADO, ¿ENFERMEDAD DE KIKUCHI FUJIMOTO?**

**Autores: Olga Arias Blasco, M<sup>a</sup> Teresa Ferrer Castillo, M<sup>a</sup> Luisa Dominguez Quintero, Belen Jimenez Crespo y Elisabeth Gomez Santos.**  
**Centro: Hospital Juan Ramón Jimenez.**

**Introducción:** la enfermedad de Kikuchi Fujimoto es una enfermedad benigna y autolimitada. Es una entidad rara. Se caracteriza por síndrome febril prolongado y la presencia de adenopatías laterocervicales y supraclaviculares habitualmente dolorosas.

**Material y métodos:** Varón de 11 años de origen venezolano sin antecedentes previos de interés que acude por fiebre de 21 días de evolución acompañado de astenia, anorexia y pérdida de peso. A la exploración febril, con regular estado general, aspecto de desnutrido, adenopatías axilares, cervicales e inguinales, soplo sistólico I-II/VI en mesocardio y esplenomegalia. Pruebas complementarias: hemograma pancitopenia, serología mycoplasma pneumonie positiva, hipoalbuminemia y resto de pruebas (hemocultivo, coprocultivo, serología a VIH, toxoplasma, virus de Eptein-Barr, clamidia, Rickettsia conori, VHC, treponema pallidum, leptopiras, Coxiella burnetti) negativos. TAC torácico: adenopatías paratraqueales, hiliares, broncopulmonares y axilares. TAC abdomen: hepatoesplenomegalia. RMN craneal, ecografía abdominal y ecocardiografía normales.

Aspirado de médula ósea normocelular con trastornos madurativos trilineales. Biopsia de ganglio linfático: linfadenitis necrotizante no granulomatosa, histiocítica, Pass y Ziel Nielsen negativos. Curso de la enfermedad favorable. Actualmente asintomático y curva ponderal ascendente.

**Discusión:** clínica heterogénea cuya forma más típica de presentación es fiebre y adenopatías dolorosas. Etiopatogenia desconocida implicándose mecanismos infecciosos e inmunológicos. Diagnóstico definitivo es anatomopatológico caracterizándose por linfadenitis necrotizante con ausencia de reacción granulomatosa. Evolución habitualmente benigna con resolución en semanas o meses. Recurrencia en 3-4 % de los casos y existe asociación con enfermedades autoinmunes.

**Conclusión:** esta enfermedad debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de fiebre de origen desconocido. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico. No existe tratamiento específico. Se describe mejoría con la biopsia ganglionar.

#### P-020

#### **Título: INFECCIÓN POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS RESISTENTE A METICILINA DE LA COMUNIDAD**

**Autores: Molinos Quintana, A; Rubio Murillo, M; Castillo Reguera, Y; Solis Nuñez, M; Marcos Fuentes, L; Obando Santaella, I.**  
**Centro: Hospital Infantil Virgen del Rocío**

**Introducción** Las infecciones causadas por Staphylococcus aureus resistente a meticilina (SARM) asociado a la comunidad (AC) descritas a principios de la década pasada, están aumentando en los últimos años. Actualmente son infecciones bien establecidas en países del continente americano y se

han diseminado con rapidez por Europa hasta constituir un importante problema de salud pública. En España comienzan a surgir estas cepas fundamentalmente en poblaciones de origen ecuatoriano.

Son gérmenes resistentes a la meticilina y por extensión a los todos los beta-lactámicos, debido a alteraciones estructurales en las PBP2a mediadas por el gen mecA.

La resistencia a la meticilina se transporta en un elemento genético pequeño y móvil denominado cassette cromosómico estafilocócico mec tipo IV que facilita su transferencia, confiriéndole una elevada tasa de transmisibilidad. Asocia además factores de virulencia incrementados como la leucocidina Pantón-Valentine.

Como características más sobresalientes destaca que afecta preferentemente a niños y que tiende a producir infecciones severas de piel y tejidos blandos y formas graves de enfermedad invasora. A este respecto presentamos tres casos de infección por SARM-AC con expresividad clínica característica

**Casos clínicos:**

**Caso 1** Varón de 8 años con fractura tibial distal por epifisiolisis postraumática y signos de infección ósea con absceso subperióstico secundario a SARM detectado en cultivo de material óseo. Forunculosis y celulitis recidivante en el paciente y sus familiares. Se demostró colonización nasal en todos ellos y se administró mupirocina intranasal para erradicación del estado de portador

**Caso 2.** Lactante de 2 meses de origen ecuatoriano con neumonía en lóbulo medio con empiema paraneumónico con SARM en material drenado. Estado de portador en un tío de la familia.

**Caso 3** Lactante de 21 meses con absceso cutáneo en raíz de muslo derecho secundario a SARM. Foliculitis de repetición entre sus antecedentes personales sin colonización nasal demostrada. Bisabuela portadora nasal de SARM con foliculitis de repetición de larga evolución.

Evolución favorable en los tres casos tras drenaje y antibioterapia con clindamicina intravenosa entre 6-17 días

**Conclusiones**

1. Infección por un germen multiresistente con transmisibilidad intrafamiliar, con tendencia a la abscesificación y desarrollo de focos metastáticos con importante morbilidad

2. Reforzar la vigilancia epidemiológica para detectar la posible introducción y posterior diseminación de las cepas de SARM-AC en nuestro medio

3. La clindamicina ha sido usada con éxito en el tratamiento de infecciones invasivas por SAMR-AC

#### P-021

#### **Título: ABDOMEN AGUDO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI**

**Autores: Martín Álvarez, Estefanía; Martínez Pardo, Luz María; Briones Pascual, Rosa; Mesas Aróstegui, M<sup>a</sup> Aurora; Pérez Pérez, M<sup>a</sup> Isabel; Diaz Molina, Manuel**

**Centro: Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves (Granada)**

**INTRODUCCIÓN:** La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica de vasos de pequeño y mediano calibre. Cursa clásicamente con fiebre, conjuntivitis no exudativa bilateral, exantema, linfadenopatía cervical, alteraciones en labios y mucosa oral, cambios en extremidades, sobre todo en menores de 5 años. El abdomen agudo está considerado como una manifestación atípica de la enfermedad.

Presentamos un nuevo caso que cumple estas características.

**CASO CLÍNICO:** Varón, de 6 años, sin antecedentes de interés, que presenta dolor abdominal de 4 días de evolución, fiebre alta, vómitos y diarrea. Con el diagnóstico de abdomen agudo, se realiza laparotomía, no apreciándose inflamación macroscópica del apéndice y sí adenopatía única de gran tamaño. El día de la intervención presenta además edema facial con eritema y lesiones cutáneas generalizadas en diana. Durante las 72 horas siguientes persiste la fiebre y aparecen edemas indurados en extremidades inferiores, exantema en palmas, cambios en mucosa oral y conjuntivitis no supurada, junto con carácter muy irritable. Las pruebas complementarias realizadas (hemograma, bioquímica, cultivos y serologías) son normales, salvo elevación de PCR y neutrofilia. Ante la sospecha de EK se inicia tratamiento estándar. Tras ello desaparece la fiebre en 24 h, mejora el carácter y comienza descamación de extremidades distales. La ecocardiografía al alta es normal. Revisiones posteriores normales.

**CONCLUSIONES:** En casos como el que nos ocupa, la presencia de dolor abdominal de características quirúrgicas al comienzo de la enfermedad puede ser manifestación de adenitis mesentérica en un paciente que posteriormente desarrollará una forma clásica de EK. Por tanto habría que considerar esta posibilidad diagnóstica ante situaciones similares a las de nuestro paciente, pudiéndose evitar procedimientos diagnóstico-terapéuticos agresivos

#### P-022

##### **Título: SÍNDROME DE GRISEL. A PROPÓSITO DE UN CASO**

**Autores:** Galindo Zavala, R.; Nuñez Cuadros, E.; Martínez Pajares, J,D.; Ros B.; Jurado Ortiz, A,  
**Centro:** Hospital Materno-Infantil de Málaga. HRU Carlos Haya

**Introducción:** El síndrome de Grisel es una complicación poco frecuente de infecciones de vías respiratorias altas y de cirugía de cabeza-cuello que puede tener graves consecuencias si no se trata precozmente.

**Objetivos:** Presentamos un caso de subluxación atloaxoidea no traumática secundaria a un cuadro viral de faringoamigdalitis que precisó tratamiento quirúrgico.

**Caso clínico:** Niña de 12 años con cuadro de 3 semanas de evolución de limitación dolorosa de la rotación cervical derecha con postura en rotación izquierda y flexión cervical, cefalea esporádica y disfagia. No refiere traumatismo previo. Tratada con antiinflamatorios y benzodiazepinas durante una semana con escasa mejoría. Antecedentes sin interés. En la exploración destaca postura en "cuello de petirrojo" con lateropulsión derecha y giro a la izquierda. Limitación dolorosa de la lateropulsión izquierda, giro derecho y rotación derecha de la cabeza. Adenopatías cervicales bilaterales múltiples y móviles. Hiperemia faringoamigdalares sin exudado. No focalidad neurológica. Entre las pruebas complementarias destaca: Hemograma con discreta leucocitosis y desviación izquierda, PCR: 14,7 mg/l, Rx columna cervical: rectificación columna cervical, TAC cráneo y Eco cervical: normales, látex a Streptococo grupo A en exudado faríngeo: negativo y TAC de columna cervical que evidencia subluxación rotatoria C1- C2 tipo I de Fielding sin compromiso medular. Inicialmente recibió tratamiento con relajantes musculares y antiinflamatorios con moderado alivio del dolor pero tras diagnosticarse de síndrome de Grisel se coloca collarín rígido con apoyo mentoniano. En controles ambulatorios posteriores

presenta mala evolución intentándose un manejo conservador con inmovilización y tracción con barbuquejo tras el cual presenta varias luxaciones. Finalmente se decidió realizar cerclaje C1- C2 presentando buena evolución postoperatoria aunque quedó como secuela una moderada limitación en el giro y lateropulsión de la cabeza, inherentes a la fijación realizada.

**Discusión** El síndrome de Grisel es una patología que debemos tener presente en el diagnóstico diferencial de la tortícolis en el niño, dada la importancia del tratamiento precoz como factor pronóstico fundamental. La etiopatogenia de este cuadro no está clara aunque parece deberse a una debilidad adquirida de los ligamentos a ese nivel provocada por alteraciones en la vascularización de la zona a consecuencia de procesos inflamatorios. En la mayoría de los casos es suficiente con tratamiento conservador, pero en ocasiones, es necesario recurrir a la cirugía por fracaso de éste o por presentar mielopatía asociada (15% de los casos), de ahí lo excepcional de nuestro caso.

#### P-023

##### **Título: Mastoiditis aguda en niños. Estudio retrospectivo de 10 años**

**Autores:** M<sup>a</sup> Isabel Rodríguez Lucenilla, Elena Cobos Carrascosa, Francisco Giménez Sánchez, Antonio Bonillo Perales.  
**Centro:** Hospital Torrecárdenas

**Autores:** M<sup>a</sup> Isabel Rodríguez Lucenilla, Elena Cobos Carrascosa, Francisco Giménez Sánchez, Antonio Bonillo Perales.

**Introducción:** La mastoiditis aguda es un proceso inflamatorio de las celdillas y paredes óseas de la mastoidea, que se presenta como la complicación más frecuente de la OMA (otitis media aguda). En los últimos años se ha detectado un leve incremento de casos.

**Objetivo:**

Analizar las características clínicas de los pacientes ingresados con diagnóstico de mastoiditis aguda (MA) en nuestro hospital. **Resultados:** La estancia media fue de 7.6 días (rango de 3 a 29). La edad media fue de 5.48 años (rango de 6 a 13). En el 65% había un diagnóstico previo de OMA un 42% con antecedente de tratamiento con betalactámicos. Los síntomas que se encontraron con más frecuencia fueron: fiebre (82%), tumefacción retroauricular (76%), mastoidea (58%), otalgia (61%), despegamiento del pabellón auricular (42%), otorrea (36%), tímpano perforado (27%), y tímpano abombado (6%). Se observó leucocitosis en más del 70% y aumento de la PCR en el 56%. El cultivo de exudado ótico se realizó en el 52% de los casos. Los gérmenes que más frecuentemente se encontraron fueron: Pseudomonas aeruginosa (37%), seguido de S. pyógenes (12%), H. influenzae (6%), flora mixta (19%), siendo el cultivo negativo en un 25% de los casos. En un 48.5% el cultivo no se realizó. Se realizó TAC mastoideo a 24 niños (73%), siendo patológico en el 96% de los casos (con osteítis en el 12% de los casos). Todos los pacientes recibieron antibiótico intravenoso. Un 6% recibieron corticoides intravenosos. El 23% de los casos fueron intervenidos quirúrgicamente. 4 pacientes (12%) sufrieron otras complicaciones (trombosis seno sigmoideo, meningitis, parálisis facial y bacteriemia). 26% de los pacientes estaban vacunados con prevenir. En el último año se han diagnosticado 9 casos (27%). **Conclusiones:** la MA es una de las complicaciones más frecuentes de la OMA en menores de 5 años. Puede confundirse fácilmente con la otitis externa al no existir síntomas ni signos

de presentación patognomónica. En nuestra serie hay un leve incremento de casos en el último año debido al aumento del diagnóstico más que a una mayor frecuencia de gérmenes

bacterianos. No hemos encontrado relación entre aumento de casos y la vacunación antineumocócica.

**P-024**

**Título: SARAMPION: POCO FRECUENTE PERO NO ERRADICADO**  
**Tema: SARAMPION**

**Autores: García Hidalgo L, Conejo Fernandez AJ, Ortiz Perez P, Nuñez Cuadros E, Moreno Perez D, Jurado Ortiz A**

**Centro: Hospital Materno Infantil HRU Carlos Haya Malaga**

Introducción: A pesar de tener una cobertura en España del 97% con la vacuna triple vírica, se siguen produciendo brotes de sarampión que afectan sobre todo a adultos jóvenes y a niños menores de 15 meses, debido fundamentalmente a casos importados de la enfermedad.

Objetivos: Presentamos 4 casos de sarampión recogidos en nuestro centro en los últimos 5 meses.

Tras la sospecha clínica inicial, en los 4 casos se solicitó: serología sarampión resultando Ig M positiva en todos ellos así como PCR en sangre, exudado nasofaríngeo y orina que confirmaron el diagnóstico. Todos los casos evolucionaron de forma favorable con tratamiento sintomático sin presentar complicaciones. En casos 1 y 2 se administró una dosis única de Vita A.

Comentarios:

-El sarampión es una enfermedad muy poco frecuente pero no erradicada, por lo que debemos tenerlo en cuenta en el diagnóstico diferencial de niños con fiebre, exantema y clínica catarral.

-Su alta contagiosidad obliga a notificar los casos de forma inmediata para evitar grandes brotes. En caso de epidemia se recomienda vacunar a niños a partir de 6 meses.

-La mayoría de los casos cursan sin complicaciones. La vitamina A sólo está indicada en las formas graves y en niños con déficit de la misma.

Casos clínicos:

|        | Edad  | Procedencia | V. Triple vírica                | Antecedentes Epidemiológicos   | Clínica previa al exantema/ Prodromos                  | Koplick |
|--------|---|-------------|---------------------------------|--|--|---------|
| CASO 1 | 10 meses  | Marruecos   | NO                              | Madre ingresó 2 semanas antes por fiebre y exantema en H. la Linea. No diagnóstico | Fiebre y tos 6 días                                    | NO      |
| CASO 2 | 3 <sup>8</sup> / <sub>12</sub> años                 | Gibraltar   | 1ª dosis administrada 48h antes | Coinciendo con un brote de sarampión en campo Gibraltar                            | Fiebre 7 días  | NO      |
| CASO 3 | 1 <sup>1</sup> / <sub>12</sub> año                  | Málaga      | NO                              | Viaje a Asturias dos semanas previas   | Febrícula y cuadro catarral 5 días                     | NO      |
| CASO 4 | 1 <sup>1</sup> / <sub>12</sub> año (Gemelar caso 3) | Málaga      | NO                              | Viaje a Asturias dos semanas previas   | Fiebre 3 días+ cuadro catarral+conjuntivitis bilateral | SI      |

**P-025****Título: MENINGITIS RECIDIVANTE SECUNDARIA A UN QUISTE DERMOIDE INTRAMEDULAR**

**Autores:** V. Sánchez Fuentes, G. Martínez Moya, M. Galán Mercado, J.C. Salazar Quero, J.A. Cózar Olmo, E. García Vena, C. Sierra Córcoles, J. De la Cruz Moreno

**Centro:** Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Complejo Hospitalario de Jaén.

**Introducción:** La meningitis bacteriana recurrente es una entidad clínica poco conocida por su baja frecuencia, lo que muchas veces hace que el estudio de los pacientes afectados sea incompleto. La reaparición de signos y síntomas de meningitis bacteriana después de la esterilización del líquido cefalorraquídeo (LCR) puede deberse a diversos factores predisponentes tales como los defectos de inmunidad humoral y celular o las comunicaciones anatómicas congénitas que incluyen los quistes dermoides, los defectos rinosinuales u otológicos, etc. **Caso clínico:** Se presenta el caso de una lactante de 5 meses que ingresa en planta por síndrome febril de 3 días de evolución que se acompaña de vómitos e irritabilidad en las últimas 24 horas. Como antecedentes destacaba un ingreso previo el mes anterior por meningitis bacteriana con cultivo negativo que se trató correctamente con antibioterapia intravenosa durante 10 días. A la exploración presentaba buen estado general, cierta irritabilidad, fontanela anterior levemente elevada y pulsátil. No rigidez de nuca ni signos de focalidad neurológica. Resto normal salvo lesión eritematosa de 1 cm de diámetro con centro deprimido en región lumbosacra compatible con angioma congénito. Se realizaron pruebas complementarias según protocolo de fiebre sin foco entre las que destaca un LCR con 9500 leucocitos (85% de PMN), 7 mg/dl de glucosa y 76,4 mg/dl de proteínas por lo que se inició tratamiento intravenoso con cefotaxima y vancomicina. Posteriormente llegó el cultivo positivo a *Escherichia coli* y con la sospecha diagnóstica de alguna anomalía congénita fistulosa que comunicara la piel con el canal medular, se solicitó una RMN que confirmaba la existencia de un quiste dermoide intramedular que fue intervenido por neurocirugía. **Conclusiones:** La negatividad de un cultivo de LCR no descarta la posibilidad de meningitis bacteriana recurrente.

La presencia de estigmas cutáneos debe alertar acerca de posibles lesiones espinales asociadas debiéndose realizar un seguimiento clínico adecuado.

Ante un caso de meningitis bacteriana recurrente debe realizarse un estudio exhaustivo incluyendo pruebas de imagen y estudios de inmunidad.

**P-026****Título: MONONUCLEOSIS INFECCIOSA CON MANIFESTACIONES POCO FRECUENTES**

**Autores:** Alonso Rueda, I., Borja Urbano, G., Terol Barrero, P., Muñain Ezcurra, M.A.  
**Centro:** Hospital universitario Virgen Macarena

**Objetivos:** Comunicar la aparición de poliserositis y otras manifestaciones infrecuentes en un adolescente inmunocompetente afecto de mononucleosis infecciosa por EBV.

**Material y métodos:** Adolescente de 14 años que presenta fiebre elevada, astenia, anorexia y odinofagia de 20 días de evolución; diagnosticado de mononucleosis infecciosa,

ingresa por empeoramiento del estado general y dolor costal izquierdo.

**Exploración:** Aspecto de enfermedad moderada, febril, ictericia en piel y mucosas, aumento de la sudoración, edema palpebral bilateral, inflamación parotídea y de glándula sublingual, orofaringe hiperémica con exudados, adenopatías axilares y cervicales, abdomen distendido, endurecido, no doloroso, hepatomegalia, dolor torácico izquierdo que mejora al flexionar el tronco. Taquicardia sin soplos, hipoventilación en ambas bases pulmonares. Resto de la exploración sin hallazgos de interés. **Pruebas complementarias:** Hemograma: 66.200 leucocitos/mm<sup>3</sup> con predominio linfocítico. Frotis de sangre periférica: Abundantes linfocitos activados sin blastos. Serología: EBV IgM positiva, CMV IgM negativa. Actividad protrombina: 60%, TP: 16,3seg, TPTA: 33,6 seg, GOT: 241 U/L y GPT: 233 U/L, Bilirrubina total: 4,41mg/dl, fracción directa: 4,04 mg/dl. Rx de tórax: derrame pleural derecho moderado. Ecografía tórax-abdomen: derrame pleural bilateral moderado, hepatoesplenomegalia difusa y moderada ascitis. Líquido pleural: turbio, glucosa 78,4 mgr/dl, pH de 7,38, proteínas 4'3 gr/dl y 4000 leucocitos/mm<sup>3</sup> con un 95% de linfocitos y PCR positiva para VEB. Hemocultivo y cultivo del líquido pleural negativos. **Resultados:** Se confirma el diagnóstico de mononucleosis infecciosa por EBV con poliserositis y se instaura tratamiento con corticoides, vitamina K, antitérmicos y con antibióticos tras la toracocentesis que se retiran al recibir el resultado negativo del cultivo del líquido pleural. Tras una semana de tratamiento corticoideo desaparece el derrame pleural, la ictericia y la distensión abdominal con mejoría de transaminasas y coagulación al igual que de otros parámetros analíticos.

**Conclusiones:** La mononucleosis infecciosa es una enfermedad que puede tener una sintomatología muy variada siendo las manifestaciones más frecuentes la fiebre, la astenia, la hipertrofia amigdalar con exudados, las adenopatías, la visceromegalia y la linfocitosis, como en nuestro caso. Lo destacable es la evolución tórpida en un adolescente inmunocompetente y con buen estado nutricional, la marcada leucocitosis, la afectación hepática importante alterando incluso la coagulación y sobre todo la poliserositis. Resalta también la PCR positiva a EBV en el líquido pleural.

**P-027****Título: ABSCESO EN PIERNA COMO PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD TUBERCULOSA.**

**Autores:** Ruiz Hierro C.; Rodríguez Salas M.; Gázquez Serrano I.; Roncero I.; Romero Espinosa A.; Rumbao Aguirre J.; Vazquez F.; Vázquez León G. **Unidad de Infecciosos. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital de Pediatría, Críticos y Urgencias. Hospital Universitario Reina Sofía. Centro: Hospital Universitario Reina Sofía**

**INTRODUCCIÓN:** Dada la alta incidencia de nuevos casos de infección tuberculosa a la que estamos asistiendo en los últimos años, se está observando un aumento de la formas extrapulmonares como presentación clínica, en la edad pediátrica. Asimismo aún encontramos aspectos a discutir en diagnóstico de certeza y la terapéutica empleada en las formas extrapulmonares dada la falta de evidencias científicas y más aún si lo extrapolamos a la edad pediátrica.

**CASO CLÍNICO:** Presentamos el caso clínico de un niño de 20 meses procedente de Rumanía, que ingresa por tumefacción en zona anterosuperior muslo izquierdo de una semana de evolución sin ninguna sintomatología asociada. Como

antecedentes personales refiere un absceso en esa misma pierna que necesitó drenaje quirúrgico tras vacunación que no es precisada por la familia. En las pruebas complementarias destacaba control analítico con leucocitosis de predominio linfomonocitario. Mantoux positivo ( 22 mm, con vesículas a las 72 h). Entre las pruebas de imagen que se realizaron la ecografía mostraba una masa heterogénea con áreas quísticas rodeada de un área ecogénica necesitando posteriormente la RMN para filiar el proceso. Asimismo la RMN concluyó que pudiera corresponderse a un absceso, hematoma complicado sin poder descartar una lesión de origen neoplásico por lo que recomendaron realización de estudio histológico de la misma. Se procedió al drenaje del absceso por el Servicio de Cirugía Pediátrica obteniendo un exudado cremoso siendo la anatomía patológica compatible con granuloma de origen TBC, por lo que tras intervención se inicio triple terapia anti TBC y despistaje infeccioso familiar que resulto positivo.

COMENTARIOS:La duración del tratamiento antituberculoso en las formas extrapulmonares debe incluir isoniazida y rifampicina los 6 meses, incluyendo la pirazinamida los 2 primeros meses. Así queremos destacar la importancia de esta patología infecciosa en la actualidad en pediatría, y el reto diagnóstico terapéutico que supone pensar en estas nuevas formas de presentación de la enfermedad tuberculosa no tan prevalentes anteriormente .

#### P-028

##### **Título: ACTITUD DIAGNÓSTICO TERAPEÚTICA ANTE LA SOSPECHA DE MENINGITIS TUBERCULOSA.**

**Autores: Aguilar M.; Rodríguez P.; Romero Espinosa A.; Romero Urrutia A.; Roncero I.; Porras A.; Mata C.; Rumbao J.;**

**Centro: Unidad de Infecciosos. Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias. Hospital universitario Reina Sofía de Córdoba.**

INTRODUCCIÓN: Las formas extrapulmonares de tuberculosis son poco frecuentes. Dentro de ellas, la Meningitis Tuberculosa (MT) es la que se asocia a mayor morbi-mortalidad. Un diagnóstico y tratamiento precoz mejora el pronóstico de la enfermedad. Presentamos un caso de un niño de 5 años con sospecha diagnóstica de MT.

CASO CLÍNICO: Niño de 5 años que ingresa por cuadro de fiebre de tres semanas de evolución y parálisis completa del III par craneal izquierdo en las últimas horas. En estudio citoquímico de Líquido cefalorraquídeo se objetivan cifras de 350 Leucocitos (80% Linfocitos), 17 glucosa y 69 proteínas.

Se practica TAC craneal con resultado normal. Ante la sospecha de origen tuberculosa se inicia tratamiento con cuatro fármacos (Isoniazida, Rifampicina, Pirazinamida, Estreptomina) y corticoides (Dexametasona 0.15 mg/kg/6horas). En intradermorreacción de Mantoux se observa induración de 10mm. Radiografía de tórax normal. Cultivo de Mycobacterium Tuberculosis de Líquido cefalorraquídeo positivo. En Resonancia Magnética de control no se aprecian alteraciones. El paciente evoluciona de manera adecuada manteniendo buen estado general, aunque persiste parálisis del III par craneal.

COMENTARIO: Importancia de inicio del tratamiento antituberculoso precoz ante el diagnóstico de sospecha de MT. Utilidad de los corticoides en el tratamiento coadyuvante de la MT. Necesidad de estudio de imagen para el diagnóstico precoz de complicaciones.

#### P-029

##### **Título: VARICELA COMPLICADA: ABSCESO SUBCUTÁNEO Y GLOMERULONEFRITIS.**

**Autores: Carmona JM, Benjumea M, Merino R, Gil MJ, Arce E, Rodríguez M, Soult JA.**

**Centro: Servicio de Pediatría. Hospital NISA Sevilla-Aljarafe. Sevilla.**

Introducción. La varicela en la infancia es una infección generalmente banal y autolimitada, excepto en niños inmunodeprimidos, siendo rara la aparición de complicaciones. Sin embargo, a veces se observan complicaciones en niños previamente sanos, que pueden llevar a ingresos hospitalarios prolongados.

Presentamos un caso de varicela complicada con absceso subcutáneo y glomerulonefritis.

Caso clínico. Se trata de una niña de 4 años diagnosticada de varicela, que en su 3º día de evolución presenta fiebre y lesión eritematosa e indurada en abdomen, de 15x15cm. compatible con celulitis de pared abdominal. Se ingresa y se inicia antibioterapia de amplio espectro. Posteriormente la lesión evoluciona, con fluctuación, y se realiza drenaje quirúrgico. La paciente evoluciona favorablemente con resolución progresiva del absceso, pero a los 13 días del inicio del cuadro comienza con hematuria macroscópica e hipertensión arterial (TA:110/60), sin edemas. Entre los exámenes complementarios, destaca el sedimento urinario con hematuria y proteinuria en rango no nefrótico; el hemocultivo y urocultivo fueron negativos; el cultivo de exudado del absceso fue positivo a streptococcus pyogenes; el C3 estaba disminuido, el ASLO elevado y el C4 normal. El resto de exámenes complementarios fueron normales. Posteriormente se resuelve el síndrome nefrítico, sin secuelas y con normalización de C3 y ASLO a los 2 meses del inicio del cuadro.

Comentarios.

1. El absceso subcutáneo por streptococcus pyogenes puede ser una complicación de la varicela, que requiere ingreso hospitalario y, en muchas ocasiones, el drenaje quirúrgico.
2. La glomerulonefritis poststreptocócica, tras infección subcutánea por este germen, puede ser una complicación de la varicela.
3. No debemos olvidar que existen medidas de prevención eficaces frente a varicela, como es la vacuna de virus vivos atenuados, recomendada por la Asociación Española de Pediatría a partir del año de edad.

#### P-030

##### **Título: ASPERGILOSIS PULMONAR INVASIVA EN PACIENTE AFECTA DE FIBROSIS QUISTICA**

**Autores: Poveda González J.S., González Jiménez Y., Batlles Garrido J., Rubí Ruiz T., Bonillo Perales A.**

**Centro: Complejo Hospitalario Torrecardenas. Almería**

Introducción: La Aspergilosis Pulmonar Invasiva (API) es la forma de presentación más grave del agente Aspergillus, y se manifiesta por una neumonitis asociada a invasión vascular, siendo más frecuente en pacientes neutropénicos y en enfermedades pulmonares crónicas. Caso Clínico: preescolar mujer de 4 años de edad afecta de Fibrosis Quística, que presenta desde hace 10 días fiebre alta, diaria, acompañada de tos, expectoración verdosa, dolor torácico, taquipnea (64 rpm), tiraje y abundantes roncus y crepitantes a la auscultación



respiratoria. Exámenes complementarios (ver póster). Al ingreso se inicia tratamiento antibiótico con Ceftriaxona y Tobramicina IV y a los 7 días se sustituye la Ceftriaxona por Piperacilina-Tazobactam, a pesar de los cuales persisten la fiebre y la sintomatología respiratoria. Tras la falta de respuesta clínica se realiza TAC torácico - que informa de imágenes sugestivas de aspergilosis pulmonar invasiva- y se solicita test de detección del antígeno D-galactomanano en sangre. Ante la sospecha clínica y radiológica de API se inicia tratamiento con Voriconazol IV y 48 horas después desaparece la fiebre y mejoran la clínica y exploración respiratorias. El diagnóstico se confirma con la positividad del test del Galactomanan y su negativización en un control realizado 7 días después.

Discusión: 1) Aunque la API es una enfermedad frecuente en pacientes inmunodeprimidos, determinadas enfermedades crónicas como la Fibrosis Quística pueden favorecer su presentación. 2) Es importante ante la sospecha clínica el empleo de medios de diagnóstico serológico (D-Galactomanano). 3) Ante la sospecha de API es conveniente iniciar tratamiento energético con antifúngicos. Palabras Clave: Aspergilosis Invasiva, Fibrosis Quística.

#### P-031

#### Título: SECUESTRO PULMONAR DE DIAGNÓSTICO PRECOZ.

**Autores:** Miranda Díaz. Mercedes; De Andrés Martín, Anselmo; Camacho Magriñán. Beatriz; Largo Blanco. Esther; Iglesias Martínez. Eva; Espino Aguilar. Rafael

**Centro:** Hospital Universitario Virgen de Valme

**INTRODUCCIÓN:** El secuestro pulmonar es una malformación congénita de origen mixto, bronquial y arterial, que se caracteriza por una zona de tejido pulmonar embrionario quístico y no funcionante, vascularizada por una arteria sistémica anómala.

Presenta una incidencia del 0,15%- 6,4% de todas las malformaciones congénitas pulmonares, siendo más frecuente en varones.

La forma intralobar es seis veces más frecuente que la extralobar, aunque esta última se asocia con más frecuencia a otras malformaciones como la fístula traqueo-esofágica

La localización más frecuente es en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo.

**CASO CLÍNICO:** Lactante de 23 meses nacido a término por parto eutócico, peso al nacer 2800gr, lactancia materna exclusiva y buena ganancia ponderal.

En el control ecográfico prenatal del tercer trimestre (26 semanas) se apreció imágenes sugestivas de malformación adenomatoidea quística. La Rx de tórax realizada a las 24 horas de vida fue compatible con quiste broncogénico.

Al 7º mes se realizó TAC de tórax informado como lesión focal en segmento posterobasal de LID, de morfología ovoidea de 24 x 11,5 mm, bien delimitado con respecto al parénquima pulmonar adyacente e irrigado por una pequeña rama de la aorta torácica descendente. Con el diagnóstico de secuestro pulmonar extralobar, fue derivado a Cirugía Pediátrica.

Desde el nacimiento se mantuvo asintomático.

#### DISCUSIÓN:

Existe un grupo de malformaciones pulmonares congénitas que se han denominado malformaciones broncopulmonares de intestino anterior que comprenden los quistes broncogénicos pulmonares, secuestros pulmonares intra-y extralobares, quistes

de duplicación y la malformación adenomatoidea quística pulmonar. El secuestro pulmonar es un defecto que se suele diagnosticar en la adolescencia; sin embargo, más del 50% de las formas extralobares se diagnostican por debajo del primer año de vida debido a la existencia de complicaciones. La mayoría de las veces se presenta en forma de neumopatía inflamatoria de repetición o como absceso recidivante de pulmón. Otras menos frecuentes son la hemoptisis y la insuficiencia cardíaca por la presencia de fístula arteriovenosa. Las pruebas diagnósticas de elección son la TAC y la RNM.

El tratamiento de elección es quirúrgico, mediante ligadura de los vasos nutricios y lobectomía del lóbulo afecto, indicándose de forma precoz ya que el niño es potencialmente susceptible a las infecciones recurrentes y la posibilidad de hemorragia de las anastomosis arteriovenosas. Se han descrito casos de involución espontánea.

**CONCLUSIÓN:** El diagnóstico prenatal es más frecuente en los últimos años, gracias a la ultrasonografía prenatal de alta resolución. Estas malformaciones pueden ser identificadas desde la semana 16 de gestación, permitiendo el seguimiento así como emitir asesoramiento parental. A pesar del uso rutinario de la ecografía prenatal no se han identificado características específicas que permitan distinguir entre los distintos tipos de malformaciones pulmonares.

#### P-032

#### Título: QUISTE BRONCOGÉNICO DE DIAGNÓSTICO PRENATAL

**Autores:** Miranda Díaz Mercedes; Anselmo Andrés Martín; Camacho Beatriz; Largo Blanco Esther; Iglesias Martín Eva; Espino Rafael; Cruz Guerrero G.

**Centro:** Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

#### INTRODUCCIÓN:

Las malformaciones pulmonares son lesiones que habitualmente se presentan en los primeros meses de vida, aunque algunas, como los quistes broncogénicos, pueden pasar desapercibidos, incluso hasta la etapa adulta. Con la incorporación de la ecografía prenatal seriada, las malformaciones pulmonares se diagnostican, cada vez con más frecuencia, en esta etapa de la vida, facilitando el diagnóstico y tratamiento precoz y, evitando, en muchos casos complicaciones respiratorias.

**CASO CLÍNICO:** Recién nacido a término, con peso adecuado para su edad gestacional que presentó durante el periodo prenatal una imagen sugerente de quiste broncogénico.

La realización de un TAC de tórax sin contraste, evidenció una lesión quística de 3 cm x 4 cm, localizado en la parte posterior del lóbulo superior izquierdo, con morfología de lesión intrapulmonar sugestiva de quiste broncogénico que desplazaba al hilio pulmonar izquierdo hacia delante.

Al año de vida fue intervenida quirúrgicamente. La biopsia confirmó quiste pulmonar congénito con cultivo del líquido interior negativo. El lactante no ha vuelto a presentar síntomas respiratorios durante el año posterior a la cirugía.

**DISCUSIÓN:** El quiste broncogénico es una anomalía benigna del intestino embrionario. Surgen por la gemación anormal del divertículo traqueal del intestino anterior antes de la 16ª semana de gestación e inicialmente están tapizados por un epitelio ciliado. Generalmente se ubican en la línea media en relación con las estructuras del mediastino, (centrales), o bien en medio del parénquima pulmonar e incluso subpleurales (periféricos).

Los quistes broncogénicos generalmente comunican con el árbol traqueobronquial y tienden a ser múltiples y extensos; en cambio los mediastínicos generalmente no comunican con el árbol traqueobronquial y tienden a ser solitarios. Existen casos aislados de localización fuera de la cavidad torácica.

Son más frecuentes en el pulmón derecho ( relación 3:1) y tienen predilección por los lóbulos inferiores.

Pueden producir clínica de dificultad respiratoria o infección, aunque también pueden presentarse como un hallazgo radiológico incidental en un paciente completamente asintomático.

La radiografía de tórax es imprecisa en el diagnóstico y puede parecer normal sin demostrar la presencia del quiste broncogénico.

La tomografía axial computarizada aumenta el rendimiento a un 70% y la resonancia magnética nuclear a un 100%.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con el quiste hidático complicado, neumatoceles y neumonía abscesificada. También puede confundirse con malformación adenomatosa quística y el secuestro pulmonar y sólo el estudio anatomopatológico confirma el diagnóstico

**CONCLUSIÓN:** Ante la presencia de síntomas respiratorios recurrentes o crónicos en el niño, es importante pensar en la posibilidad de que se trate de una malformación congénita del árbol traqueobronquial

**P-033**

**Título: Tuberculosis miliar en niño inmunocompetente**

**Autores: Galindo Zavala, R.; Nuñez Cuadros, E.; Espinosa Fernández, M.G.; Moreno Pérez, D.; Jurado Ortiz, A,**

**Centro: Hospital Materno-Infantil de Málaga. HRU Carlos Haya**

**Introducción:** La tuberculosis (TBC) es una patología reemergente en nuestro país. Aunque menos frecuente que la forma pulmonar, la tuberculosis miliar puede presentarse en niños inmunocompetentes debido a las características propias de la inmunidad en esta época de la vida.

**Caso clínico:** Niño de 4 9/12 años con cuadro de 15 días de evolución de fiebre intermitente de predominio nocturno y dificultad respiratoria progresiva. En tratamiento con Claritromicina sin mejoría clínica desde hace 7 días, por presentar Ig M + a M. pneumoniae en analítica solicitada en su centro de salud. A. Personales: Sibilantes recurrentes desde hace 18 meses en tratamiento con montelukast sódico y budesonida inhalada con mala respuesta clínica. Vive en ambiente rural en contacto con animales de granja. A. Familiares: Padre TBC a los 7 años tratada. Tosedor habitual. Exploración: Mediano estado general con palidez cutánea y sensación de enfermedad respiratoria aguda. SatO2: 90% con aire ambiente. AR: Taquipnea con distrés respiratorio moderado. Leve hipoventilación generalizada con crepitantes inspiratorios aislados. P. Complementarias: Rx tórax: patrón micronodular bilateral difuso y focos alveolares parcheados parahiliares de predominio izquierdo; Mantoux: 0 mm; Cultivos de jugo gástrico: negativos; Cultivo de aspirado broncoalveolar: positivo a M. tuberculosis. En el estudio de familiares Rx tórax padre: caverna tuberculosa y baciloscopia positiva. Tras suspender Claritromicina inicia tratamiento con isoniacida, rifampicina, piracinamida y amikacina y corticoides sistémicos.

En estudio de extensión se detecta afectación ocular, medular y craneal, diagnosticándose de tuberculosis miliar. El estudio inmunológico fue normal. Tras presentar buena evolución se da de alta para continuar tratamiento domiciliario.

**Discusión:** La TBC miliar es más frecuente en niños menores de 5 años en los que se pone de manifiesto 12 meses después de la primoinfección. Siempre debe formar parte del diagnóstico diferencial de todo paciente con síntomas respiratorios y constitucionales, especialmente si convive con tosedores habituales. No debemos olvidar que un Mantoux negativo no descarta enfermedad tuberculosa activa. La inmunidad en la infancia es inmadura, por lo que las formas miliares de tuberculosis pueden desarrollarse en niños a pesar de que éstos no presenten un defecto inmunológico como tal

**P-034**

**Título: ANGIOMA SUBGLÓTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO**

**Autores: Galindo, R.; Ortiz, P.; Caro, P.; Pérez E.; Pérez Frías, F,J; Jurado Ortiz A.**

**Centro: Hospital Materno-Infantil de Málaga. HRU Carlos Haya**

**Introducción:** El hemangioma subglótico es una causa poco frecuente de estridor en el lactante, que se diagnostica por la imagen.

**Objetivos:** Presentamos un caso de angioma subglótico en un lactante que ha tenido buena evolución con tratamiento conservador.

**Caso clínico:**

Varón de 3,20/30 meses. Presenta dificultad respiratoria progresiva, cianosis peribucal, estridor y tos escasa desde hace 20 días.

Tratado con salbutamol y budesonida inhalados con escasa mejoría.

Entre los antecedentes destaca que fue una inseminación con donación de óvulos; gemelar con parto inducido y cesárea por interés materno; RNPT (34 sem). AEG (2100g). Resto sin interés. A la exploración destacaba aceptable estado general; saturación de oxígeno: 90% sin oxígeno suplementario, taquipnea y tiraje moderados, aleteo nasal e importante retracción esternal. Estridor bifásico audible sin fonendo. Presentaba angiomas en cara anterior izquierda del tórax, nuca y región lumbar.

A la auscultación respiratoria destacaba hipoventilación generalizada y sibilancias dispersas con alargamiento espiratorio. Recibió en urgencias tratamiento de broncoespasmo. Ingresó en planta para monitorización y estudio por persistencia de signos de dificultad respiratoria.

Durante el ingreso continuó aerosolterapia y corticoides sistémicos. Mantuvo saturaciones >95% sin oxígeno suplementario. Se solicitó hemograma, coagulación, bioquímica, gasometría venosa, radiografía de tórax y ecocardiografía que fueron normales; el VRS y virus respiratorios en moco nasal fueron negativos. El tránsito esófago-gastrointestinal mostró impronta en pared posterior de la laringe a nivel subglótico que se mantenía durante toda la exploración.

Se realizó fibrobroncoscopia evidenciándose imagen sugerente de angioma subglótico. Fue dado de alta con diagnóstico de broncoespasmo y angioma subglótico, para continuar tratamiento domiciliario con corticoides inhalados y sistémicos.

Actualmente, tiene 5 meses y continúa tratamiento corticoideo. No ha presentado efectos secundarios. Está pendiente de tomar nuevas decisiones terapéuticas en función de su evolución.

Discusión: El angioma subglótico es una lesión congénita que crece rápidamente hasta los 18 meses, tras esto permanece estable e involucionar después. En general, a los 5 años de edad ha desaparecido.

Se presenta con estridor progresivo que empeora con el llanto y la ingesta. El 50% se asocia a angiomas cutáneos.

Se sospecha por la clínica; se confirma con la visión macroscópica de la lesión, no siendo necesario el diagnóstico anatómico-patológico.

Las modalidades de tratamiento son múltiples. La tendencia general es adoptar la actitud más conservadora que la evolución del paciente nos permita.

### P-35

#### Título: HIDATIDOSIS PULMONAR: PRESENTACIÓN DE UN CASO

**Autores: A. González Espín, T. del Campo Muñoz, T. Ballesteros Lara, R. Martín Pérez, C. Sierra Córcoles, J. de la Cruz Moreno.**

**Centro: Unidad de Gestión Clínica de Pediatría.**

**H.U. Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén.**

#### Introducción:

La Hidatidosis Pulmonar es una parasitosis ciclozoonótica causada por el *Echinococcus Granulosus*, tiene como huésped definitivo al perro, el cual elimina sus huevos a través de las heces produciendo contaminación. Estamos asistiendo a un cambio en la estructura social de nuestro país, en el que se están incorporando diferentes grupos poblacionales con bajos niveles socioeconómicos/culturales y sanitarios que están contribuyendo a la reactivación de patologías poco prevalentes ya en nuestro medio. Presentamos un caso de Hidatidosis Pulmonar.

Caso Clínico: Niña de 13 años que ingresa en nuestro Servicio de Urgencias con un cuadro de 24 horas de evolución de tos seca, vómitos, en alguno de los cuales expulsa restos de sangre y membranas. Acompañado de dolor torácico y fiebre de hasta 39°C. Su padre es pastor de profesión y ella tiene contacto habitual con los perros. Presenta palidez cutánea. ACR: hipoventilación marcada en hemitórax derecho. Taquipnea 35rpm y leve tiraje intercostal. Resto normal. Hemograma: leucocitosis, neutrofilia, eosinófilos normales. PCR 114,4mg/L. Rx de tórax: Imagen de hidroneumotórax basal derecho. TAC torácico: Lesión cavitada que ocupa gran parte de hemitórax derecho con nivel hidroaéreo irregular y membranas flotantes, sugerente de Quiste Hidatídico pulmonar roto. Infiltrados en pulmón izquierdo que pueden corresponder a focos de neumonía o a diseminación endobronquial de la hidatidosis. Ecografía abdominal normal. Serología de *Echinococcus* (Hemaglutinación pasiva) positiva. Se inicia tratamiento con Albendazol y se interviene quirúrgicamente, realizando toracotomía derecha, quistectomía y periquistectomía parcial. La AP confirma la existencia de un Quiste Hidatídico. A los 6 días es reintervenida tras comprobar fuga aérea, procediendo al cierre de las boquillas bronquiales. Evolución favorable, en seguimiento para control clínico, serológico, bioquímico y radiológico. Comentarios:

1) Resaltar la importancia de este caso clínico por su escasa frecuencia en nuestro medio y más aún la presentación a nivel pulmonar.

2) Hay que tenerla presente para su diagnóstico en la actualidad por el cambio poblacional al que estamos asistiendo y el aumento progresivo de la tenencia de mascotas.

### P-036

#### Título: NEUMONÍA EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO: A PROPÓSITO DE UN CASO

**Autores: R. Martín Pérez, A.I. González Espín, T. Ballesteros Lara, A.B. López García, I. Peláez Pleguezuelos, J.A. Cózar Olmo, J. De La Cruz Moreno**

**Centro: Complejo Hospitalario Ciudad De Jaén**

INTRODUCCIÓN: Las complicaciones infecciosas respiratorias son una causa importante de morbilidad infantil en pacientes inmunocomprometidos. Se presenta el estudio de un proceso neumónico como complicación en la quimioterapia de inducción de un niño diagnosticado de leucemia linfoblástica aguda tipo B.

CASO CLÍNICO: Niño de 20 meses de edad, diagnosticado de LLA-B, alto riesgo. Como antecedentes personales presentaba bronquitis de repetición en tratamiento con prednisolona. El día +4 del inicio de la quimioterapia de inducción presenta fiebre, decaimiento y tos escasa. En el hemograma destaca la presencia de neutropenia severa. Se inicia tratamiento con ceftazidima y amikacina, por fiebre neutropénica sin foco, añadiéndose posteriormente vancomicina. Cuatro días después (día +8) se produce un empeoramiento clínico respiratorio, apreciándose quejido espiratorio, taquipnea y roncus aislados, con una saturación de O<sub>2</sub> del 89% y una PCR de 89.2 mg/l. En la radiografía de tórax se apreció una condensación en lóbulo superior derecho e inferior izquierdo. Se añade al tratamiento anfotericina B liposomal y cotrimoxazol. El día +10 del inicio de la inducción, tras persistencia de la fiebre y distrés respiratorio, se realiza TAC pulmonar en el que se objetiva un patrón alveolar en lóbulo superior derecho e inferior izquierdo. Se sustituye ceftazidima y amikacina, por imipenem, manteniéndose el tratamiento con anfotericina B liposomal y cotrimoxazol. El día +17 de inducción continúa la clínica respiratoria y fiebre, por lo que se realiza fibrobroncoscopia, en la que se aprecia eritema en la entrada del bronquio principal derecho, y lavado broncoalveolar, obteniéndose el aislamiento de *Stenotrophomonas maltophilia* y *Pseudomonas aeruginosa*, sensibles a meropenem y cotrimoxazol. Se suspenden el resto de antimicrobianos, observándose a los 14 días normalidad de la clínica infecciosa. Actualmente, al año del diagnóstico de la enfermedad, se encuentra en remisión completa y con resolución de su afectación pulmonar.

COMENTARIOS: La neumonía que se desarrolla en un paciente neutropénico, es una complicación grave que requiere un manejo precoz para su adecuado tratamiento. La clínica en este tipo de pacientes puede ser más abigarrada y duradera que en la población general debido a la inmunosupresión existente. El lavado broncoalveolar puede ayudar al diagnóstico etiológico de dicho proceso que permita un tratamiento antimicrobiano específico.

Se propone en esta Comunicación un algoritmo diagnóstico en caso de cuadros respiratorios en niños inmunocomprometidos.

**P-037****Título: OSTEOPENIA EN NIÑO TRATADO CON CORTICOIDES INHALADOS**

**Autores: Pilar Méndez Pérez, Manuela Núñez Estevez, Ana Romero García, Israel Ordóñez. Centro: Hospital Materno Infantil de Badajoz.**

Niño de 2 años y tres meses remitido para estudio por fractura de tibia derecha y fractura de tibia izquierda en un espacio de tres meses, ambas tras traumatismo leve.

Como antecedente, bronquitis espástica de repetición (10-12 episodios) en los últimos 15 meses, en cada episodio se trató con fluticasona y salbutamol inhalados y en varias ocasiones con prednisona oral. Detectamos un eje hipotálamo-hipofiso-suprarrenal inhibido (ACTH menor de 1'6pg/ml.) con recuperación a los 2'5 meses de suspender ttº con corticoides (ACTH al mes de suspender 7'86pg/ml, ACTH a los 2'5 meses 19'5pg/ml) En estudio de función renal encontramos baja excreción de calcio y elevación de los marcadores de reabsorción ósea. Al realizarle densitometría ósea: Osteopenia.

**P-038****Título: Enteropatía pierdepoteínas en niño de 5 años con sprue refractario**

**Autores: Manzano Infante, MJ; Solo de Zaldivar Tristancho, M; Rodríguez Martínez, A; Fernández Cantalejo Padial, J; Espín Jaime, B. Centro: H. Infantil V. Del Rocío. Sevilla**

**INTRODUCCIÓN:** El Resumen: SPRUE REFRACTARIO es una entidad poco frecuente consistente en la persistencia o recurrencia de atrofia vellositaria con hiperplasia de criptas y aumento de linfocitos intraepiteliales a nivel de ID, pese a dieta exenta de gluten durante 12 meses, o bien cuando la gravedad de la clínica requiere una intervención severa, independientemente de la duración de la dieta.

**CASO CLÍNICO:** Niño de 5 años que ingresa en nuestro hospital por inapetencia, edemas en pies y manos y deposiciones semilíquidas. No antecedentes personales. Antecedentes familiares: tío materno fallecido a los 17 años diagnosticado de celiaquía.

**Exploración:** palidez cutánea. Edemas en párpados, pies y tobillos. Escaso panículo adiposo. Abdomen: hepatomegalia de 2 cm. Pruebas complementarias: destacan hiponatremia, hipocalcemia e hipopotasemia. GOT y GTP elevadas. Hipoproteinemia con hipoalbuminemia. Déficit de IgA, discreta elevación de IgG. Anticuerpos anticeliaquía: aumento de IgG antigliadina. Resto negativos. HLA DQ2 y DQ8: negativos. Gastroscopia: atrofia total de vellosidades con hiperplasia criptica y linfocitosis intraepitelial. Gammagrafía con leucocitos marcados: discreto acúmulo patológico en intestino delgado.

**Estudio histológico:** linfocitosis intraepitelial a nivel ileal con inmunofenotipo CD3- CD8. Videocapsuloendoscopia: atrofia difusa de mucosa de ID sugestiva de E. Celiaca con hiperplasia folicular linfóide. Evolución: Ante un primer diagnóstico de enteropatía pierdepoteínas, atrofia vellositaria y actividad inflamatoria en ID, se instaura tratamiento con dieta exenta de gluten y PLV, omeprazol, corticoides a dosis plenas y mesalazina. Coincidiendo con descenso de dosis de corticoides, presenta mayor número de deposiciones semilíquidas, dolor abdominal y aumento de edemas. Tras completarse estudio, y ante la

sospecha de sprue refractario, se decide iniciar nuevamente corticoterapia plena iv añadiendo al tratamiento azatioprina, presentando mejoría clínica y analítica.

**CONCLUSIONES:**

- 1- El sprue refractario es una entidad poco descrita en la literatura pediátrica. El tratamiento con corticoides e inmunosupresores puede mejorar la afectación clínica e histológica.
- 2- Para llegar a este diagnóstico es fundamental descartar otras causas de enteropatía- atrofia vellositaria, una vez tengamos la certeza del cumplimiento de una dieta estricta sin gluten.
- 3- La principal complicación es la evolución a linfoma T asociado a enteropatía.

**P-039****Título: ESOFAGITIS EOSINOFILICA. A PROPOSITO DE DOS CASOS**

**Autores: Ballesteros Lara, Tatiana; Glez. Espin, Ana; Martín Pérez, Rocío; Galán Mercado, María; Salazar Quero, Jose Carlos; de la Cruz Moreno, Jesús**

**Centro: C. Hospitalario de Jaén**

**Introducción:** La esofagitis eosinofílica (EE) es un desorden clinicopatológico primario caracterizado por síntomas esofágicos y gastrointestinales altos, con marcada eosinofilia intraepitelial de más de 15-20 eosinófilos por campo y ausencia de reflujo patológico, evidenciado por una pHmetría normal y falta de respuesta a IBP.

**Observaciones clínicas:** Caso 1: Niño de 11 años en estudio por digestivo infantil por crisis de atragantamiento tras la ingesta desde hace 3 meses, disfagia a sólidos y líquidos con vómitos esporádicos. Rx de tórax y lateral de cuello: sin estenosis. Tránsito esofagogástrico: reflujo gastroesofágico. Hemograma: eosinofilia periférica y aumento de IgE. Se inicia tratamiento con domperidona y omeprazol sin mejoría.

**Endoscopia digestiva alta:** regueros de mucosa eritematosa finamente fibrilada desde tercio medio esofágico a cardias.

**Pruebas alérgicas negativas.** Tras tratamiento con fluticasona deglutida, domperidona, omeprazol y montelukast presenta notable mejoría clínica. Segunda endoscopia: tractos fibrosos longitudinales e imagen de traquealización. Biopsia 1/3 medio esofágico: infiltrado eosinófilo intraepitelial (>20 eos/campo).

**Caso 2:** Niño de 13 años con disfagia para sólidos, episodios frecuentes de atragantamiento tras la ingesta y A.P de hiperreactividad bronquial y dermatitis atópica. Tránsito esofagogástrico: hernia hiatal deslizante. Hemograma: eosinofilia y aumento de IgE. Endoscopia: tractos fibrosos longitudinales, traquealización esofágica. Biopsia 1/3 medio esofágico: abundante exocitosis eosinofílica (40 eos/campo) en epitelio con hiperplasia de células basales y elongación de papilas. RAST cutáneo: positivo para varios alimentos. Instauramos tratamiento con dieta exenta de dichos alimentos, fluticasona deglutida, montelukast y seretide con mejoría clínica.

**Conclusiones:**

- La EE es una patología de reciente aparición poco estudiada por lo que no existe consenso en cuanto a la duración del tratamiento, evolución natural ni controles apropiados.
- El objetivo principal del tratamiento actualmente es la mejoría clínica.

·En asintomáticos con esofagitis persistente en los que se va a diferir la adición de tratamiento parece recomendable realizar una endoscopia cada 2-3 años.  
·Es imprescindible para el diagnóstico la presencia de una clínica compatible junto con una toma de biopsia esofágica con más de 20 eosinófilos por campo.

**P-040****Título: PRESENTACIÓN ATÍPICA DE ATRESIA DE VIAS BILIARES**

**Autores: M. Galán Mercado, J. C. Salazar Quero, A. Pérez Parras, V. Esteban Marfil, J. de la Cruz Moreno. U.G.C. de Pediatría.**  
**Centro: Complejo Hospitalario de Jaén.**

Introducción: La atresia de vías biliares (AVB) es una colangiopatía obstructiva neonatal, consecuencia de un proceso inflamatorio destructivo idiopático que afecta a los conductos biliares intra y extrahepáticos, lo que conlleva una fibrosis y obliteración del tracto biliar con obstrucción del flujo y posterior desarrollo de cirrosis secundaria.

Caso clínico: Neonato de 17 días de vida que acude a urgencias de pediatría por rectorragia y pérdida de peso del 11% desde el nacimiento.

Exploración física: regular estado general, hipotonía generalizada. Ictericia verdinica de pely conjuntivas. Resto normal. Pruebas complementarias: Hemograma, coagulación, amonio, Ac. Pirúvico, Ac. Láctico, Errores innatos del metabolismo, Ac. Orgánicos y succinil-acetona en orina, alfa-1-Antitripsina, perfil tiroideo, serologías TORCH/ VHA/ VHB/ VHC, Ig E específico a proteínas de leche de vaca, Ecocardi- doppler: normales. Bioquímica: BT: 9,11 mg/dl; BD: 4,16 mg/dl; GOT y GPT normales. GGT: 941 U/l. Ferritina 719 ng/ml. Colesterol, TG y CPK: normales. Eco hepatobiliar: colédoco de calibre normal y vesícula biliar contraída.

Gammagrafía hepatobiliar (tras 5 días de tratamiento con fenobarbital): fase angiogramgráfica normal sin posterior lavado de la actividad parenquimatosa.

Colangio-RM: dilatación de la vía biliar intrahepática izquierda con normalidad derecha y sin dilatación de la extrahepática. No se logra visualizar la vía biliar extrahepática. Stop a nivel distal del conducto hepático segmentario izquierdo. Vesícula biliar filiforme.

Biopsia hepática : compatible con AVB.

Tratamiento: Ac. Ursodesoxicólico, fórmula elemental con suplemento de dextrinomaltoza y vitaminas liposolubles (A, D, E, K). Portoenterostomía hepática (Método de Kasai).

**Conclusiones:**

1. Para llegar al diagnóstico de AVB son necesarios una clínica sugerente junto con la realización de distintos exámenes complementarios, tanto analíticos como de imagen.
2. La colangio-RM es una prueba no invasiva que nos puede ser de gran utilidad para el diagnóstico de este tipo de casos, con unos valores de VPP y VPN de 75% y 91% respectivamente en distintas series.
3. Cabe destacar la forma de presentación de este caso, con cifras de bilirrubina directa poco elevadas, acompañado de un cuadro de rectorragia.
4. Presentamos un caso de AVB en la cual existe en el momento de la realización de la Colangio-RM una dilatación de las vías biliares intrahepáticas izquierdas con normalidad de la vía biliar derecha y común.

**P-041****Título: COLANGITIS ESCLEROSANTE PRIMARIA ASOCIADA A ENFERMEDAD DE CROHN**

**Autores: Águeda Molinos Quintana, Amanda Torres Amieva, Laura Marcos Fuentes, Beatriz Espín Jaime, Alejandro Rodríguez Martínez**  
**Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío**

Introducción: La colangitis esclerosante primaria (CEP) es una enfermedad hepatobiliar progresiva y crónica, de etiología desconocida. Al tratarse de una enfermedad rara en niños, existen escasas series pediátricas, estimándose una asociación frecuente entre CEP y enfermedad inflamatoria intestinal (EII), siendo mucho más frecuente en casos de colitis ulcerosa (CU). Presentamos un paciente que debuta con cuadro hepático agudo secundario a CEP en el contexto de una enfermedad de Crohn (EC) con escasa expresividad clínica.

Caso clínico: Paciente de 12 años con cuadro febril de 5 días de evolución acompañado de síndrome constitucional y signos de disfunción hepática (ictericia, heces hipocólicas y orinas colúricas).

Historia previa de febrícula, náuseas, vómitos y dolor abdominal intermitente de 3 meses de evolución, acompañada de hipertransaminasemia. No presenta otros antecedentes de interés.

En las pruebas complementarias persiste alteración moderada del perfil hepático con patrón mixto y elevación de reactantes de fase aguda. En estudio de autoinmunidad se objetivan anticuerpos antimúsculo liso y f-actina positivos. Se realiza biopsia hepática con hallazgos compatibles con CEP estadio I, que se confirma mediante Colangio- Resonancia Magnética (FOTO 1). Se constata su asociación con EC mediante estudio endoscópico con afectación gastroduodenal e ileal (FOTO 2). Se instauro tratamiento con prednisona, omeprazol, mesalazina, azatioprina y ácido ursodeoxicólico, junto con dieta pobre en lactosa y fibra suplementada con dieta polimérica. Evoluciona favorablemente encontrándose actualmente asintomática, con normalización de los parámetros analíticos y mesalazina, azatioprina y ácido ursodesoxicólico como tratamiento de mantenimiento.

Conclusiones: Se trata de una forma atípica de presentación de EC en la infancia, con escasa sintomatología gastrointestinal y asociada a CEP como principal manifestación clínica, excepcional en la edad pediátrica; pero su diagnóstico obliga a investigar su relación con EII. La CEP presenta una progresión hacia la cirrosis hepática independiente de la EII de base, siendo el ácido ursodesoxicólico el único medicamento que ha demostrado un efecto beneficioso en la evolución clínica, bioquímica e histológica de la enfermedad.

**P-042****Título: DERMATITIS HERPETIFORME Y ENFERMEDAD CELIACA: ASOCIACIÓN O UNA MISMA ENFERMEDAD?**

**Autores: Castaño Muñoz Y, Polo Álvarez A, Fernandez de la Cruz O, Surribas Murillo C, Barros García P, López Rodríguez, López Lafuente A**  
**Centro: Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres**

La Dermatitis Herpetiforme (DH) es una enfermedad autoinmune que cursa con erupción papulovesicular con depósitos de IgA granular en dermis y enteropatía sensible al gluten, en general sin síntomas digestivos.

La Enfermedad Celíaca (EC) es una enteropatía autoinmune gluten-inducida y que cursa con diferente expresividad clínica, aunque sólo el 10% van a padecer lesiones de DH.

Ambas aparecen en personas predispuestas genéticamente: genotipo HLA clase II (98 % de los pacientes). En estudios familiares se confirma que se puede padecer DH/EC indistintamente. En ambas existe el riesgo de aparición de otras enfermedades autoinmunes que comparten haplotipos con ellas: DMID, Tiroiditis...

La EC es más frecuente en niños y la DH en adultos. La mayoría de pacientes con DH tienen lesión histológica en el intestino delgado (ID) o la presentarán en el futuro si toman gluten. En ambas la lesión de ID es variable respondiendo a la supresión del gluten.

En la patogénesis de la DH existen interrogantes. Los anticuerpos anti-tTG se elevan en ambas enfermedades, lo que confirma la relación patogénica entre ellas. Recientes estudios señalan que el anti-tTG IgA epidermal podría ser el autoantígeno dominante en DH.

En el diagnóstico de la DH la biopsia de piel es patognomónica, debiendo realizar siempre marcadores séricos de EC y después Biopsia Intestinal (BI) para valorar la enteropatía. En la EC la positividad de los marcadores nos hacen sospechar la enfermedad, pero la confirmación es la lesión histológica de ID. El seguimiento de ambas se realiza con la monitorización de la dieta sin gluten mediante los marcadores séricos.

**CASOS CLÍNICOS** De un total de 337 pacientes celíacos, se presentan 2 (edad: 5 y 6 años) diagnosticados de DH y enviados a gastroenterología para estudio digestivo. Ninguno presentaba síntomas digestivos, desarrollo pondero-estatural normal, sólo el 2º paciente refería curva de peso lenta. AF: no enfermedades autoinmunes. PC: Humoral basal normal. Marcadores de EC positivos. BI: lesión grado II (Marsh). Inmunofenotipaje Linfocitos Intraepiteliales (LIE) en mucosa intestinal: aumento LIE y gamma/delta con desaparición NK-like. HLA: DQ2 positivo. Tratamiento: Sulfonas y dieta sin gluten. Evolución favorable

**COMENTARIOS** La DH es un único ejemplo de la existencia frecuente de EC Silente gastroenterológicamente pero activa dermatológicamente, como ocurría en nuestros casos. La incidencia de EC y DH en nuestra serie de celíacos es del 0.60%. En ambas hay que retirar el gluten de la dieta y en la DH es preciso asociar además Sulfonas para mejorar las lesiones. DH y EC pudieran corresponder a dos diferentes estadios de una misma enfermedad

**P-043**

**Título: OBSTRUCCIÓN INTESTINAL DE CAUSA POCO FRECUENTE EN LA ADOLESCENCIA**

**Autores: Francisco José Carrión Castellet, María Jesús Lobón Iglesias, Angel Nogales Nuñez, Francisco Martínez Peñalver, José Gonzalez Hachero**

**Centro: Hospital universitario Virgen Macarena**

**Objetivos:**

La obstrucción intestinal en el niño se debe a un tránsito intestinal inadecuado, ya sea por causas mecánicas o funcionales, congénitas o adquiridas. A continuación exponemos un caso

de obstrucción intestinal de causa poco frecuente.

**Material y métodos:**

Varón de 14 años con vómitos biliosos, dolor abdominal y pérdida de peso de un mes de evolución.

Antecedentes personales: reflujo gastroesofágico; adenoidectomizado. Exploración: regular estado general, decaído, pálido, signos de deshidratación, escaso tejido adiposo, abdomen blando y depresible, escavado, sin masas ni megalias, no doloroso, peristalsis conservada, resto de exploración sin hallazgos patológicos.

**Pruebas complementarias:**

Hemograma: anemia microcítica; bioquímica: normal; análisis de orina: normal; radiografía simple de abdomen: distribución aérea irregular; tránsito gastrointestinal: estómago con vaciamiento lento; endoscopia digestiva alta: hernia hiatal, gastritis papulosa; ecografía y TAC de abdomen: marcada dilatación del estómago y del duodeno hasta su tercera porción a nivel del origen de la arteria mesentérica superior, con escasa cantidad de gas y líquidos en las asas distales.

**Resultados:** Se diagnostica de síndrome de arteria mesentérica superior o Síndrome de Wilkie. Tratamiento: Se realiza nutrición hipercalórica enteral con mala tolerancia al tercer día por lo que se decide duodenoyeyunostomía latero-lateral. Evolución favorable postquirúrgica con recuperación del peso y cediendo los síntomas.

**Comentarios:** El caso expuesto es un ejemplo de las dificultades diagnósticas y terapéuticas de esta infrecuente enfermedad. El síndrome de arteria mesentérica superior o síndrome de Wilkie provoca obstrucción intestinal superior, a nivel de la tercera porción del duodeno, debido a una disminución del arco aortomesentérico. Son múltiples los factores predisponentes: desnutrición rápida, inmovilización del paciente en supino, estados hipercatabólicos, enfermedades nutricionales o anomalías anatómicas. Aunque en ocasiones las causas no son conocidas, como en nuestro caso. El tratamiento puede ser médico con hiperalimentación y reposición hidroelectrolítica o quirúrgico mediante la duodenoyeyunostomía laterolateral o mediante la operación de Strong.

**P-044**

**Título: INTERFERÓN ALFA2 PEGILADO: ALTERNATIVA EN EL TRATAMIENTO DE LA HEPATITIS B CRÓNICA EN PEDIATRÍA.**

**Autores: Aguilar, M; Rodríguez, P; Romero Urruti, A; Romero Espinosa, A; Roncero, I; Porras, A; Mata, C; Rumbao, J.**

**Unidad de Infeccioso. Unidad de Gastroenterología, Nutrición y Hepatología. Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.**

**Centro: Hospital Universitario Reina Sofía**

**INTRODUCCIÓN:** La Hepatitis B crónica (HBC) es un proceso poco frecuente en pediatría. En adultos el tratamiento habitual consiste en antivirales ( Entecavir) o Interferón alfa2 pegilado (IFN). Se dispone de poca experiencia sobre el tratamiento de la HBC en pediatría, lo que plantea un reto en el manejo de estos pacientes.

**CASO CLÍNICO:** Niño de 15 años en seguimiento en consulta de Gastroenterología Pediátrica por HBC desde los 9 años. En los últimos controles analíticos se detecta un aumento de las cifras de transaminasas (AST 59, ALT 136) con aumento de la carga viral. En el resultado de la Anatomía

Patológica se objetiva fibrosis hepática. Los parámetros de coagulación se encontraron dentro de los límites normales. Dada la evolución de la enfermedad y los resultados de las pruebas complementarias se decidió iniciar tratamiento con IFNp (135 mcg/ subcutáneo/ semana) objetivándose una normalización de las cifras de transaminasas y disminución de la carga viral. El paciente presentó buena tolerancia al fármaco n apareciendo reacciones adversas al medicamento.

COMENTARIO: La aparición de nuevos antivirales y la escasa prevalencia de la enfermedad en Pediatría hace ue se plantee de nuevo el tratamiento más adecuado. En este caso se ha elegido iniciar el tratamiento con IFNp frente al antiviral debido a que es una probable opción curativa y a que se ha observado en niños mejor tolerancia que en adultos. Por todo ello al elegir el tratamiento se debe analizar la edad del paciente y las posibilidades de curación.

#### P-045

##### **Título: AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO Y EPISODIO DE HIPOTERMIA (SÍNDROME DE SHAPIRO)**

**Autores: Hermoso Torregrosa, C.; García Ron, A.; Domínguez Quintero, ML; Ferrer Castillo, M.; González Fuentes, C.; Sierra Rodríguez, J.**  
**Centro: HOSPITAL JUAN RAMÓN JIMÉNEZ (HUELVA)**

La agenesia del cuerpo calloso (ACC) producida por una agresión sobre la masa comisural (8-20ª semana de gestación), de causa múltiple (ambiental-tóxica, infecciones, cromosomopatías y metabolopatías); de semiología muy variable (asintomática a grave). Existen formas Síndromicas con síntomas-guías orientadores (Síndrome de Aicardi, Andermann, Acro-callosal, etc.). El Síndrome de Shapiro es uno de ellos, que cursa con episodios hipotermia (29-32°C), hiperhidrosis, hipotonía, obnubilación, etc., existiendo casos con hipertermia (Shapiro inverso). De herencia desconocida y de mecanismo relacionado con probable una alteración hipotalámica implicando los circuitos dopaminérgicos del centro termorregulador.

CASO CLÍNICO: Niño de 18 meses de edad sin antecedentes pre-natales de interés diagnosticado de ACC a los 9 meses por retraso psicomotor y discretos signos dismórficos faciales; exámenes complementarios, TORCH y cariotipo normal, RMN craneal:ACC. A los 13 meses episodios de hipotermia (34-35°C), hipotonía, sudoración de 1-2h de duración que se repite en 3 ocasiones.

#### CONCLUSIONES:

1. Infrecuente, los casos publicados de diagnóstico tardío (adultos).
2. Casos graves con acidosis, apneas y éxitus.
3. En episodios de hipotermias o hipertermias, pensar en ACC.

#### P-046

##### **Título: SÍNDROME CUELLO-LENGUA**

**Autores: García Ron.A; Hermoso Torregrosa.C; Domínguez Quintero. ML;Gonzalez Fuentes.C;Ferrer Castillo,M.; Sierra Rogríguez.J**  
**Centro: HOSPITAL JUAN RAMÓN JIMÉNEZ**

El Síndrome Cuello-Lengua (SCL), descrito por Cyriax (1962) y Lance (1980), fue admitido por la clasificación de la IHS (International Headache Society) dentro de las cefaleas breves. Existen dos grupos según la etiología: 1. Idiopática o asociada a traumatismo; 2. Complicadas o secundaria a patología malformativa, infecciosa, inmunológica, degenerativa, fracturas o masas. En los casos idiopáticos se han descrito formas familiares benignas de herencia AD.

Se caracteriza por dolor intenso occipital, breve (segundos a un minuto máximo) acompañado de hemiparestesia lingual, desencadenado por movimientos de rotación de la cabeza. A veces se acompaña de otros síntomas como pseudoatetosis o parálisis lingual, disartría, sialorrea o congestión nasal.

#### CASO CLÍNICO:

Niña de 13 años de edad con antecedentes personales de coartación de aorta leve y familiares de migraña que consulta por episodio de dolor intenso occipital, hemiparestesia en lengua de unos 20 segundos a 1 minuto de duración, desencadenada por movimientos bruscos de la cabeza, de un año de evolución (7-8 episodios). Exploración general y neurológica normal. Exámenes complementarios: RMN de fosa posterior y cervical normal. Tratamiento conservador y evitar factores desencadenantes (gimnasia).

#### CONCLUSIONES:

1. Los SCL idiopáticos con las características clínicas, la exploración y la neuroimagen es suficiente para el diagnóstico.
2. Los casos idiopáticos no requieren tratamiento y tienden a desaparecer.
3. Los SCL sintomáticos precisan tratamiento según etiología

**P-047**

**Título: SINDROMES MIASTENIFORMES, ¿UNA ENTIDAD EXCLUSIVA DE ADULTOS?**

**Autores: Cabrera Sevilla J.E, Oliva Pérez P., Aguirre Rodríguez F. J., Ramos Lizana J., Bonillo Perales A. Centro: C.H. Torrecardenas. Almería**

**INTRODUCCIÓN** La miastenia congenita constituye un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias no autoinmunes. Su incidencia es mayor que la de la miastenia gravis en la infancia

**CASOS CLINICOS** Presentamos dos casos de debilidad muscular progresiva, con ptosis palpebral bilateral. En el primer caso acompañado de oftalmoparesia bilateral simétrica y borramiento del ángulo nasogeniano. El segundo caso hipotonía axial generalizada, dificultad para la deglución, voz bitonal y estridor laringeo

En las pruebas complementarias a destacar: Ac antirreceptor de Ach y anti MUSC negativos en los dos casos y en estudio electrofisiológico disminución de la amplitud máxima de potenciales ante el estímulo repetitivo

Estudio genético: pendiente de resultado en un caso y negativo en el segundo Test del mestinon no concluyente.

Tratamiento: Piridostigmina con mejoría de la clínica en los dos casos

**CONCLUSIONES** Los síndromes miasténicos congénitos se caracterizan por debilidad y fatigabilidad ocular, bulbar y de la musculatura esquelética que pueden aparecer poco después del nacimiento o en la infancia

Los síntomas varían desde inapreciables hasta exacerbaciones con episodios bruscos de insuficiencia respiratoria desencadenados por fiebre, infecciones, enfermedades...

El diagnóstico de la miastenia congénita se basa en la clínica, detrimento en los potenciales del EMG, anticuerpos negativos frente a Ach y MUSC y mejoría con la terapia inmunosupresora.

La determinación del tipo específico de miastenia requiere estudio genético de la mutación.

**P-048**

**Título: MUCOPOLISACARIDOSIS. ENFERMEDAD DE HURLER. TRATAMIENTO CON TRANSPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS**

**Autores: Domínguez Quintero M.L, García Ron A. Ferrer Castillo M. T. González Fuentes C. Arias Blasco O.Sierra Rodríguez.J**

**Centro: Hospital Juan Ramón Jiménez**

**Introducción;** Las mucopolisacaridosis (MPS) son errores innatos del metabolismo de los glicosaminoglicanos (GAG). Cursan con sintomatología multisistémica, crónica y progresiva. La enfermedad de Hurler (MPS IH) de herencia autosómica recesiva es producida por la deficiencia de la enzima  $\alpha$ -L-iduronidasa (IDUA) que participa en la degradación de los GAG heparán-sulfato (HS) y dermatán-sulfato (DS). La heterogenicidad fenotípica se debe a diferentes mutaciones alélicas del gen de la IDUA (4p.16.3) pero en general se clasifican tres grupos; Hurler; más grave, Hurler-Scheie; forma intermedia Scheie; más leve. Características clínicas; Dismorfia craneofacial, alteraciones oftalmológicas (opacidad corneal, glaucoma) osteoarticulares (displasia odontoidea, cifosis

dorsolumbar) cardíacas (engrosamiento valvular miocardiopatía hipertrófica) abdominales (hernia umbilical, visceromegalias) neurológicas (retraso madurativo) macroglosia (apneas) . El diagnóstico se establece mediante la determinación en orina de 24 horas de GAG, el estudio de la actividad de la IDUA en leucocitos o fibroblastos y la determinación del gen que codifica la proteína. El tratamiento se realiza con transplante de progenitores hematopoyéticos y la terapia de reemplazamiento enzimático.

**Material y métodos;** Niña de 12 meses que ingresa para estudio por fenotipo peculiar y episodios de apneas del sueño. AP: embarazo mal controlado. AF; madre retraso mental leve, CIV membranosa y hernia umbilical intervenida.

**Exploración física;** cifosis dorsolumbar.

**Discreto ensanchamiento de regiones diales de huesos largos. Manos toscas, dedos cortos (ver fotos) neurológica; normal.**

**Pruebas complementarias;** ecocardiografía; miocardiopatía hipertrófica, insuficiencia aórtica y mitral leves estudio oftalmológico; opacidad corneal, glaucoma bilateral intervenido. ORL; normal.

**Mapa óseo;** hipoplasia odontoides, cifosis dorsolumbar . RMN craneal; normal.

**Eco abdominal;** normal. Determinación de GAG en orina; positivo para HS Y DS. Estudio de la actividad de la IDUA; deficiencia enzimática. Determinación genética positiva. Madre portadora.

**Conclusiones;** En la MPS IH el diagnóstico debe de ser precoz; posibilidad de diagnóstico prenatal y consejo genético. El TPH debe de realizarse antes de los 18-24 meses. Se han obtenido buenos resultados con el TPH (resolución de la obstrucción de vías respiratorias etc)

**Aparición de terapia de reemplazamiento enzimático;** no controla los síntomas neurológicos pero mejora calidad de vida.

**P-049**

**Título: LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE. UNA OBSERVACIÓN POCO FRECUENTE**

**Autores: Y Aparicio Jiménez, E Meléndez Bellido, A García Blanca, L Romero Pérez, M Casanova Bellido**

**Centro: Hospital Universitario de Puerto Real**

La leucoencefalopatía posterior reversible descrita en 1.996 por Hinckey et al y consiste en un edema cerebral de predominio en las regiones posteriores del cerebro. Cursa con cefaleas, convulsiones, alteraciones visuales, del estado de conciencia y remisión completa de la clínica y de las imágenes cerebrales.

**Caso clínico:** Niño de 7 años que desde 6 días presentaba vómitos y en tres ocasiones convulsión tónica clónica de inicio en hemicuerpo derecho, posteriormente generalizada, con pérdida de conciencia de unos tres minutos de duración. Antecedentes personales y familiares sin interés.

**Exploración:** aceptable estado general, obnubilación, relleno capilar normal. A. Circulatorio: FC 140-160 l. m. A respiratorio normal. Abdomen normal. S nervioso: no de signos de localización, signos meninges negativos, reflejos osteotendinosos y plantares normales. TA 140/110 (> p95) Posteriormente normal. Resto de la exploración normal  
**Exámenes complementarios:** hemograma, bioquímica



estándar y LCR normales. Actividad de renina plasmática, ácido vanil mandélico, Anticuerpos anticardiolipinas, ACTH, cortisol y catecolaminas fraccionadas normales. Anticuerpos antinucleares, Ac anti Ds DNA, ac anti ENA Sm, ac anti ENA RNP Sm, ac anti ENA SSA (Ro), ac anti ENA SSB (La), ac anti ENA Scl 7Oac anti ENA Jo , ac anti centrómero negativos. Sexología: herpes simple, citomegalovirus, Epstein Barr negativos  
Estudios de imagen: ECO abdominal y doppler renal normales.  
RNM craneal: focos de alteración de la señal hiperintensos en T2 y FLAIR de localización cortico-subcortical en ambos lóbulos frontales, parietales y occipitales. RMN a los 30 días: pequeña lesión focal residual en la sustancia blanca frontal izquierda. EEG: afectación bioeléctrica cerebral difusa más intensa en zonas posteriores de hemisferio izquierdo.

Comentarios: Es una entidad poco frecuente de etiología no totalmente aclarada. Aunque la mayoría de los casos se relacionan con la subida de TA se han descrito otros en los que esta no se detectó. Se atribuye a la pérdida de la capacidad autorreguladora de los vasos cerebrales por la brusca subida de la TA que produce un edema vasogénico. La localización de las lesiones no se limita en algunos casos a la zona posterior pues también se han descrito en las regiones frontal y temporal. El predominio posterior puede explicarse por el menor tono de inervación simpática de los vasos en estas áreas

#### P-050

#### Título: URGENCIA HIPERTENSIVA Y TALLA BAJA. ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

**Autores:** P. Crespo Moreira\*, E. Pérez González\*, M.T. Vargas de los Monteros\*\*

**Centro:** Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla\*. Servicio de Genética Clínica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla\*\*.

Preescolar de 6 años, que consulta por exantema evanescente, ocasionalmente petequial de varias horas de evolución. Fiebre asociada.

A.P: Retraso estatura-ponderal en seguimiento. Astigmatismo. Exploración: Peso y talla menor del percentil 3 para su edad. Tensión arterial: MID(160/120) MII(177/107) MSI(169/118) MSD(169/110).

No aspecto de enfermedad grave. Afebril. Piel seca y pálida. Lesiones puntiformes diseminadas y exantema eritematoso en tronco. Soplo sistólico panfocal II/VI. Faringe hiperémica y amígdalas hipertróficas. Resto de exploración sin hallazgos. Exploraciones complementarias:

Hemograma y tiempos de coagulación: anemia normocítica normocrómica.

Leucocitosis.

Bioquímica: Glucosa 121 mg/dl. Urea: 135 mg/dl. Creatinina: 1,6 mg/dl . PCR: 215,8 mg/l.

Control normal, salvo urea: 113mg/dl.

Aldosterona: 50,10 ng/dl (N:3-22).

Renina: normal. Aldosterona/Renina: 100,2 (N:<30).

Frotis faríngeo cultivo: Streptococcus pyogenes.

EAB, hierro sérico, estudio de lípidos, VSG, PTH: normal.

Serología a Parvovirus, Citomegalovirus y Virus de Epstein Barr: negativa.

Función renal y sedimento Orina: Sedimento ligera proteinuria, hematuria. Filtrado glomerular 30 ml/min/1,73m<sup>2</sup>; fosfaturia: 29 mg/kg/día; Calciuria, Natriuria y Kaliuria: normal.

RTP: 64%. Urocultivo: negativo. Índice microalbúmina/ creatinina: 3.220 mg/gr.

Ácido fólico, vitamina B12 y prealbúmina: normales.

Fondo de ojo: palidez papilar sin edema.

ECG: hipertrofia ventrículo izquierdo.

Ecocardiograma: normal.

Rx mano y muñeca izquierda: edad ósea 5 años.

Inmunoglobulinas, C3, C4, ANA, AMA y catecolaminas: normales. Ecografía abdominal, renal (Doppler) imágenes de tumoraciones con mala diferenciación corticomedular bilateral.

Doppler normal RM abdomen y cráneo: sugiere la presencia de angiomiolipomas (AML) renales y hamartomas de pequeño tamaño en sustancia blanca indicativos de ET. Estudio genético: TSC1 y TSC2 negativo.

Juicio Clínico: Esclerosis Tuberosa (ET).

Insuficiencia renal Crónica.

Evolución: normalización de tensión arterial y desaparición de proteinuria, tras tratamiento asociado con IECA y ARA II, así como tratamiento conservador de la Insuficiencia renal

Discusión: la ET se transmite de forma autosómica dominante, con alta pero incompleta penetrabilidad. La tríada clásica de la enfermedad se halla en menos de un tercio de los pacientes.

Pensamos que, al ser el estudio genético negativo, podría originarse por mutaciones inactivantes del gen TSC1 o TSC2.

Aunque las mutaciones en ambos genes impactan en los mismos órganos, la mutación en TSC2 conlleva mayor incidencia y severidad de quistes y AML, o múltiples manifestaciones extrarrenales. Los pacientes que no tienen mutación genotípica, presentan menor afectación del desarrollo cognitivo y crisis cerebrales, pero mayor afectación renal.

#### P-051

#### Título: CLÍNICA DE PRESENTACIÓN DE TUMORES DE SNC EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

**Autores:** Alicia Romero Urrutia , Azahara M° Porras Pozo, Joaquín Fernández Ramos, M° Elena Mateos González, M° José Peña Rosa, David García Aldana, Patricia Rodríguez Redrejo , María Aguilar Quintero, Ana Romero Espinosa, Inés Roncero Sanchez- Cano

**Centro:** Hospital Universitario Reina Sofía

Introducción: Los tumores más frecuentes en la infancia son los hematológicos, seguidos de los del SNC.

Objetivos: Se describe epidemiología, signos y síntomas más frecuentes presentes al diagnóstico/debut, estadiaje y demora diagnóstica.

Material y métodos: revisión de las historias clínicas de 39 pacientes pediátricos con tumores de SNC tratados en nuestro Hospital (HURS) entre Enero 2.003 y Mayo 2.008.

Resultados: La edad más frecuente de aparición es en menores de diez años , la demora diagnóstica es mayor en niños pequeños por dificultad en la exploración de la clínica. El 55 % se diagnosticaron en estadios tardíos de la enfermedad. Los síntomas más frecuentes al diagnóstico fueron cefalea 43%, vómitos 25 %, crisis convulsivas 18% e inestabilidad 18%. Los signos más observados fueron papiledema 90%, diplopia 53%, y ataxia 46%. Conclusiones: Los tumores del SNC tienen una elevada prevalencia y morbimortalidad, siendo los más frecuentes en la infancia tras las leucosis. La clínica depende más de la edad

y localización del tumor que del tipo histológico. Se suelen diagnosticar en estadios avanzados de la enfermedad.

**P-052**

**Título: CEFALÉAS ACOMPAÑADAS DE FENÓMENOS NEUROLÓGICOS CON ANTICUERPOS ANTIFOSFOLIPIDICOS POSITIVOS**

**Autores: M. Galán Mercado, N. Martínez Espinosa, I. Leiva Gea, C. Sierra Córcoles, R. Parrilla Muñoz, J. de la Cruz Moreno. U.G.C. de Pediatría. Centro: Complejo Hospitalario de Jaén.**

**Introducción:** Los anticuerpos antifosfolípido (aFL), ya sea el anticoagulante lúpico (AL) o los anticuerpos anticardiolipina (aAC), son inmunoglobulinas positivas en el Síndrome antifosfolípido (SAF), pero como ya ha reportado otra literatura, pueden ser positivos también en procesos infecciosos. Aunque su papel etiopatogénico es desconocido y un tema de debate en la actualidad, los aFL podrían no ser simplemente hallazgos casuales, sino estar implicados en fenómenos neurológicos transitorios no trombóticos.

**Objetivos:** Revisión retrospectiva de 3 casos, analizando clínica, exámenes complementarios (neuroimagen, inmunología, serologías y neurofisiología) y evolución.

**Resultados:** Serie de 3 pacientes de edad media 8.3 años que consultan por migraña (3/3) acompañada de otros síntomas neurológicos como visión borrosa (2/3), visión en fotogramas (1/3), dolor ocular (1/3), diplopía (1/3), parestesias (2/3), parestias (1/3) y náuseas (1/3). Todos refieren algún cuadro infeccioso a lo largo del último mes (sinusitis, OMA, FAA). Se les realizaron fondo de ojo, estudio de LCR (cultivo, gram, bioquímica, serologías), hemograma, bioquímica general, estudio de trombofilia, perfil hormonal, inmunología, serologías, TAC craneal y de senos, RMI craneal, Angio-RM, EEG, EMG y PEVs. Todo ello compatible con la normalidad excepto: Caso1: aAC IgM: (+); IgG: (+); AL: (-). Serología positiva para Chlamydia pneumoniae. Caso2: aAC: IgM: (+); IgG: (-); AL: (+). TAC: compatible con sinusitis. Estudio de trombofilia: portador de mutación C46T del factor de coagulación XII. Caso3: aAC: (-); AL: (+).

Todos los pacientes evolucionaron favorablemente, quedando asintomáticos y negatizándose los aAF.

**Comentarios:** En el estudio de pacientes con fenómenos neurológicos transitorios, en los que se han descartado fenómenos trombóticos y otras etiologías, es importante incluir serologías y determinación de aAF. De este modo obtendremos más información acerca de su implicación.

Una detallada anamnesis puede informarnos acerca de procesos infecciosos causantes de la aparición de dichos aAF.

**P-053**

**Título: Distrofia Miotónica de Steinert en Pacientes Pediátricos. Prototipo de Diagnóstico por Genética Molecular.**

**Autores: T. Ballesteros Lara, C. Sierra Corcoles, R. Parrilla Muñoz, A. González Espín, R. Martín Pérez, J. de la Cruz Moreno.**

**Centro: Unidad de Neuropediatría. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. H.U Complejo Hospitalario de Jaén.**

**Introducción:** La distrofia miotónica (DM) de Steinert es una miopatía con herencia AD (19q13.3) con transmisión materna del 87.5% y paterna del 12.5%, penetrancia completa y expresividad variable. Presenta fenómeno de anticipación genética asociado al número de copias de tripletes CTG, aumentando la gravedad de la enfermedad y anticipando el inicio de la misma en sucesivas generaciones. Clínicamente se caracteriza por debilidad muscular, diplejía facial, fenómenos miotónicos (no antes de los 5 años), trastorno del lenguaje, retraso cognitivo y talla baja para la forma infantil (DMI), siendo la hipotonía al nacimiento, insuficiencia respiratoria, diplejía facial y signos de hipocinesia fetal los que predominan en la distrofia miotónica congénita (DMC). El diagnóstico clínico se basa en el examen del niño y de los progenitores. El estudio de genética molecular es la forma de confirmar el diagnóstico, como prueba de primera opción, por ser menos invasivo y costoso, rápido y accesible frente a los estudios de CK, EMG y biopsia muscular, sobre todo en las DMC que resultan inconcluyentes.

**Objetivos:** Revisión de nuestra casuística y actitud ante el diagnóstico en la DM.

**Pacientes y métodos:** Revisión retrospectiva de 5 casos. Análisis clínico del paciente y progenitores. Estudios neurofisiológicos y genéticos.

**Resultados:** DMC 2/5. DMI 3/5. El diagnóstico se realizó por: clínica y /o fenotipo de los progenitores y niño 3/5, clínica y genética familiar 2/5, transmisión paterna 2/5, realización de EMG 3/5. La genética es la primera prueba para el diagnóstico en 2/5.

**Conclusiones:** El diagnóstico se orienta con las características clínicas del niño y progenitores y se confirma con la genética molecular, primera prueba que ante la sospecha clínica de la DM debe solicitarse. El diagnóstico genético permite el estudio de portadores, consejo genético y prenatal.

P-054

**Título: HETEROTOPIA LAMINAR: A PROPOSITO DE UN CASO**

**Autores: Colomer Ureña, I.; Zamorano Lacalle, C.; Borja Alonso, G.; Lobón Iglesias M. J., González González J.; Juguera I., Alonso I., Lluch M. D., González Hachero J.**

**Centro: H. U. V. Macarena**

**OBJETIVOS DE TRABAJO E INTRODUCCIÓN:** La heterotopía laminar es una rara entidad incluida dentro de los trastornos de migración neuronal que puede ser causa de epilepsia refractaria. **MÉTODOS UTILIZADOS:** Se trata de una niña de 7 años que consulta por dolor en flanco izquierdo de larga evolución y cefaleas en últimos 2 meses por lo que se decide ingreso para estudio. Exploración física: no aspecto de enfermedad. Peso 33.8 kg (p 97), talla 134 cm (p 75-90), IMC 18.8 (p 75-90). Afebril. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, coagulación y ecografía abdominal con parámetros dentro de la normalidad. Perfil celiaco, IgE específica a alimentos, sangre oculta en heces, coprocultivo, test de hidrógeno espirado, Tau-Kit®, gammagrafía con tecnecio: negativas. EEG: Asimetría de amplitud de ritmo de base a favor de hemisferio izquierdo que es más amplio. La hiperventilación realizada durante 3 minutos induce la aparición de grafoelementos paroxísticos tipo ondas agudas, punta y onda lentas rolando parietal izquierda con difusión homo y contralateral. Durante la hiperventilación crisis electroclínica de 18 segundos de duración que consiste en detención de la hiperventilación, apertura de ojos y movimientos de chupeteo, traduciéndose eléctricamente en la presencia de grafoelementos paroxísticos tipo complejos punta onda a 3 c/seg hipersincronos, bilaterales, sincronos y difusos. RMN: En la secuencia STIR coronal, en la sustancia blanca a ambos lados de las astas frontales de los ventrículos laterales y cabezas de los núcleos caudados, se observan 2 pequeñas zonas con intensidad de señal similar a la corteza cerebral. Tienen morfología de cabeza de flechas bilaterales y simétricas. Están por encima del núcleo lenticular y sólo se ven en esta secuencia. Miden 1 cm y por su situación, si es sustancia gris, es anómala y heterotópica. **RESULTADOS OBTENIDOS:** Durante su ingreso se inicio tratamiento con ácido valproico, con mejoría de la clínica, desapareciendo tanto el dolor abdominal como la cefalea. **CONCLUSIONES:** Es un caso de epilepsia sintomática (secundaria a malformación) con clínica y registro EEG atípico, sin embargo con buena respuesta a tratamiento con ácido valproico

P-055

**Título: MIELOPATIA LONGITUDINAL REGRESIVA EN NIÑO DE 6 AÑOS**

**Autores: Alonso Rueda, I., Borja Urbano, G., Terol Barrero, P., Izquierdo, G., Romero Cachaza, J., Lluch Fernández, M. D.**

**Centro: Hospital universitario Virgen Macarena**

**Antecedentes y objetivos:** Comunicar un caso de mielitis longitudinal desmielinizante regresiva en un niño.

**Material y método:** Niño de 6 años que ingresa por dolor e impotencia funcional en cadera izquierda en las 48 horas previas, con inestabilidad en la marcha y cojera al día siguiente acompañada de dificultad al iniciar la micción. Exploración al ingreso: disminución de fuerza en miembros inferiores sin limitación a la movilización ni signos inflamatorios articulares,

imposible deambulación, reflejos osteotendinosos normales, sensibilidad conservada. Resto normal. A las 24 horas, no es posible la bipedestación, debilidad muscular, mayor dificultad para la micción, abolición de reflejos osteotendinosos en miembros inferiores, cutáneos abdominales y cremastéricos. Ligera disminución de fuerza distal en miembros superiores sin afectación de pares craneales ni de consciencia. Hiperestesia generalizada. Exámenes complementarios: LCR: 58 leucocitos/mm<sup>3</sup> 80% de mononucleares con proteínas normales; PCR positiva a enterovirus; cultivo negativo; Bandas oligoclonales IgG negativas. Electroneurograma: compatible con polirradiculopatía desmielinizante aguda. Coprocultivo: Echovirus 6. Serología a otros virus: negativa. Potenciales evocados somestésicos en miembros inferiores: discreta afectación desmielinizante, normales en miembros superiores; visuales y acústicos normales. Auto anticuerpos y Anti-NMO negativos. Hemograma, frotis sangre periférica, VSG, coagulación, orina, bioquímica, PCR, hemocultivo, Rx columna cervical y lumbar, fondo de ojo: normales. RNM craneal: normal. RMN medular: Lesiones hiperintensas en T2 a nivel cervical y dorso-lumbar centromedulares compatibles con lesiones desmielinizantes. Control al mes: clara mejoría.

**Resultados:** Debido a la necesidad de tratamiento urgente por la rápida evolución del proceso, se inicia tratamiento empírico con Gammaglobulinas pensando en Sd. de Guillain-Barré y con Corticoides por la posibilidad de enfermedad autoinmune. Teniendo en cuenta tanto la clínica como las pruebas complementarias y la evolución favorable al iniciar el tratamiento se diagnostica de mielitis longitudinal postinfecciosa regresiva. Al alta la recuperación es casi completa, quedando leve disminución de fuerza en manos con reflejos osteotendinosos vivos.

**Comentarios:** La mielitis longitudinal diseminada es una entidad poco frecuente que se caracteriza por desmielinización medular difusa que suele asociarse a enfermedades autoinmunes, como el Lupus, con una evolución tórpida e importantes secuelas neurológicas. Lo llamativo es la aparición de esta enfermedad en un niño, con una posible etiología vírica y la buena evolución clínica y radiológica.

95

P-056

**Título: MIOPATIA MIOTUBULAR: A PROPÓSITO DE UN CASO**

**Autores: A. Cubero Santos, L. Marcos Fuentes, A. Torres Amieva, C. Macías Díaz, A. Molinos Quintana, V. Sánchez Valverde, I. Bullón Durán, M. Madruga Garrido**

**Centro: HOSPITAL VIRGEN DEL ROCIO. SEVILLA**

**INTRODUCCIÓN:** La miopatía miotubular, incluida dentro de los trastornos del desarrollo muscular, es debida a una detención de la maduración del músculo fetal en estadio miotubular que se extiende entre las 8 y 15 semanas de gestación. De base genética, se debe a una delección del gen MTM1 localizado en Xq28 que codifica la proteína miotubulurina.

**CASO CLÍNICO** Ingresa en UCI con pocos minutos de vida por depresión neurológica. Antecedentes: 1 aborto previo, 1 embarazo ectópico. Embarazo sin incidencias. Parto 39 semanas. Apgar 2/1 Intubado en paritorio.

**EF:** Afectación del estado general, hipotonía, escasa motilidad espontánea y reactividad a estímulos, reflejos arcaicos y musculares profundos ausentes, succión débil. Criptorquidia

bilateral.

Auscultación cardiopulmonar y abdomen sin anomalías.

Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica, ecografía abdominal y cerebral normal, gasometrías: Acidosis respiratoria. RM cerebral normal. EMG: No concluyente.

Estudio genético: Cariotipo masculino normal. Descarta atrofia muscular espinal y Prader-Willi Biopsia muscular:

Compatible con miopatía miotubular. Pendiente del estudio del gen MTM1 en paciente y estado de portadora de la madre.

EVOLUCION: alimentación por SNG, no es posible retirar ventilación mecánica invasiva por lo que a los 5 meses se realizó traqueotomía. Actualmente en domicilio, con ventilación domiciliaria ( BIPAP Harmony), pulsioximetría y aspirador.

PRONÓSTICO: Las 3 cuartas partes de los neonatos afectados de miopatía miotubular congénita con afectación grave fallecen en los primeros meses de vida. Los que sobreviven no presentan una evolución progresiva pero mantendrán hipotonía y graves incapacidades, rara vez llegan a caminar.

#### P-057

### **Título: CONVULSIONES FEBRILES INFANTILES FAMILIARES BENIGNAS. SÍNDROME EPILÉPTICO GENÉTICO EDAD DEPENDIENTE AUTOSÓMICO DOMINANTE CON PENETRANCIA VARIABLE.**

**Autores: Parrilla R. Sierra C. Padilla MC.**

**Ballesteros T. De la Cruz J**

**Centro: Complejo Hospitalario de Jaén. Unidad de gestión de Pediatría**

Las convulsiones febriles familiares (CFF) son una forma de síndrome epiléptico edad dependiente y que solo aparecen las crisis cuando el niño tiene fiebre; pero no siempre que tiene fiebre. Son familiares y probablemente de herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta. Se han descrito ligadas a los cromosomas 8q13-21, 2q23-24, 19p, 5q14-15. También se han relacionado las crisis febriles con mutaciones de los genes de los canales iónicos del sodio dependiente de voltaje, en la subunidad alfa 1 SCN1A, en la epilepsia mioclónica grave infantil y en la epilepsia generalizada idiopática con crisis febriles. Nuestro objetivo es comprobar y revisar si este novedoso punto de vista sobre la etiología de las crisis febriles familiares en nuestra población, es comprobable y modificar nuestros criterios clásicos sobre las crisis febriles familiares.

Estudio retrospectivo de 307 pacientes. Divididos en dos grupos. Grupo Nº: de 207 pacientes ingresados por CF en los años 1989 y 1990 y otro grupo Nº de 100 niños que acudieron a consulta por cualquier motivo durante 2007-2008 y habían tenido CF. Estudiamos la edad de la primera crisis, el nº de crisis sufridas, los antecedentes familiares (AF) de CF y de epilepsia o crisis afebriles(CAF) las patologías asociadas, los hallazgos EEG, RMI, la duración de la crisis. El 2º grupo se divide en tres subgrupos CFF 42 casos, CF sin AF de CF 28 casos y CF + CAF 30 casos.

Resultados del grupo nº 1: la primera CF ocurre en menores de 6 meses en el 3%, 6-12m 14%, 12-24m 61%, más de 24m 20%. Una CF el 63%, 2CF el 20%, 3CF el 10%, 4CF o más 7%. El 87% de las crisis ocurren en el primer día de fiebre. EEG normal 92%. El 8% de las crisis con menos de 38°. AF de CF 20%, de CAF 7%. Retraso psicomotor RSM 2%, anomalías neurológicas 3%. Duración de menos de 5 minutos 51%, 5-15 min. 44%, 15-30 min. 4% más de 30 min. 0,5%. Varias crisis en menos de 24 horas el 8%. Signos postcrisis 15%

Resultados del grupo Nº 2 : 42 % con AF de CF, 20% padres, 11% hermanos, 13% tíos, 16% primos. AF de CAF 6%. En subgrupo de CF los AF de CAF 9%.

Subgrupo de CF + CAF los AF de CF 11% y de CAF 7%.

El total de 100 casos de CF los AF de CF 53% y de CAF 22% (los % corresponden al nº de casos)

Con 1 crisis 25%, con 2 CF 36%, 3CF 13%, 4 + 23%. En subgrupo de CFF 3CF 8% y 4 + CF 13%, subgrupo CF + CAF: 3CF un 1%, 4CF + un 6%. En CFF con TDAH un 4%, TEL un 2%, en CF un TDAH de 11% y TEL 5%. En CF + CAF TDAH un 13% y TEL 8%.

En cuanto a tratamiento, el FAE más utilizado diazepam DZ sintomático y preventivo. Seguimiento de valproato en el 50%, topiramato TPM en 10% cuando no respondían al VPA.

Concluimos que claramente las CFF se pueden destacar como síndrome epiléptico familiar benigno, distintas de CF sin AF y de CF + CAF.

#### P-058

### **Título: SÍNDROME DE PHACE EN EL DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE HEMANGIOMA HEMIFACIAL**

**Autores: Sonia Arias Castro, Felix Romero Vivas,**

**Julian Vaquerizo Madrid, Lourdes Gomez Casero**

**Centro: HOSPITAL MATERNO INFANTIL DE BADAJOZ**

INTRODUCCIÓN: El hemangioma cutáneo constituye uno de los tumores benignos más frecuentes de la infancia. Presenta una incidencia del 10% en niños menores de un año, y se localiza en un 60% en la cabeza y cuello. Puede estar asociado con otras anomalías del sistema nervioso central. El síndrome de Phace representa la expresión clínica combinada de defectos vasculares y neurológicos, cuyo principal marcador es el hemangioma facial gigante. CASO CLÍNICO: Paciente de 2 años y medio, hijo de padres sanos no consanguíneos, producto de un embarazo a término no complicado y parto por cesárea por desproporción pélvico cefálica. No precisó reanimación perinatal. A los 7 días de vida, es remitido con sospecha de cardiopatía congénita. Presenta soplo sistólico en BEI, axilar izquierda y en zona interescapular. Diferencia tensional en miembros inferiores respecto a los superiores, y disminución de pulsos femorales. La ecocardiografía confirma la existencia de coartación aórtica severa y vena cava superior izquierda persistente drenando a seno coronario. Se deriva a un hospital con cirugía cardiaca infantil, para intervención quirúrgica. A las 3 semanas presenta en el área cervico-facial izquierda, placas edematosas rojizas, con telangiectasias en su superficie. La valoración neurológica realizada al paciente posteriormente describe retraso psicomotor severo, quiste subaracnoideo de fosa posterior, epilepsia sintomática con espasmos mioclónicos.

CONCLUSIONES: El síndrome PHACE es un trastorno neurocutáneo poco frecuente que ha sido descrito de distinta manera y con diferentes denominaciones desde los años 70.

Está caracterizado por la presencia de un hemangioma facial externo asociado a defectos variables del desarrollo vascular y neurológico. El espectro clínico es muy complejo. PHACE es el acrónimo en inglés de 'malformaciones de fosa posterior, hemangioma facial gigante, defectos arteriales y cardiacos, coartación de aorta y alteraciones oculares' (Posterior fossa malformations, Hemangiomas, Arterial anomalies, Coarctation of aorta and cardiac defects, and Eye anomalies). Se presenta un caso con un tiempo de seguimiento prolongado, el planteamiento diagnóstico diferencial y la rica iconografía que permite distinguirlo de otros procesos similares

P-059

### Titulo: DISFAGIA ESOFÁGICA COMO SÍNTOMA INICIAL DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

**Autores:** Cuevas C, Domínguez T, Herrman F, Naranjo A, Cobo M, Narbona E  
**Centro:** Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Lactante mujer, de 10 meses de edad, que cursa fiebre de 48 horas de evolución y vómitos y diarrea en las últimas 24 horas. Acude a Servicio de Urgencias donde se decide su ingreso por síndrome febril y deshidratación.

Exploración: Buen estado general, bien perfundida, con mucosa oral pastosa. No signos meníngeos ni petequias. Auscultación cardiorrespiratoria normal. Abdomen blando, depresible, no doloroso, con ruidos peristálticos aumentados.

Actitud: dieta absoluta, rehidratación intravenosa y toma de muestras para estudio del síndrome febril.

Exámenes complementarios: sedimento: leucocituria y hematuria leve. Urocultivo negativo. Hemograma: normal. Bioquímica: PCR: 2.31 mg/dl. Gasometría: acidosis metabólica que se corrige con rehidratación.

Evolución: inicia tolerancia digestiva a las 40 horas, presentando tomas regulares y bocanadas, asociando deposiciones líquidas. Persiste la mala tolerancia digestiva y rechazo de la toma hasta el 4º día, comenzando alimentación a débito continuo. Al 4º día presenta mediano estado general, quejosa e hipotonía marcada de extremidades superiores e inferiores, no llegando a mantenerse sentada. Reflejos osteotendinosos ausentes o disminuidos en extremidades y nocicepción normal, por lo que se inicia estudio de hipotonía.

Exámenes complementarios:

Serologías: negativas.

Lactato y amonio: normal.

Coproactivo: negativo, con C. difficile negativo.

Estudio de toxina botulínica: pendiente de resultado Punción lumbar:

Bioquímica: disociación albúmino-citológica.

Cultivo: negativo. Serología: negativa a enterovirus.

Estudio electrofisiológico: compatible con neuropatía motora axonal aguda.

Tratamiento: gammaglobulina intravenosa durante 5 días a dosis 0'4g/kg/día y se mantiene alimentación a débito continuo durante 7 días. Inicia mejoría leve del cuadro tras 2ª dosis de gammaglobulina. A su alta puede mantenerse sentada con apoyo, con aceptable movilidad en MMSS y progresiva mejoría en MMII, con reflejos osteotendinosos débilmente presentes en MMII. Tras revisión bibliográfica<sup>1,2</sup>, podríamos clasificar el cuadro como una neuropatía motora axonal aguda del síndrome de Guillain-Barré, caracterizado por gran afectación motora y afectación de pares craneales, siendo su patogenia la axonopatía y su pronóstico desfavorable.

1. Pérez Guirado A, de Guan Frigola J. Protocolos de Neurología: síndrome de Guillain-Barré. Bol Pediatr 2006; 46(Supl. 1): 49-55.  
 2. Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barré syndrome: a prospective multicentre study. Neuropediatrics. Feb 2007;38(1):10-7.

P-060

### Titulo: ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL OLIGOARTICULAR PRECOZ

**Autores:** Martínez Moya G., Sánchez Fuentes V. G., Galán Mercado M., Sierra Córcoles C., Salazar Quero J.C., García Vena E., De la cruz Moreno J.  
**Centro:** Complejo Hospitalario de Jaén

### INTRODUCCIÓN

La artritis idiopática juvenil(AIJ) constituye la enfermedad del tejido conjuntivo más frecuente en la infancia. Se define como la que afecta a una o más articulaciones durante al menos seis semanas, comienzo antes de los 16 años e inexistencia de otras causas de artritis. Dentro de la AIJ la forma de comienzo oligoarticular precoz constituye el grupo más frecuente siendo característico anticuerpos antinucleares positivos y alto riesgo de uveítis anterior.

### OBSERVACIONES CLÍNICAS

Presentamos el caso de una niña de 20 meses que acude a nuestro servicio por cojera de 20 días de evolución sin otra sintomatología acompañante. En la exploración física destaca leve tumefacción de rodilla derecha con dolor a la palpación y limitación funcional con postura antiálgica de dicho miembro.

Exámenes complementarios: anemia normocrómica, bioquímica normal y serologías negativas. VSG 39 mm, PCR <3,1mg/L, radiografía, RMN y gammagrafía de rodilla derecha para descartar osteomielitis normales. Estudio inmunológico: Inmunoglobulinas y complemento normal, ANA positivo (patrón moteado y nucleolar), antimúsculo liso positivos, Factor reumatoide, HLA B27, Anti- ENA negativos. Estudio oftalmológico normal.

Durante su ingreso comienza con dolor en codo derecho y limitación de la movilidad, manteniéndose afebril. Se realiza artrocentesis de rodilla y codo derechos que es normal.

Se inicia tratamiento con AINEs y corticoides intrarticulares con resultado negativo por lo que se instaura tratamiento con metotrexate subcutáneo 10 mg /semana. Actualmente se encuentra asintomática con seguimiento oftalmológico periódico.

### COMENTARIO

En la infancia los dolores articulares son frecuentes aunque pocas veces son debidos a enfermedades reumáticas graves, no obstante su evolución y pronóstico dependerán de un diagnóstico precoz; por lo que es importante establecer un diagnóstico diferencial de todas las causas de artritis.

97

P-061

### Titulo: ARTRITIS DE ETIOLOGÍA Y LOCALIZACIÓN POCO FRECUENTES

**Autores:** Borja Urbano, G. Alonso Rueda, I. Terol Barrero, P. Carpio J.  
**Centro:** H. Virgen Macarena Sevilla

Objetivo: dar a conocer un caso de infección articular por Salmonella entérica en un niño inmunocompetente. Material y método: niño de 15 meses que comienza con dolor en codo derecho e impotencia funcional progresiva en las últimas 24 horas. No antecedentes de traumatismo. Una semana antes presentó una gastroenteritis aguda que evolucionó favorablemente sólo con tratamiento dietético. No presenta antecedentes personales ni familiares de interés.

Exploración: buen estado general. Bien hidratado y perfundido. No exantemas ni petequias. Codo derecho doloroso a la extensión con ligero aumento de la temperatura en la zona sin otros signos inflamatorios. Resto de la exploración sin hallazgos. Exámenes complementarios: Hemograma con leucocitosis (21.000/mm<sup>3</sup>) y fórmula normal. Bioquímica básica normal. PCR 27,8 mg/L. VSG 63mm. Frotis de sangre periférica con series roja y blanca normales y trombocitosis (667.000/mm<sup>3</sup>). Ecografía codo derecho: líquido en cara posterior moderado. Artrocentesis diagnóstica, obteniéndose 1.5cc de líquido seropurulento. Los hemocultivos fueron negativos. Gammagrafía ósea: sin evidencia de captación ósea. Rx de

codo sin reacción perióstica ni inicio ni al control a los 15 días. Resultados: se inicia tratamiento empírico con Cefotaxima i.v a 200 mg/Kg/día y Cloxacilina i.v a 100 mg/Kg/día . Una vez que se conoce que en el líquido articular se objetiva un germen Gram negativo, se retira la Cloxacilina, manteniendo la Cefotaxima, a la que se decide añadir Gentamicina i.v 5mg/Kg/día para ampliar la cobertura antimicrobiana.

Posteriormente recibimos el cultivo de líquido articular donde se aísla Salmonella entérica grupo B sin resistencia a ningún antimicrobiano, motivo por el cual se mantiene como único

tratamiento antibiótico la Cefotaxima a las dosis descritas anteriormente, manteniéndose el niño febril durante diez días. Comentarios: La infección por Salmonellas tiene la característica de poder producir bacteriemias. La afectación ósea predomina en pacientes con drepanocitosis y prótesis óseas. Lo característico de nuestro caso es el hecho de que se trate de un niño inmunocompetente, que la afectación articular sea del codo, localización poco frecuente de esta patología y la lenta respuesta clínica a pesar del tratamiento adecuado.

**P-062**

**Título: INTOXICACIONES POCO FRECUENTES EN PEDIATRÍA: PRESENTACIÓN DE 3 CASOS**

**Autores: Surribas C, López Lafuente A, López Rodríguez MJ, Romero FJ, Roncero M, Pérez M, Barros P, Castaño Y, Polo A, Fernández O, Carretero V.**

**Centro: Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres**

Introducción: Las intoxicaciones accidentales representan el 0,3-0,4% de las urgencias pediátricas. Es prevalente en el rango de edad de 1 a 3 años. La causa más frecuente son los fármacos (56%): 1º antipiréticos, 2º psicofármacos

y 3º anticatarrales y antitusivos. Ante una ingesta accidental la actitud es identificar el tóxico con una buena historia clínica, valorar y estabilizar al paciente, descontaminar o administrar antídoto si está indicado y en función del tóxico y de la clínica valorar ingreso. La mortalidad es del 0,15% del total de intoxicaciones infantiles. Presentamos 2 casos de intoxicaciones por fármacos poco habituales y uno de intoxicación por inhalación de Marihuana en un lactante.

Conclusiones: Nuestros casos son intoxicaciones sintomáticas poco frecuentes en la infancia que no presentaron complicaciones graves, como las que se describen en casos similares publicados. En niños con disminución del nivel de conciencia o cuadros inexplicables agudos hay que descartar siempre la intoxicación como probable etiología.

|                      | Caso 1   | Caso 2   | Caso 3   |
|----------------------|--|--|--|
| Tóxico               | Sildenafil (4,5 mg/kg) (Viagra®) Vía oral  | Tetrahidrocannabinol (THC) (Marihuana) Vía inhalada  | Rivastigmina (12 mg) (Exelón®) Vía oral                                  |
| Edad                 | 15 meses   | 12 meses (no deambulación autónoma)  | 9 años   |
| Sexo                 | Varón  | Mujer  | Varón  |
| Síntomas             | Erección penénea, irritabilidad.   | Decaimiento, irritabilidad y tendencia al sueño.   | Nauseas, vómitos, hipotonía generalizada, hipersudoración y somnolencia. |
| Inicio de la clínica | 1 hora tras ingesta  | Desconocido (varias horas)   | 30 minutos tras ingesta  |
| Exploración          | BEG, TA 80/40, erección no complicada.   | BEG. Rechaza la bipedestación (miedo intenso), temblor generalizado y aumento de la base de sustentación. Constantes normales.     | REG, decaimiento, responde a estímulos. TA y FC normales.                |
| Pruebas              | Hemograma, bioquímica, gasometría y ECG normales.                                  | Hemograma, bioquímica y ecografía transfontanelar normales. THC positivo en orina (a posteriori: padre confirma que fuma cannabis) | Hemograma, bioquímica, gasometría y ECG normales.                        |
| Tratamiento          | Lavado con carbón activado, fluidoterapia.   | Fluidoterapia y observación.   | Fluidoterapia, observación y monitorización.                             |
| Evolución            | Asintomático tras 2 horas de inicio de la clínica (no taquicardia ni hipotensión). | Asintomática a las 6h de ingreso. Negativización de THC en orina al 4º día.  | Asintomático tras 2h de ingreso.   |

P-063

### Titulo: ACIDOSIS LÁCTICA COMO EFECTO SECUNDARIO DE SALBUTAMOL INHALADO EN PACIENTE CON HIPERKALIEMIA

**Autores:** JL Pérez Navero, I. Raya Pérez, J. Fernández Ramos, E. Ulloa Santamaría, MJ Velasco.

**Centro:** HU REINA SOFÍA

**Introducción:** La hipoxia tisular por hipoperfusión es el mecanismo de producción más común de la acidosis láctica en el niño. No obstante se ha descrito secundaria a empleo de salbutamol inhalado en dosis altas en el tratamiento de crisis asmáticas. Esto se podría relacionar con el estímulo de receptores  $\beta_2$  que induciría la activación de la glucogenólisis y lipólisis aumentando la producción de glucosa y piruvato y éste bloquearía la vía aeróbica provocando su paso a vía anaeróbica y a la hiperlactacidemia.

**Caso clínico:** Mujer de 14 años sometida a trasplante hepático por fallo hepático secundario a síndrome de Budd-Chiari. Presenta en su domicilio una sobredosificación accidental con espironolactona ingresándose para observación. Presenta oligoanuria con escasa respuesta a furosemida, con aumento de la urea y creatinina, Hiperonatremia e hiperkaliemia marcada con acidosis metabólica con hiato aniónico normal y lactato normal. Ante posible necesidad de depuración extrarrenal ingresa en UCIP donde, entre otras terapias, se inicia nebulización continua con salbutamol. Se consigue buena respuesta diurética pero se establece acidosis láctica severa que no responde a aportes de bicarbonato. Su evolución mejora tras la retirada de salbutamol llegándose a la normalización a las 48 horas de la retirada del fármaco.

**Comentarios:** El salbutamol inhalado a dosis altas puede producir acidosis láctica y empeorar su patología de base por lo que durante su empleo debe vigilarse esta eventual complicación.

P-064

### Titulo: RABDOMIOMA AURICULAR Y SINDROME DE WOLFF- PARKINSON-WHITE (WPW)

**Autores:** Tejero Hernández M<sup>a</sup>Angeles; Rubio Gómez Irene; Gázquez Serrano Isabel; Gómez Guzmán Elena; Collantes Herrera Ana; Camino León, Rafael  
**Centro:** Área Pediátrica del Corazón. Unidad de Neuropediatría. HMI Reina Sofía

**Introducción:** Los rabdomiomas cardiacos son la manifestación cardiaca mas frecuente en la esclerosis tuberosa (ET) presentándose hasta en el 60% de los casos. La localización auricular no es frecuente y aunque son lesiones con tendencia a la regresión pueden producir un espectro clínico amplio, desde la ausencia de síntomas hasta arritmias, obstrucción del flujo sanguíneo e incluso muerte súbita.

Células encontradas en los rabdomiomas tienen estructura similar a las de Purkinje, así, situadas en la unión auriculo-ventricular podrían actuar como una vía accesoria manifestándose como un síndrome de WPW.

**Caso clínico:** Lactante de 8 meses que consultaba por presentar desde hace 1 mes espasmos repetidos de las cuatro extremidades que se sucedían en salvas acentuándose en los últimos días. No otros síntomas. AP Desarrollo madurativo

normal hasta la fecha. Resto sin interés.

A la exploración destacaba inquietud motora llamativa y manchas hipocrómicas en la piel. ACR: no soplos, tonos rítmicos. Buena ventilación bilateral. No otros hallazgos.

Las pruebas complementarias, (EEG, RMN), fueron compatibles con el diagnóstico de síndrome de West sintomático en el contexto de un cuadro ET. Fue remitida entonces para completar estudio cardiológico.

En el ecocardiograma se objetivó una lesión redondeada de aspecto heterogéneo situada en la región inferior del septo interauricular, próxima a la unión auriculo-ventricular y en relación con la válvula tricúspide, de dimensiones aproximadas 10x11 mm. No existía compromiso del llenado auricular ni ventricular, así como tampoco de la válvula tricúspide. No otras lesiones. Buena función biventricular ECG: ritmo sinusal a 125 lpm.

Onda delta. PR corto. Hallazgos compatibles con WPW.

Holter: no se evidenció ninguna racha de taquicardia supraventricular ni otras arritmias.

Ante la ausencia de síntomas y la tendencia a la regresión de estas lesiones se decidió actitud expectante sin iniciar tratamiento antiarrítmico en espera de la evolución. Hasta el momento, 3 meses de seguimiento, la paciente ha mantenido buena evolución encontrándose asintomática desde el punto de vista cardiovascular.

**Comentarios:**

- Los rabdomiomas cardiacos deben buscarse en todos los pacientes afectados de esclerosis tuberosa aunque estos pacientes estén asintomáticos.

- La localización auricular, aunque no es frecuente puede asociarse con síndromes de preexcitación (WPW).

- Las lesiones tienden a remitir con el tiempo así como sus manifestaciones eléctricas por lo que en pacientes asintomáticos se puede mantener actitud expectante sin necesidad de instaurar tratamiento antiarrítmico

P-065

### Titulo: INFECCIÓN POR CRYPTOSPORIDIUM EN EL TRASPLANTE CARDIACO INFANTIL

**Autores:** Tejero Hernández M.A, Gómez Guzmán E., Frias M, Rumbao Aguirre J.

**Centro:** Área Pediátrica del Corazón. Hospital Materno Infantil Reina Sofía

**INTRODUCCIÓN.** Las complicaciones gastrointestinales en los pacientes con trasplante (Tx) cardiaco suponen una causa importante de morbimortalidad. El tratamiento inmunosupresor (TIs) obligado en estos, está relacionado con la infección por *Cryptosporidium* protozoo intracelular causante de cuadros de gastroenteritis (GEA) persistente y grave. A veces la infección puede extenderse a vías biliares, páncreas e incluso comprometer la vida. Son escasos los trabajos publicados al respecto y no existe unanimidad en el tratamiento. El objetivo es analizar la casuística, tratamiento y evolución de estos pacientes en nuestro centro.

**MATERIAL Y MÉTODOS.** Revisión retrospectiva de pacientes trasplantados con GEA por *Cryptosporidium* desde el año 2000. Se analizaron: edad e indicación del Tx, TIs, clínica, diagnóstico, tratamiento y evolución. **RESULTADOS.** Se encontraron 2 casos. **CASO 1:** Niño de 9 años trasplantado por cardiopatía compleja, en TIs con tacrolimus(FK) y azatioprina. Clínica: diarrea profusa y vómitos de 48 h de evolución.

E.Complementarias: Ecocardiograma normal. CMV en heces, coprocultivos , T.hidrógeno espirado(-).Examen parásitos: Cryptosporidium (+) en IFD. Tratamiento: Suspensión de Azitioprina. Azitromicina a 15 mg/kg/d 2 semanas. Tras 7 días presentó exámenes de parásitos(-) y normalización de las deposiciones. No incidencias .CASO 2: Niño de 4 años con Tx cardiaco al año de edad por MCD secundaria a miocarditis por CMV. TIs con FK y micofenolato. Clínica: diarrea acuosa de 2 semanas de evolución, abdominalgía, anorexia y escasa ganancia ponderal. E.complementarios: Ecocardiograma: Normal. CMV en heces, coprocultivos , T.hidrógeno espirado(-). Examen parásitos: Cryptosporidium (+) en IFD. Tratamiento: Paromomicina a 30 mg/kg/día 2 semanas.

Tras 5 días de tratamiento los exámenes se negativizaron, mejorando las deposiciones, con recuperación del apetito y discreta ganancia ponderal. Presentó elevación de los niveles de inmunosupresores sin repercusión, que se corrigió tras disminuir la dosis.

COMENTARIOS: Los pacientes trasplantados son pacientes inmunocomprometidos en los que Cryptosporidium es una causa a considerar de GEA. La paramomicina y azitromicina han demostrado ser agentes eficaces en estos casos. Son necesarios más estudios para determinar el régimen terapéutico mas indicado.

#### P-066

#### Título: VARÓN DE 4 AÑOS CON DIFICULTAD RESPIRATORIA ¿QUE SOSPECHAR?

**Autores: Domínguez Quintero, M<sup>a</sup> Luisa. Ferrer Castillo, M<sup>a</sup> Teresa. González Vila, Lucia. Olivar Gallardo, Ana. González Fuentes, Concepción. Arias Blasco, Olga.**

**Centro: Hospital Juan Ramón Jiménez**

Introducción: La Coartación de aorta (CoA) es un estrechamiento congénito de la luz arterial, que causa obstrucción al flujo sanguíneo. Prevalencia del 8-10% de las cardiopatías congénitas, con predominio masculino.

Según la anatomía patológica se clasifica en pre,yuxta o postductales y simples o complejas. Puede acompañarse de hipoplasia de la aorta transversa y/o de la zona del istmo.

Material y método: Varón de 4 años que ingresa por fiebre de 24 horas con dificultad respiratoria y dolor precordial.

Antecedentes personales y familiares sin interés. Exploración: regular estado general, febril, pálido, hipertrofia de hemicuerpo superior derecho, tórax en quilla, taquipnea y taquicardia, mala tolerancia al decúbito. Pulso carotídeo derecho saltón. Pulso radial izquierdo y femorales débiles. ACR latido hiperdinámico.

Thrill supraesternal, soplo pansistólico 4/6 en foco aórtico irradiado a carótidas audible en región mastoidea. Soplo diastólico 2/6 en foco mitral. Hipoventilación y subcrepitantes bibasales. No se palpan visceromegalias en abdomen. Resto normal.

Pruebas complementarias: T.A. 124/62 mmHg en miembro superior derecho y 83/55 mmHg en miembro inferior derecho. Hemograma Hb 8.6g/dl, Hto 26.4%, VCM 61.2fl.

Bioquímica general normal. proBNP 11.346pg/l.

Radiografía de tórax cardiomegalia (ICT:0.65), infiltrado alveolointerstitial bilateral en alas de mariposa. ECG: ritmo sinusal, FC 130 lpm, eje QRS 45°, patrón de hipertrofia ventricular izquierda, alteración de la repolarización.

Ecocardiograma: SSLL. Concordancia AV-VA. Septos interauricular e interventricular íntegros. Dilatación de cavidades izquierdas. Anillo mitral dilatado originando insuficiencia mitral central moderada. Válvula aórtica tricuspide. Insuficiencia central valvular aórtica leve. Dilatación de la porción sinotubular (31 mm), de la aorta ascendente (33mm) y tronco braquiocefálico. Hipoplasia de la aorta transversa (2mm) y descendente (8mm).

En modo M FE 34%.Angio-TC-de tórax: CoA preductal de gran longitud distal al origen del Tronco Braquiocefálico con afectación de Carótida Común y Subclavia izdas. Aumento de la circulación colateral a expensas de las arterias mamarias y epigástricas. Cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas. Hipertensión pulmonar. A su ingreso se instaura tratamiento anticongestivo y se deriva al hospital de referencia donde tras mejoría del cuadro de edema agudo de pulmón, es intervenido quirúrgicamente (angioplastia aórtica latero-lateral).Postoperatorio inmediato satisfactorio con recuperación progresiva de la FE. Actualmente en seguimiento por la unidad de cirugía cardiovascular.

Discusión: la CoA es un cardiopatía congénita frecuente. Se debe sospechar ante diferencias tensionales > de 20mmHg (> 10mmHg en neonatos) entre miembros superiores e inferiores.

Estos pacientes pueden estar asintomáticos durante largo periodo de tiempo gracias a desarrollo de la circulación colateral. El tratamiento es quirúrgico y debe de ser precoz, ya que dejada su evolución puede aparecer en la infancia o edad adulta insuficiencia cardiaca izquierda, hemorragia intracraneal o encefalopatía hipertensiva.

#### P-067

#### Título: Causa infrecuente de insuficiencia cardiaca en las primeras semanas de vida

**Autores: Dominguez Quintero, M<sup>a</sup> Luisa. Ferrer Castillo, M<sup>a</sup> Teresa. Olivar Gallardo, Ana. Gonzalez Vila, Lucia. Hermoso Torregrosa, Carlos. Gomez Santos, Elisabeth,**

**Centro: Hospital Juan Ramón Jiménez**

Introducción: El hemitruncus es una anomalía congénita rara, debido a un fallo del desarrollo del sexto arco aórtico dando un origen anómalo de la arteria pulmonar derecha o izquierda desde la aorta ascendente. Es común la asociación con otras anomalías cardiacas.

Material y método: Lactante de mes y medio de vida, sin antecedentes personales de interés que consulta por dificultad respiratoria que se acentúa con la alimentación, desde el nacimiento con aplanamiento de la curva ponderal.

Antecedentes familiares hermano fallecido a los 5 meses por cardiopatía congénita desconocida.

Exploración: Somatometría: peso 4.100 gramos (P3). Longitud 55 cms (P25). Regular estado general. Piel reticulada. Cianosis peribucal con llanto. Taquipnea. ACP: soplo protomesosistólico 3/6 panfocal de predominio en foco tricuspídeo, audible en espalda, segundo ruido fuerte y desdoblado. Hepatomegalia a 3 cms de reborde costal, pulsos periféricos normales. Resto normal. Pruebas complementarias: T.A. 66/39mmHg en miembro superior. Radiografía de tórax en tele: cardiomegalia a expensa de cavidades derechas (ICT:0.66). Aumento de la vascularización pulmonar bilateral. ECG: ritmo sinusal. FC 150lpm, eje QRS 135°.Patrón de hipertrofia de cavidades derechas. Ecocardiografía: SSLL. Concordancia AV-VA.



Dilatación marcada de cavidades derechas (aurícula derecha 27x24 mm y ventrículo derecho, 21mm). Foramen oval permeable con shunt bidireccional. Septo interventricular íntegro, tipo III. Con doppler color insuficiencia tricuspídea moderada central, gradiente máximo de 90mmHg (presión sistólica ventrículo derecho de 95-100mmHg). Válvula pulmonar de morfología y cinética normales, posición anterior izquierda, siendo el anillo pulmonar de 14 mm para uno aórtico de 7.7mm. Tronco pulmonar que se continúa con rama pulmonar izquierda no visualizándose la derecha, apareciendo ésta en proyección supraesternal, saliendo de la aorta ascendente. A su ingreso, se inicia tratamiento anticoagulante y se deriva a hospital de referencia para valoración quirúrgica.

Discusión: anomalía cardíaca infrecuente, que precisa diagnóstico y tratamiento quirúrgico precoz por el desarrollo progresivo y rápido de hipertensión pulmonar irreversible. Debe sospecharse en recién nacidos con insuficiencia cardíaca y aumento del flujo pulmonar. Precisa de seguimiento postoperatorio estrecho por la probabilidad de reestenosis de la anastomosis.

#### P-068

##### **Título: ESTUDIO DE LOS NIÑOS REMITIDOS A CONSULTAS EXTERNAS DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA: MOTIVOS DE CONSULTA Y PRINCIPALES DIAGNÓSTICOS.**

**Autores: Escudero Lirio M., Vázquez Rodríguez E., Sánchez Valverde V., Bullón Durán I., Coserria Sánchez J.F., García Angléu F., Santos de Soto J.**  
**Centro: Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla**

Introducción: Los pacientes de las consultas de Cardiología Pediátrica están formados por aquellos ya previamente diagnosticados, muchos de ellos intervenidos, y por aquellos derivados para estudio desde otras consultas hospitalarias, desde otros centros y desde Atención Primaria. Hemos revisado este segundo grupo del que queremos conocer los motivos de su derivación y la patología encontrada.

Método utilizado: Se analizan 759 pacientes vistos por primera vez en las consultas externas de cardiología de nuestro hospital en 2007. Se realizó ecocardiografía en el mismo acto en todos los pacientes.

Resultado: La procedencia fue 446 pacientes de Atención Primaria, 248 del propio hospital y 65 de otros centros. Hubo 338 pacientes menores de 2 años y 421 mayores de 2 años. En los menores de 2 años, el motivo de consulta más frecuente fue soplo cardíaco (92,3%), seguido de cardiopatía ya diagnosticada (3,1%). En este grupo, los diagnósticos más frecuentes fueron soplo funcional en 70,1% (76% casos derivados por soplo), CIA (13,9%) y CIV (9,8%). En el grupo de mayores de 2 años, el motivo de consulta más frecuente fue soplo cardíaco (51%), seguido de dolor torácico-palpitaciones (21,2%) y presíncope-síncope (10%). El diagnóstico más frecuente fue ausencia de patología cardíaca en 75,9%, destacando que el 92,7% de los soplos derivados eran funcionales. Tan sólo se encontró patología estructural en 6,6% casos.

Conclusiones:

- Está más justificado el estudio de niños con soplo por debajo de los dos años de vida.
- Aunque predominan los niños enviados desde Atención Primaria, constituyen un grupo numeroso los de procedencia hospitalaria.
- Destaca una baja incidencia de patología estructural en el grupo de niños mayores de 2 años.

- Es preciso consensuar unos criterios precisos de derivación para una mejor selección de los niños remitidos a consulta especializada

#### P-069

##### **Título: DEBUT DE HTA EN LA EDAD PEDIÁTRICA**

**Autores: Sonia Arias Castro, Ana Guerrero Rico, Pilar Mendez Perez, Felix Romero Vivas, Juan Jose Cardesa Garcia.**  
**Centro: HOSPITAL MATERNO INFANTIL DE BADAJOZ**

INTRODUCCIÓN: En un gran número de casos, la presencia de HTA en la infancia es consecuencia de una serie de patologías subyacentes, cuya primera manifestación puede ser la elevación de la TA. La coartación de aorta es una etiología de HTA secundaria, potencialmente reversible. La incidencia de la Co Ao en la infancia es del 6%.

CASO CLÍNICO: Paciente de 13 años de edad, con HTA aislada de diagnóstico reciente. Presenta cansancio con el ejercicio y cefaleas ocasionales.

En la exploración destaca BEG, soplo sistólico en BEI, foco aórtico y en zona interescapular, pulsos femorales disminuidos y retrasados respecto a los braquiales, diferencia tensional en miembros: MSD: 151/73 mmHg y en MID: 105/60 mmHg. ECG: hipertrofia ventricular izquierda. Rx de tórax: no cardiomegalia. Presencia de muescas costales. Estudio EED: imagen esofágica en "E" o signo del "3".

Ecocardiografía: Corazón estructuralmente normal, salvo válvula aórtica bicúspide.

Arco aórtico izquierdo con imagen de coartación y probable arteria subclavia derecha aberrante. Flujo de colaterales. Angio-RMN: Distal a la subclavia izquierda zona de estenosis focalizada, con dilatación postestenótica, y grandes colaterales que nacen de la aorta descendente. Se realizó angioplastia con colocación de stent, con buen resultado. Actualmente realiza tratamiento con antiagregantes y betabloqueantes.

CONCLUSIONES: La coartación de aorta es una causa de HTA secundaria en preescolares y adolescentes, de diagnóstico principalmente clínico y potencialmente reversible. Las formas de presentación clínica son muy variadas, dependen de la edad y de las malformaciones asociadas. En el preescolar-adolescente, la HTA es el dato aislado principal que lleva al diagnóstico.

#### P-070

##### **Título: CALCIFICACIONES INTRAMIOCÁRDICAS EN EL CONTEXTO DE UN PROCESO SÉPTICO**

**Autores: Sonia Arias Castro, Ana Romero Garcia, Felix Romero Vivas, Juan Jose Cardesa Garcia.**  
**Centro: HOSPITAL MATERNO INFANTIL DE BADAJOZ.**

INTRODUCCIÓN:

Se han descrito calcificaciones en el miocardio de fetos, recién nacidos, lactantes y niños asociadas a defectos congénitos del corazón, traumatismo miocárdico como la cirugía, consumo materno de cocaína durante el tercer trimestre del embarazo o situaciones de hipoxia-isquemia, y en el contexto de sepsis severa de larga evolución.

CASO CLÍNICO: Se presenta un neonato de 10 días de vida, remitido desde la UCIP-N, para valoración cardiológica por inestabilidad hemodinámica.

Antecedentes de prematuridad de 30 semanas de edad gestacional, sepsis neonatal por Klebsiella a la semana de vida. Ingresado en UCIP durante el primer mes de vida, requirió ventilación mecánica, drogas vasoactivas a dosis altas, diuréticos, oxido nítrico. Sepsis por Cándidas. Hipoxemia severa, shock.

A la exploración: Mal estado general. Coloración terrosa. Taquipneico. Edematoso. latido hiperclínico, no frémido. Auscultación cardíaca: 2º tono reforzado, no clic, soplo sistólico 1-2/6 en BEI, no soplos diastólicos.

Auscultación pulmonar: MVC. Abdomen: distendido, edematoso. Pulsos braquiales y femorales normales.

En la ecocardiografía no se objetiva cardiopatía estructural congénita. Se estiman presiones pulmonares elevadas.

En controles ecocardiográficos durante la fase de recuperación se objetivaron imágenes hiperrefringentes en miocardio de ventrículo derecho: varios nódulos hiperrefringentes de unos 2 x 2 mm que no causan obstrucción al flujo de llenado de ventrículo derecho (DD:vegetaciones de EI,trombos,rabdomiomas y calcificaciones, por lo que inicialmente se pensó en la posibilidad de endocarditis infecciosa que no se confirmó ante mejoría clínica, persistencia de las imágenes y negatividad de los cultivos.

Evolución favorable desde el punto de vista hemodinámico. En los controles cardiológicos posteriores, dichos nódulos hiperrefringentes localizados en el ventrículo derecho, iban involucionando, hasta su desaparición completa, siendo dada de alta la paciente con valoración cardiológica normal.

102

CONCLUSIONES: Las calcificaciones miocárdicas aparecen como respuesta tisular a una lesión grave. Son secundaria a degeneración o necrosis de las fibras musculares del miocardio causada por una lesión vascular, inflamatoria o tóxica.

Nuestro paciente presentó sepsis clínica confirmada bacteriológicamente y necesidad de altas dosis de drogas vasoactivas.

Todos estos factores se han relacionado de forma aislada con la aparición de calcificaciones miocárdicas.

#### P-070b

#### Título: ANOMALÍAS LUMBOSACRAS: 3 PRESENTACIONES

**Autores:** Romero FJ, Barrio AR, Barros P, López lafuente A.

**Centro:** Servicio Pediatría. Complejo Hospitalario de Cáceres.

Las anomalías lumbosacras pueden acompañarse de disrafias ocultas de diferente significado. Presentamos 3 casos. 1.Lactante ♀: fosita presacra, con ECO normal. Escolar: ITUs y escapes urinarios, torpeza motora, bultoma lumbosa-cro, pies cavos: RNM lumbosacra: Lipomielomeningocele y médula anclada: intervenida, persisten escapes.

2.RN ♀ con angioma con pelos y depresión en L5. RNM: trayecto cutáneo no comunicante y lipoma intrasacro. A 6 meses meningitis por E. Coli. Bien tras corrección disrafia

3.Lactante ♀ de 6 meses: meningitis por E. Coli. Angioma lumbosacro con sutil depresión central. RNM: sinus lumbosa-

cro sin comunicación. Se remite a Neurocirugía. 2º meningitis por E. Coli. Bien tras corrección sinus.

#### COMENTARIOS:

1.La exploración lumbosacra y de extremidades inferiores debe realizarse de forma sistemática para valoración de posible disrafia oculta en recién nacidos, meningitis por Gram negativos y pacientes con incontinen-cia urinaria y bacteriuria oculta.

2.La RNM fue una técnica radiológica muy útil aunque con limitación para valorar sinus lumbosacros comunicantes

#### P-071

#### Título: DISTRÉS Y ESTRIDOR DESDE EL NACIMIENTO

**Autores:** Naranjo Vivas, D; Villar Galván, V; Arias Castro, S; Ramírez Arenas, M; García Rodríguez, A; Fernández Carbonero, M; Cardesa García, JJ  
**Centro:** Hospital Materno Infantil de Badajoz

#### Introducción:

La compleja embriología tanto del arco aórtico como de los troncos supraaórticos y la arteria y las ramas pulmonares, unido a la existencia del conducto arterioso permeable, conlleva que las posibles malformaciones vasculares a dicho nivel puedan ocasionar numerosas alteraciones. Los anillos o slings vasculares son variaciones anatómicas que comprimen la tráquea y/o el esófago.

#### Métodos utilizados y resultados obtenidos:

Niña hospitalizada con 3 meses por cuadro de dificultad respiratoria, estridor y accesos de tos laríngea cianosantes de varios días de evolución. Al nacer presentó taquipnea transitoria, y al mes había precisado ingreso por bronquiolitis. La madre refiere frecuentes episodios similares al actual. A la inspección se objetiva abundante mucosidad nasal, importantes signos de dificultad respiratoria y dos apéndices preauriculares y uno cervical. A la auscultación pulmonar presenta hipoventilación con espiración alargada, abundantes roncus y sibilancias espiratorias generalizadas. Su peso (4690 gramos) está por debajo del P3 para su edad. En el EAB capilar existe acidosis respiratoria. El hemograma, la bioquímica sanguínea y la radiografía de tórax no muestran alteraciones significativas. La detección de VRS, influenzae A y B y adenovirus en secreciones respiratorias es negativa. Durante su hospitalización alterna discreta mejoría con empeoramiento respiratorio, precisa oxigenoterapia, la hipercapnia está presente en todos los controles, alterna aceptable con mala realización de las tomas y la ganancia ponderal es escasa. Se realiza test del sudor (negativo) y cariotipo (normal). El esofagograma no muestra alteraciones significativas. Se solicita estudio cardiológico y en la ecocardiografía se aprecia tronco de la arteria pulmonar de buen calibre, que se continúa con la rama pulmonar derecha, de 7,7 mm de diámetro, y de la misma nace la rama pulmonar izquierda, que es hipoplásica, de 3,3 mm aproximadamente (sling de la arteria pulmonar izquierda). Se solicita RMN cardíaca y de grandes vasos y se deriva para corrección quirúrgica.

Conclusiones: En lactantes con dificultad respiratoria y estridor desde el nacimiento, exacerbados por el esfuerzo o la alimentación, con infecciones respiratorias de repetición y dificultades en la alimentación, debe descartarse un anillo o sling vascular.

P-072

**Título: HIPOXEMIA CRÓNICA COMO MANIFESTACIÓN DE UNA FÍSTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR**

**Autores: JL. Pérez Navero, I. Raya Pérez, J. fernández Ramos, S. Jaraba Caballero, I. Ibarra de la Rosa**

**Centro: HURS**

**Introducción:**

La fístula arteriovenosa pulmonar (FAVP) se manifiesta como una comunicación anómala entre los sistemas arterial y venoso pulmonares mediante un shunt derecha-izquierda. Son únicas en el 65% de los casos y múltiples en el resto. En el 40-60% de los casos se asocia a enfermedad de Rendú-Osler-Weber o teleangiectasia hemorrágica hereditaria. La clínica, cuando el shunt es >20% del flujo pulmonar, es similar a la de una insuficiencia cardiaca.

**Caso clínico:** Paciente de 27 meses que presenta shock séptico meningocócico. Tras tratamiento con soporte hemodinámico y respiratorio y mejoría del cuadro persiste una hipoxemia que precisa una FiO<sub>2</sub> de 0,8 a pesar de distintos tratamientos (prono, óxido nítrico). Destaca entre sus antecedentes una subcianosis central durante el ejercicio físico y con el frío, se objetiva a la exploración acropaquias incipientes y se observa que previo al ingreso presentaba una poliglobulia (Hb:17 g/dl). Ante sospecha de hipoxemia crónica, se inicia estudio: ecografía de contraste con microburbujas de SSF compatible con shunt extracardiaco; gammagrafía de perfusión pulmonar con macroagregados de albúmina marcada con Tc99m donde se objetiva un shunt del 26%; angioTAC pulmonar normal y arteriografía pulmonar que objetiva fístulas masivas en pulmón izquierdo que se tratan mediante embolización parcial con coils, mejorando la clínica.

**Comentarios:**

Es de reseñar la ausencia de signos de insuficiencia cardiaca pese a un shunt pulmonar derecha-izquierda mayor del 20%. LA angioTAC pulmonar normal no descarta la presencia de FAVP siendo la angiografía el patrón oro para el diagnóstico y la embolización de las mismas el tratamiento de elección.

P-073

**Título: VENTRÍCULO IZQUIERDO NO COMPACTADO: UNA FORMA DE MIOCARDIOPATÍA RECIENTEMENTE RECONOCIDA**

**Autores: Sonia Arias Castro, Felix Romero Vivas, Lourdes Gomez Casero, Juan Jose Cardesa Garcia**  
**Centro: HOSPITAL MATERNO INFANTIL DE BADAJOZ**

**INTRODUCCIÓN:** La miocardiopatía no compactada es un desorden caracterizado por la presencia de una extensa capa trabeculada de miocardio con múltiples y profundos recesos intertrabeculares sobre el lado endocavitario de la pared ventricular. Es probablemente secundario a una detención del proceso normal de compactación de la pared ventricular que ocurre durante la vida fetal. Aunque antes se lo consideraba una entidad rara, actualmente está siendo diagnosticado con una frecuencia creciente, ya sea aislado o combinado con otras cardiopatías congénitas o desórdenes neuromusculares.

La confirmación del diagnóstico se ha trasladado de la autopsia a los métodos no invasivos: la ecocardiografía, y más recientemente, la resonancia magnética. Las manifestaciones clínicas son altamente variables, desde pacientes asintomáticos, hasta insuficiencia cardiaca severa, embolismo sistémico, arritmias, o muerte súbita.

**CASO CLÍNICO:**

Paciente de 1 año y medio, valorado por primera vez en cardiología por presentar soplo cardiaco, al que se le detecta casualmente un ventrículo izquierdo dilatado y contractilidad miocárdica muy levemente deprimida. Se encuentra asintomático, con buen estado general, y con exploración sistemática normal.

En la auscultación cardiaca, mínimo soplo sistólico funcional. Los pulsos periféricos están conservados.

En el electrocardiograma destacar potenciales ventriculares izquierdos aumentados con trastornos difusos de repolarización ventricular.

En la ecocardiografía ventrículo izquierdo dilatado, con pared libre anfractuosa de aspecto esponjiforme y traveculado, mas en porción de apex y de pared posterior de VI.

No se observan trombos. Válvulas AV normales, sin prolapso. Coronarias normales en su origen. No derrame pericárdico. No flujos de insuficiencias valvulares. Actualmente el paciente continua asintomático, en situación estable, y realiza tratamiento con antiagregantes plaquetarios y vasodilatadores.

**CONCLUSIONES:** El VINC es un desorden genéticamente heterogéneo, puede afectar a ambos ventrículos, puede encontrarse aislado o asociado con otras malformaciones cardíacas. Es el resultado de una detención en el proceso de compactación del VI, que normalmente ocurre tempranamente en la vida fetal. No obstante más investigación es necesaria para elucidar el mecanismo involucrado en este proceso.

La presentación clínica es altamente variable, los pacientes asintomáticos son diagnosticados durante controles rutinarios pero otros debutan con síntomas severos similares a los notados en sujetos con una miocardiopatía dilatada. El pronóstico era inicialmente grave, con progresión a la insuficiencia cardíaca severa y muerte. Hoy, los pacientes refractarios al tratamiento médico, el trasplante cardíaco permanece como última opción terapéutica.

P-074

**Título: APLASIA DE CUTIS EN DORSO DE PIES: SÍNDROME DE BART**

**Autores: Cobos Carrascosa Elena, Ruiz Tudela Lucia, Galera Rafael, González Ripoll Manuel, Bonillo Antonio.**

**Centro: COMPLEJO HOSPITALARIO TORRECARDENAS ALMERIA**

**INTRODUCCION:** La familia de la epidermolisis ampollosa tiene una variante fenotípica, que se caracteriza por la presencia de una triada clínica típica. Es denominado Síndrome de Bart. Presentamos un caso clínico en un RN con características clínicopatológicas compatibles con dicho síndrome.

**CASO CLINICO:** RNAT, PAEG. Al nacimiento presenta aplasia de cutis simétrica en dorso de pies y tobillos, sin otra malformación evidente. AF: no antecedentes de enfermedades dermatológicas. AP: embarazo controlado, sin incidencias. Serología materna: TORCH negativa, VIH y VHB negativos.

Parto vaginal, Apgar 9/10. Exploración al nacimiento: BAG, buen coloración de piel y mucosas. Fenotipo acorde con su edad. No dismorfias. Lesiones sangrantes, con aplasia de cutis en dorso de pies y tobillos. Resto de la exploración normal. Exploraciones complementarias: serología TORCH en el paciente negativa, CMV, VEB, negativos. Rx de los pies normales. Estudio genético pendiente. Evolución: durante los primeros días de vida aparecen lesiones ampollas en mucosa oral y manos, y las uñas de las manos adquieren una coloración violácea. Siguen surgiendo ampollas en diferentes localizaciones. Las lesiones de los pies evolucionan bien con curas locales y se observa una progresiva y adecuada reepitalización en las semanas siguientes. Las uñas van adquiriendo un color morado intenso, sin llegar a pederías.

**DISCUSIÓN:** Bart describió en 1966 una genodermatosis en una familia que presentaban ausencia congénita y localizada de piel, ampollas y alteraciones ungueales. Se desarrolla por la alteración del gen del colágeno VII, situado en el cromosoma 3p, donde se produce una sustitución de una glicina por una arginina en el exón 73. Se transmite con herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable. Hablamos de Síndrome de Bart a la asociación de epidermolisis ampollosa (simple, distrófica o epidermolítica) con aplasia de cutis, que suele ser bilateral y con frecuencia simétrica. Las lesiones ampollas surgen tras el nacimiento. La alteración de las uñas es más frecuente en los pies, afectándose con más frecuencia la del primer dedo. El pronóstico es bueno, con adecuada reepitalización de la ausencia de piel. La aparición de las lesiones ampollas disminuyen a partir del año.

#### P-075

##### **Título: HERPES ZOSTER ASOCIADO A VARICELA. A PROPÓSITO DE UN CASO**

**Autores: Hamed Ahmed, Faisal; Gil Camarero, Elena; García Reymundo, Mercedes; Montero Salas, Amparo; Real Terrón, Raquel; Del Castillo Navío, Elena**

**Centro: Hospital de Merida**

**INTRODUCCIÓN:** La varicela y el herpes zoster son expresiones clínicas de la infección por el virus varicela zoster (VVZ), de la subfamilia de los herpesvirus humanos. La varicela expresa la primoinfección, mientras que el herpes zoster lo hace de las recurrencias. El VVZ es dermo y neurotrópico. Se acantona en los ganglios nerviosos sensitivos donde puede permanecer latente por tiempo indefinido. La varicela es una enfermedad característica de la infancia; afecta al 50% de los menores de 5 años y el 80-90% de los casos se dan antes de los 15 años. La mayor incidencia de herpes zoster se da en la sexta década de la vida siendo raros los casos infantiles (0,74 casos/1000 habitantes/año en menores de 10 años). El diagnóstico de varicela y herpes zoster es fundamentalmente clínico. La confirmación citológica se consigue tras la demostración de los componentes virales o de sus anticuerpos (tinción de Tzanck, cultivos celulares, PCR y serología). El tratamiento en la mayoría de los casos es sintomático (antipruriginosos, antitérmicos, antisépticos tópicos y medidas higiénicas). La administración de aciclovir debe reservarse a niños inmunodeprimidos o que conviven con algún caso de varicela grave.

**CASO CLÍNICO:** Niña de dos años y medio, sin antecedentes patológicos de interés, que a los 7 días de evolución de unas lesiones cutáneas compatibles con varicela, acude al servicio de urgencias de nuestro hospital por la aparición, en las últimas 48 horas, de un exantema pruriginoso inicialmente papulo-

eritematoso y posteriormente vesiculoso, en la zona dorsal inferior izquierda correspondiente al dermatoma D9. Las lesiones evolucionaron rápidamente hasta la completa resolución a los pocos días. Se realizó serología que mostró IgG positiva a VVZ.

**CONCLUSIÓN:** Existen pocos casos publicados que presenten de forma simultánea lesiones compatibles con varicela y herpes zoster. En la literatura relacionada existe una interesante controversia sobre si tales lesiones deben considerarse como varicela y herpes zoster concomitantes, o por el contrario, como varicela en la que un dermatoma es más afectado, o incluso, que se trate de un zóster diseminado con la apariencia de varicela, aún en pacientes inmunocompetentes. Por otro lado, los procedimientos diagnósticos de los que disponemos no nos podrán ayudar a llegar a una conclusión debido a que comparten el mismo agente viral.

#### P-076

##### **Título: LINFEDEMA PRIMARIO: QUÉ SE SABE EN PEDIATRÍA?**

**Autores: García Zarza N., Carlone Martín G., González de la Gándara S., Lunar Soriano G., González García R., Domínguez Domínguez F., Conejero Gallego P., Fernández Epifanio J.L.**  
**Centro: Hospital Virgen del Puerto. Plasencia**

El linfedema primario es un trastorno de muy baja incidencia en la edad pediátrica, apareciendo predominantemente en niñas prepúberes.

Se presenta el caso de un niño de 10 años que de forma súbita comenzó con tumefacción en miembro inferior izquierdo, sin ninguna causa que lo justificara, ni antecedentes familiares relevantes.

Tras el diagnóstico, se instauran medidas terapéuticas conservadoras, mejorando de forma progresiva.

El linfedema es todavía un problema clínico pobremente investigado, siendo necesarios más estudios y los nuevos métodos de evaluación para su mejor conocimiento

#### P-077

##### **Título: SÍNDROME PHACE Y DE WOLFF-PARKINSON-WHITE: UNA ASOCIACIÓN NO REPORTADA**

**Autores: Ayuso Velasco R, Fernández Hernández SM, Ortiz Barquero MC, Enríquez Zarabozo EM, Blesa Sánchez E.**

**Centro: Departamento de Pediatría y Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil. SES. UEX.**

**Introducción:** El Síndrome de PHACE se define como presencia de al menos un hemangioma, generalmente facial, de gran tamaño y segmentario, asociado a una o más de las siguientes malformaciones congénitas: anomalías de fosa posterior, arteriales, cardiovasculares estructurales, oculares, hendidura esternal, rafe supraumbilical. Presentamos un caso de asociación con síndrome de preexcitación por vía accesoria.

**Paciente:**

Recién nacido mujer de 5 días de vida sin antecedentes familiares y personales de interés. Al nacimiento presenta desarrollo anómalo de línea media (aplasia cutánea interclavicular y preesternal, hendidura de manubrio esternal

con bamboleo respiratorio supraesternal y rafe cutáneo medio abdominal supraumbilical). Además se aprecian áreas displásicas-hipopigmentadas periorales y cervicales y apéndice preauricular izquierdo. En las primeras semanas de vida aparecen lesiones angiomasosas en mucosa oral, periorales, preauriculares izquierdas y cervicales. Cariotipo 46 XX. Ecocardiografía normal. Ecografías cerebral y abdominal normales. ECG: Síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW). Fibroscopia de vías aéreas superiores normal.

#### Evolución:

Controles periódicos en consultas externas observándose involución parcial de los angiomas y aumento progresivo del defecto esternal, persistiendo los movimientos torácicos anómalos con los ciclos respiratorios. Persiste el síndrome de WPW no precisándose tratamiento hasta el momento actual.

Conclusiones: El síndrome PHACE es un cuadro polimórfico asociado a alteraciones cardiológicas estructurales. No hemos encontrado referida en la literatura su asociación al síndrome de WPW u otras alteraciones funcionales de las vías de conducción. Planteamos la posibilidad de ampliar el espectro diagnóstico de la patología cardíaca con la inclusión de alteraciones de la conducción eléctrica y su implicación tanto en el diagnóstico inicial como en su seguimiento evolutivo.

#### P-078

##### Título: DIABETES MODY TIPO 2 EN PEDIATRÍA

**Autores: Camacho Magriñan. Beatriz, Espino Aguilar. Rafael, Miranda Díaz. Mercedes, Largo Blanco. Esther, Iglesias Martínez. Eva, De Andrés Martín, Anselmo**

**Centro: Servicio de Pediatría Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de Valme.**

#### INTRODUCCIÓN:

La diabetes tipo Mody (Maturity Onset Diabetes of the Young) es un tipo de diabetes juvenil no insulino dependiente, producida por un defecto monogénico, que altera los mecanismos de secreción de insulina en la célula B pancreática. En la actualidad se han identificado 7 genes responsables de los diferentes tipos de Mody.

La mayoría de pacientes son derivados a endocrinología pediátrica por hiperglucemia diagnosticada casualmente, y a partir de aquí se suele realizar el diagnóstico a varios miembros de la familia. El estudio molecular de estos pacientes y familiares, tras observarse el cumplimiento de ciertos criterios diagnósticos, evita gran cantidad de pruebas y tratamientos innecesarios.

#### MATERIAL Y MÉTODO:

Caso clínico de hiperglucemia asintomática derivada a nuestro hospital. A partir de este paciente se han diagnosticado del mismo tipo de diabetes a 4 familiares.

#### CASO CLÍNICO:

Niña de 7 años que ingresó por presentar glucemia capilar de 200 mg/dl. Asintomático.

AP: RN pretérmino (EG: 30 semanas), peso 1900 gramos, longitud 43 cms. Hipermetropía y astigmatismo. Peso actual: 28.8 kg, talla actual: 126.5 cms. IMC: 18.

AF: Padre: 39 años, DM 2 con dieta equilibrada y ejercicio. Madre: 40 años, DM 2 con dieta. Abuela materna: 68 años, DM 2 en tratamiento con antidiabéticos orales.

Tío materno: 37 años, hiperglucemias sin tratamiento.

Hermano: 5 años, hiperglucemias ocasionales sin tratamiento. P.Complementarias: Hemograma, bioquímica, lípidos, H. Tiroideas, Ac. Antitiroideos, sedimento de orina, urocultivo normal. TTOG: Glucosa basal (92 mg/dl), 60 minutos (166 mg/dl), 120 minutos (141 mg/dl). Insulina basal (3.44 UU/ml), 60 minutos (39.21 UU/ml), 120 minutos (11.96 UU/ml). Estudio molecular a caso control y familiares: Mutación en heterocigosis, cambio de leucina por fenilalanina, en exón, Leu 164 Phe en cromosoma 7 en paciente, tío materno, abuela materna, madre y hermano. Tratamiento y seguimiento: Dieta equilibrada y ejercicio. Seguimiento anual de HgA1G, manteniéndola en límites normales.

DISCUSIÓN: La Diabetes MODY 2 es el subtipo más frecuente de MODY en la población pediátrica. Se debe a una mutación en el gen de la glucoquinasa localizado en el brazo corto del cromosoma 7. Es un defecto monogénico de herencia autosómica dominante.

La prevalencia de diabetes MODY es de 2-5% de todos los casos de Diabetes Mellitus.

Se altera el mecanismo sensor de la glucosa para la secreción de insulina, aumentando el umbral de glucosa para estimular ésta. Una vez realizado el diagnóstico, a través de estudio genético a paciente y familiares, el seguimiento se realizará anualmente a través de HgA1G.

El tratamiento consiste en dieta equilibrada y ejercicio, sin necesidad de insulina, casi siempre.

La prevalencia de complicaciones micro y macrovasculares es rara.

CONCLUSIÓN: El estudio molecular al paciente que cumpla los criterios diagnósticos y a los familiares, evitaría realizar gran cantidad de pruebas y tratamientos innecesarios, llevándonos al diagnóstico definitivo.

Para ello es fundamental conocer los cauces y centros donde se llevan a cabo estos estudios, labor que depende del endocrinólogo infantil.

#### P-079

##### Título: DESCENSO EN EL ÍNDICE DE MASA CORPORAL SE ASOCIA CON UNA MEJORA EN BIOMARCADORES DE INFLAMACIÓN EN NIÑOS OBESOS PREPÚBERES.

**Autores: Rosario Martos Estepa, Ramón Cañete Estrada, Miguel Valle Jiménez, Rosario Morales Camacho, Félix Gascón Luna, Francisco Bermudo Guitarte.**

**Centro: Centro de Salud de Pozoblanco. Pozoblanco. Córdoba.**

Introducción y objetivos: Niveles elevados de proteína C reactiva (PCR), indicativos de un estado de inflamación subclínica, han sido asociados con enfermedad cardiovascular, obesidad y síndrome metabólico. La PCR es el prototipo de marcador de inflamación y se ha mostrado en varios estudios prospectivos como predictor de enfermedad cardiovascular.

La elevada concentración de PCR en sujetos obesos puede explicarse por la expresión de citocinas (como la interleucina-6) en tejido adiposo y su liberación a la circulación.

La IL-6 es una citocina proinflamatoria que estimula la producción de PCR en el hígado. Nuestro grupo ha descrito niveles elevados de PCR en niños obesos prepúberes.

El objetivo de este estudio es analizar el efecto del descenso en el índice de masa corporal en biomarcadores de inflamación (proteína C-reactiva, IL-6) en niños obesos prepúberes.

**Pacientes y métodos:** Estudiamos un total de 47 niños obesos, índice de masa corporal (IMC) superior al percentil 95. Todas las variables fueron cuantificadas a nivel basal, y tras nueve meses de tratamiento. A los nueve meses de tratamiento, el total de niños obesos se divide en dos grupos: obesos con descenso sustancial de peso (SDS-IMC baja 0,5 o más) y obesos que mantienen su peso (SDS-IMC baja menos 0,05). La PCR se cuantificó por nefelometría y la IL-6 por un inmunoensayo antigénico.

**Resultados:** Del total de niños estudiados, tras nueve meses de seguimiento, 24 bajaron peso (media de descenso de SDS-IMC de 1,02) y 23 mantienen su peso estable (cambio en SDS-IMC de 0,03).

La media de edad para el grupo de niños obesos que bajaron su peso fue de  $7.87 \pm 0.13$  y  $8.00 \pm 0.15$  para el grupo de obesos con peso estable, en tanto que el IMC de  $16,88 \pm 0,19$  y  $23,55 \pm 0,33$  respectivamente.

La media de PCR fue significativamente inferior ( $p=0,006$ ) en los niños obesos que bajaron peso ( $1,23 \pm 0,24$  mg/l) comparados con aquellos que mantienen peso estable ( $2,62 \pm 0,42$ ), al igual que los valores de IL-6 ( $1,20 \pm 0,18$  pg/ml vs  $1,74 \pm 0,19$  pg/ml;  $p=0,045$ ).

En un análisis de correlación lineal simple, los cambios en SDS-IMC se asociaron de forma significativa con los cambios producidos en la concentración de PCR ( $r=0,312$ ;  $p=0,035$ ) y de IL-6 ( $r=0,322$ ;  $p=0,027$ ). Los cambios en estas variables se determinaron cuantificando la diferencia entre su valor a los nueve meses menos su valor al iniciar el tratamiento.

**Conclusiones:** Tras nueve meses de tratamiento, el descenso de peso se acompaña de mejoras ostensibles en biomarcadores de inflamación.

La medida de la proteína C-reactiva puede proporcionar información clínica, en relación con futuro riesgo cardiovascular, en niños obesos desde edades muy tempranas.

#### P-080

##### **Título: CETOACIDOSIS DIABÉTICA AL DEBUT DE DIABETES EN EDAD PEDIÁTRICA. NUESTRA CASUÍSTICA EN LOS ÚLTIMOS 8 AÑOS.**

**Autores: L. Muñoz Núñez; F.J. Macías López; J.L. Cuevas Cervera; F.J. Salas Salguero; M.C. Díaz Colom; J. Ortiz Tardío.**

**Centro: Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez.**

**Introducción:** La incidencia de Diabetes Mellitus tipo I es muy diferente en las distintas poblaciones, pero en todas se está constatando un aumento de casos en niños menores de 14 años. Los niños pequeños con un inicio de Diabetes tipo I, tienen una mayor probabilidad de presentar cetoacidosis diabética, probablemente debido a la mayor dificultad para reconocer síntomas de diabetes en este grupo.

Es una importante complicación de la Diabetes Mellitus de la infancia y la causa más frecuente de muerte relacionada con la diabetes en los niños. En la mayoría de estudios revisados, encontramos tasas de frecuencias entre 25-40%.

**Objetivos:** Conocer las características clínicas y epidemiológicas de nuestros pacientes que presentaron cetoacidosis diabética al debut de Diabetes en un Hospital general, entre el 1 de Enero de 2000 y 31 de Agosto del 2008.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de niños diagnosticados de Diabetes en nuestro hospital entre los años 2000-2008. Se recogieron

datos epidemiológicos, síntomas al debut, gravedad clínica al debut, especificando si presentaban cetoacidosis o no y sus complicaciones. Se analizaron además, por grupos de edad, año del diagnóstico, lugar de diagnóstico y enfermedades asociadas.

**Resultados:** Entre 2000-2008 se diagnosticaron en nuestro hospital 86 nuevos casos de Diabetes en menores de 14 años, 45 de sexo masculino y 41 de sexo femenino, con una edad media de 8,25 años. El 32,5% (28 casos) debutaron en cetoacidosis.

**Comentarios:** Aunque la incidencia de Diabetes Mellitus en edad pediátrica va aumentando en los últimos años progresivamente, y a pesar de la mejoría de los niveles socioeconómicos de nuestra población y de la asistencia sanitaria, la cifra de cetoacidosis diabética se mantiene más o menos constante en los últimos años, como se recoge en nuestros resultados.

Es nuestro objetivo analizar las circunstancias que pueden influirán dichos resultados en nuestro medio.

#### P-081

##### **Título: DEFICIT DE GH EN PACIENTE CON RABDIOMIOSARCOMA**

**Autores: Romero Garcia, A. ; Nuñez Estevez, M. ; Mendez Perez, P. ; Villar Galvan, V. ; Carrasco Hidalgo-Barquero, M. ; Tully, A. ; Cardesa Garcia, J.J.**

**Centro: HOSPITAL MATERNO INFANTIL COMPLEJO HOSPITALARIO INFANTA CRISTINA BADAJOZ**

Los tumores cerebrales son la causa más frecuente de irradiación del sistema nervioso central en la infancia. La afectación hipotálamo-hipofisaria es la complicación más frecuente de la radioterapia craneal y el déficit de hormona de crecimiento (GH) su manifestación más frecuente.

Presentamos el caso de un niño de 11 años que consulta por talla baja y enlentecimiento de la velocidad de crecimiento de dos años de evolución.

**Antecedentes personales:** Embarazo diabetes gestacional con dieta, cesárea urgente por desprendimiento de placenta.

Diagnosticado de rabdiomiosarcoma embrionario de cavum a los 4 años, tratado con radioterapia, intervenido quirúrgicamente y posteriormente recibió quimioterapia- radioterapia.

**Antecedentes familiares:** Madre: sana, talla 154,4 cm, G3A1V2, menarquía a los 10 años. Padre: sano, talla 167 cm. Hermana 14 años asmática. Talla diana: 167,2 cm.

**Exploración física:** buen estado general, fenotipo normal, auscultación cardiopulmonar Y abdomen normales, genito-urinario: A1,P1, testes 2 ml de Prader en bolsas. Peso: 30,9 Kg (p25), talla: 130,3 cm (p3), velocidad de crecimiento de 2,8 cm al año (p<3).

**Exámenes complementarios:** hemograma, bioquímica y orina sin alteraciones, ac. anticeliaquia negativos, cortisol plasmático basal normal, LH 0,3 mUI/ml; FSH 3,7 mUI/ml, testosterona: 0,23 ngr/ ml; IGF1: 83'85 ngr/ml; IGFBP3: 62 mc/ml; T4L- TSH normales.; test de GH (test de clonidina y test de glucagón) pico GH máximo 1,47 ng/ml y 0,3ng/ml. RMN cerebral: silla turca vacía e hipófisis pequeña. Revisión por oncología infantil y ORL: remisión completa del proceso tumoral.

Ante el déficit marcado de hormona de crecimiento y ausencia de tejido tumoral, se solicita tratamiento con GH que fue concedido, actualmente nuestro paciente sigue tratamiento con buena curva de crecimiento.

Conclusiones: El déficit de GH es el más frecuente tras radioterapia del sistema nervioso central, el efecto de la radioterapia es mayor cuanto mayor es la dosis y cuanto menor es la edad del niño. El déficit de GH aparece después de varios meses de la radioterapia.

La acción de las radiaciones tiene numerosas secuelas a medio y largo plazo, sobre todo en los pacientes más jóvenes.

Al no aparecer de forma inmediata y no ser siempre definitivas, se hace obligado el seguimiento a largo plazo.

#### P-082

#### Titulo: GALACTOSEMIA. PRESENTACION INICIAL COMO SÉPSIS POR E. COLI

**Autores: L Romero Pérez, G Cebria Tormos, JM de Tapia, A Garcia Blanca, Y Aparicio Jiménez, M Casanova Bellido**

**Centro: Hospital Universitario de Puerto Real**

La galactosemia es uno de los errores innatos del metabolismo más frecuentes, afecta a 1/40.000 RN y se transmite como rasgo autosómico recesivo. Se produce por un déficit enzimático que impide la degradación de la galactosa, cuyo acúmulo así como el de sus metabolitos están implicados en las manifestaciones clínicas de la enfermedad.

Caso clínico: RN mujer que ingresa a las 48 h de vida por presentar cifras altas de bilirrubina. Gestación de 40 semanas sin antecedentes patológicos de embarazo y parto. Somatometría: Peso 3930 g, Long: 52 cm, PC: 35 cm, PT: 36 cm.

A su ingreso la exploración clínica por órganos y aparatos fue normal destacando una ictericia moderada de piel y mucosas.

Exámenes complementarios: Hemograma y orina normales. Calcio, glucemia, sodio, potasio y proteínas totales normales. Bilirrubina total 18 mg/dl, bilirrubina conjugada normal, PCR negativa. Posterior aumento de la bilirrubina conjugada hasta 2.7 mg/dl al 10º día de vida. GOT: 211 UI/L, GPT: 195 UI/L. Hemocultivo positivo a E. Coli. Ecografía abdominal: hepatomegalia homogénea y presencia de líquido ascítico.

Evolución: Inicialmente valorado en el contexto de una sepsis neonatal se inicia tratamiento antibiótico presentando a pesar de ello un deterioro progresivo con somnolencia, hipertoniya y una discrasia sanguínea con sangrado activo, por lo que se contemplan otras posibilidades diagnósticas y entre ellas la de alteraciones del metabolismo por lo que se procede a alimentar con una fórmula láctea hidrolizada apreciándose una rápida mejoría de los signos clínicos y normalidad analítica.

Otros exámenes complementarios: Sustancias reductoras en orina positiva, déficit enzimático de Galactosa-1 Fosfato Uridil Transferasa. Estudio oftalmológico: discreta opacidad del núcleo embrionario del cristalino de afectación bilateral.

Comentarios: La posibilidad de infecciones bacterianas graves en el curso de la galactosemia esta ampliamente descrita en la literatura. Esto es un hecho importante por la posibilidad de enmascaramiento de la enfermedad de base por la propia infección.

Se ha postulado que un metabolismo energético normal es fundamental para mantener una fagocitosis adecuada, esto puede explicar este aumento de la incidencia de infecciones importantes como sepsis y meningitis en enfermedades del metabolismo hidrocarbonado.

#### P-083

#### Titulo: HIPOMAGNESEMIA PRIMARIA EN LACTANTE DE 7 MESES

**Autores: González González J, Juguera Rodríguez I., Pérez González E., García Botía J**  
**Centro: Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla**

Introducción: La hipomagnesemia primaria con hipocalcemia secundaria, es una enfermedad rara, de herencia autosómica recesiva, en la que el déficit de magnesio está provocado por un defecto en la reabsorción de éste en el intestino y en el túbulo distal. Recientemente han sido identificadas mutaciones en el gen TRPM6 como desorden genético subyacente.

Material y método: Lactante de 7 meses que ingresa por crisis de movimientos tónico-clónicos y desconexión del medio de varios minutos de duración.

Exploración: Peso: 9,150g (P90). Longitud: 72 cm (P97). PC: 45 cm(P75-90). Exploración por aparatos y sistemas sin hallazgos patológicos en intercrisis.

Pruebas complementarias:

- Hemograma: normal  
- Bioquímica: hipocalcemia (7,6mg/dL) e hipomagnesemia (0,6mg/dL).

Fosfatoelevado.

- PTH descendida: 11 pg/ml (14-72pg/ml).

Control normal.

- EEG y RMN cerebral: normal

- Estudio de la función renal:

- FG: normal.

- Orina de 24horas:

Calciuria: 0.24mg/kg/día (Normal: 2,38 +/- 0,7mg/kg/día).

Magnesiuria: 0,28 mg/kg/día (2,1+/-1,1mg/kg/día).

Fosfatúria: 22,9 mg/kg/día (12,4+/-4,6 mg/kg/día).

Resto de parámetros urinarios normales.

- Ecografía renal: normal, sin evidencia de calcinosis.

- Estudio de magnesemia y función renal familiar (padres y hermano): Normales

Juicio clínico: Convulsiones con hipomagnesemia e hipocalcemia

Resultados: Al evidenciar hipomagnesemia severa e hipocalcemia, se inicia tratamiento con calcio endovenoso y antiepilépticos sin que remita la sintomatología.

Pasando a administrar sulfato de magnesio i.v. cediendo las convulsiones, sin recurrencia posterior y manteniendo niveles aceptables de Ca y Mg en plasma.

Se llega al diagnóstico de hipomagnesemia con hipocalcemia secundaria pendiente de confirmación genética, al objetivar que las pérdidas no son debidas a otras posibles causas y que mantiene unos niveles de magnesio y calcio plasmáticos dentro de los rangos normales con un aporte extra de magnesio vía oral presentando en sucesivos controles un crecimiento y desarrollo neuropsicológico normales.

Conclusión: La sospecha clínica de una hipomagnesemia, independientemente de su origen, como causa de episodios convulsivos e hipocalcemia es importante para el diagnóstico y tratamiento precoz, y determinante para el normal desarrollo físico y psicomotor ulterior.

El estudio genético para la mutación del gen TRPM6 nos da la confirmación diagnóstica.

**P-084**

**Título: GLOMERULONEFRITIA MEMBRANO PROLIFERATIVA TIPO 1: A PROPOSITO DE UN CASO**

**Autores: M. Carmona Ruiz. P. Crespo. E. Perez Gonzalez**

**Centro: HUV Macarena. Servicio de pediatría. Sevilla**

Niña de 10 años que ingresa en nuestro servicio por aparición de edemas a nivel de cara y miembros inferiores desde hace 5-6 días, y el día antes de su ingreso tiene dificultad respiratoria.

Antecedentes personales:

Tetraparesia espástica. Infección congénita por citomegalovirus. Subluxación de cadera izda (intervenido en 2002) Microcefalia. Intolerancia a amoxicilina. S. emético de probable origen vírico a principio de enero del 2008, observando la madre edemas de miembros inferiores al final del proceso al final de ese proceso autolimitándose en pocos días.

Exploración Física: Buen estado general, consciente, bien hidratada y perfundida, bien hidratada. Edema en miembros inferiores con fovea y edema palpebral, ACP: normal, Abd: normal, tetraparesia espástica, TA: 169/101

Pruebas complementarias:

Hemograma: anemia microcítica e hipocromica.

Leucocitosis.

E. Hierro: valores descendidos de hierro sérico y transferrina.

VSG: elevada.

T. Coagulación: normales.

Frotis exudado faríngeo: flora orofaríngea.

Proteínograma: valores descendidos de albúmina gammaglobulina. Cociente Alb/glob (descendido).

Inmunoglobulinas: Resto normal. IgG: 274 mg/dl (650-1600);

IgA, IgM: valores normales. C4: 82 mg/dl (12-36).

C3: 175 mg/dl

Bioquímica: valores elevadas de urea.

PCR: 19,4 mg/l

Gasometría: normal.

Lípidos: valores elevados de colesterol y triglicéridos.

Estudio tiroideo: TSH: 7,70 mU/ml (0,4-400); T4 libre: 1,36 ng/dl (0,90-1,70); Ac anti TPO: 15 UI/ml (<60).

Ac antitiroglobulina: 18,4 UI/ml (<60) ANA, AMA y ASAA; negativos.

C-ANCA: valores normales.

P - ANCA: valores normales.

Osmolaridad en suero 289 mOsm/kg (285-305).

Orina: Bioquímica: Proteinuria 600 mg/dl. Sedimento: cilindros hialinos abundantes. Cilindros granulados. Hematuria y leucocituria.

Urocultivo: negativo

Inmunoproteínas en orina: valores elevados de IgG.

Transferrina, albúmina y alfa 1 microglobulina. Proteínas en orina de 24 horas: 173,8 mg/m<sup>2</sup>/h (>40).

Autoanticuerpos: negativos.

Cociente Aldosterona/ Renina: 62,50 mg/ml/h (elevado). (En tratamiento con enalapril y amlodipino)

Catecolaminas en orina: normales.

Controles:

Función renal: Natriuria: 0,78; Kaliuria: 16,94 hipercaliuria.

Fosfatúria: 87%; proteinuria: 89 mg/m<sup>2</sup>/1

Gammagrafía renal con DMSA: Riñones con morfología y tamaño normal. Función renal: RD 52 %. Riñón izquierdo: 48%.

Rx tórax: cardiomegalia. Se aprecia imagen de condensación paracardial derecha.

Ecografía renal: ambos riñones con aumento de ecogenicidad de su cortical con una mala diferenciación. Flujo de arterias renales con patrón normal.

E. fondo ojos: atrofia coriorretiniana difusa. Palidez papilar. Estrechamiento vascular.

Ecocardiografía: leve derrame pericárdico.

Evolución:

Durante su estancia hospitalaria, mejoría de la sobrecarga volumétrica tras inicio del tratamiento con corticoides y diuréticos tiazídicos, así como dieta exenta de sodio y restricción hídrica al inicio del cuadro. Se mantiene tratamiento antihipertensivo progresivamente en ascenso, mejorando parcialmente las cifras tensionales pero manteniéndose por encima del P97 para percentiles de edad y talla.

Apesar de realizar tratamiento con corticoides y antihipertensivos hasta completar las seis semanas según protocolo continuó con proteinuria y cifras tensionales elevadas por lo que se realizó biopsia renal con diagnóstico anatomopatológico: GN membranoproliferativa tipo I.

DIAGNÓSTICOS:

Tetraparesia Espástica 343.2.

Infección Congénita Por Citomegalovirus 771.1.

Síndrome Nefrótico 581.9.

Hipertensión Arterial 401.9.

Urgencia Hipertensiva.

Atrofia Coriorretiniana Difusa 363.57.

Miopía Magna

Derrame Pericárdico 423.9

Neumonía Paracardial Derecha 486.

Anemia Normocítica Y Normocromica 285.9.

GN membranoproliferativa tipo I

Actitud:

Actualmente la niña continúa tratamiento con corticoides a días alternos, dos antihipertensivos (IECA y ARA II), calcio, protector gástrico y vitamina D3, con mejoría de las cifras tensionales y en espera de completar resultados de estudio reumático para descartar otro tipo de patología sistémica, porque aunque la mayoría de las veces las GN membranoproliferativas tipo I son idiopáticas otras veces están asociadas a diversas patologías como: LES, crioglobulinemias, disproteinemias y enfermedades metabólicas.

**P-085**

**Título: PAROTIDITIS NEONATAL SUPURATIVA: PRESENTACIÓN DE UN CASO**

**Autores: Ferrer Castillo, M<sup>a</sup> Teresa, Domínguez Quintero, M<sup>a</sup> Luisa, González Fuentes, Concepción, Arias Blasco, Olga, Ocaña Garrido, Ana Isabel**  
**Centro: Hospital Juan Ramón Jiménez**

Introducción: es una enfermedad muy infrecuente, habiéndose publicado 100 casos en la literatura. La afectación suele ser unilateral y tiene buen pronóstico.

Material y métodos: neonato de 28 días de vida que acude por tumefacción en región parotídea derecha. Antecedentes personales: embarazo gemelar cursado con amenaza de aborto en el primer trimestre, serología materna negativa y estreptococo B agalactie desconocido, parto eutócico a las



31+3 semanas de edad gestacional. Ingresado en la unidad de neonatología por prematuridad. Alimentación por sonda nasogástrica durante 15 días. Exploración física: mal estado general, palidez cutánea con cutis marmorata, escasa actividad espontánea, tumefacción dura, caliente y enrojecida en región parotídea derecha con supuración purulenta a nivel del conducto de Stenon. Pruebas complementaria: hemograma leucocitosis con desviación a la izquierda, PCR y procalcitonina elevada, amilase normal, hemocultivos negativos, cultivo del exudado del conducto de Stenon positivo por estafilococos aureus. Ecografía parotídea: glándula no homogénea con áreas hipocogénicas aunque sin colecciones organizadas. El doppler color muestras gran hiperflujo. Evolución favorable con tratamiento antibiótico (cefotaxima + metronidazol) IV. Discusión: esta patología se asocia con mayor frecuencia a: prematuridad, bajo peso, sexo masculino, alimentación con sonda orogástrica y otras de menor importancia como septicemia, anomalía estructurales de la glándula. La infección se adquiere habitualmente por vía ascendente del conducto de Stenon desempeñando la deshidratación un papel importante. Diagnóstico clínico apoyado por aislamiento del germen en el exudado del conducto y ecografía doppler parotídea. Tratamiento con antibioterapia empírica IV durante 7-10 días cubriendo estafilococos aureus, gram negativos y anaerobios hasta recibir cultivo. En algunas ocasiones será necesaria la incisión quirúrgica y drenaje de la glándula.

Conclusiones: El germen más frecuente es el estafilococos aureus implicándose también anaerobios, bacilos gram negativos y estreptococos. El signo patognomónico es la salida de pus por el conducto de Stenon. La vía ascendente es la más frecuente siendo la de mayor gravedad la vía hematológica.

#### P-086

**Título: LO QUE EL LLANTO ESCONDE...**

**Autores: Toro de Federico, Antonio; Castro Abad, Cristina; Oliva Pérez, Patricia; Gómez Llorente, Jose Luis; Rodríguez Lucenilla, M<sup>a</sup> Isabel; Bonillo Perales, Antonio.**

**Centro: Servicio de Pediatría, CH Torrecárdenas (Almería)**

**INTRODUCCIÓN:** El principal motivo de consulta en urgencias neonatales es el llanto o la irritabilidad. Presentamos un caso clínico de artritis séptica de cadera (ASC) ilustrando una causa poco frecuente de llanto, pero de gran importancia clínica.

#### CASO CLÍNICO:

Motivo de consulta: Neonato de 14 días que consulta en urgencias por llanto.

Antecedentes personales: Pretérmino de 35 semanas.

PRN: 2200 gr. APGAR 9/10. REA tipo II. Ingreso 10 días en unidad neonatal con despistaje infeccioso negativo y con ictericia del prematuro que no precisó fototerapia.

Enfermedad actual: El día anterior a su consulta su pediatra de atención primaria prescribe cloxacilina por flebitis en brazo derecho. Consultan en nuestro servicio al persistir llanto intermitente desde el alta hospitalaria.

Exploración: Destaca una tumoración de 2x2.5 cm en el brazo derecho de la que se drena contenido purulento (Imagen 1) y una postura antiálgica de flexión en cadera derecha con llanto intenso a su movilización (Imagen 2).

Pruebas complementarias:

-Analítica: 15 980 Leucocitos (fórmula normal). PCR 8.57 mg/dl.  
-Rx caderas: al ingreso y una semana después (Imágenes 3 y 4).

-ECO caderas: derrame articular en articulación coxo femoral derecha, con espesor máximo de 8 mm, contenido ecogénico móvil sugerente de exudado de artritis séptica.

-Gammagrafía con Ga y Tc: osteomielitis-osteoartritis séptica con compromiso de partes blandas en región supraacetabular.

-Exudado flebitis brazo: S aureus.

-Exudado articular: negativo.

Evolución: Se procedió a punción y drenaje quirúrgico mediante artrotomía y se instauró tratamiento con amoxicilina-clavulámico y cloxacilina con buen resultado.

**DISCUSIÓN:** El llanto o la irritabilidad es el motivo más frecuente de consulta en periodo neonatal. Puede ser el único dato positivo de la anamnesis. Muchas consultas corresponden a procesos banales que no precisan exploraciones complementarias.

La ASC es poco frecuente en neonatos pero puede producirles las secuelas más graves. El diagnóstico se basa en la clínica y se complementa con pruebas de laboratorio y técnicas de imagen (PCR y ecografía en el diagnóstico precoz y aspiración y cultivo del líquido sinovial en su confirmación). El tratamiento consiste en antibioterapia endovenosa prolongada, artrotomía evacuadora e inmovilización con yeso pelvipédico.

Este caso enfatiza la importancia de la anamnesis y exploración física para una adecuada orientación diagnóstica, lo que reduce el número de pruebas complementarias y facilita el diagnóstico precoz con la disminución del riesgo de secuelas.

#### P-087

**Título: SINDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN (SBW): IMPORTANCIA DEL DIAGNOSTICO GENETICO-MOLECULAR**

**Autores: V. Sánchez Fuentes (1), G. Martínez Moya (1), MV. Esteban Marfil (1,2), C. Santiago Gutiérrez (1), L. Millán Miralles (1), P. Lapunzina Badía (3), J. de la Cruz Moreno (1)**

**Centro: (1) Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén. (2) Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER) Madrid. (3) Registro Español de Síndromes de Sobrecrecimiento. Servicio de Genética Médica. Hospital Universitario La Paz. Madrid**

#### INTRODUCCION

El SBW es una enfermedad genética, esporádica en el 85-90% de los casos y AD en 10-15%. Su diagnóstico requiere tres criterios, dos de ellos mayores: sobrecrecimiento, macroglosia y defectos de la pared abdominal.

La incidencia se calcula en 1/13.700 nacimientos, muy posiblemente subestimada por existencia de formas incompletas.

Mayor riesgo en gemelos y con el uso de técnicas de reproducción asistida.

Está causado por disregulación de la expresión genética de la región 11p15.5. Dichos genes están organizados en dos dominios, controlados por dos centros de imprinting: IC1, telomérico e IC2, centromérico. Las anomalías detectadas en dicha región pueden ser citogenéticas (1-2%): duplicación paterna, inversión o traslocación materna; genéticas: disomía uniparental paterna (20%), mutación del gen CDKN1C (5%); y epigenéticas (alteración del imprinting): hipermetilación gen H19 (10%), hipometilación gen KCNQ1OT1 (55-60%).

El riesgo medio de tumores es de 7,5-10%, pero los avances moleculares y los estudios que correlacionan fenotipo/genotipo

permiten distinguir dos grupos de riesgo: afectación de IC2, con bajo riesgo tumoral (1-5%); y alteración de IC1, con alto riesgo de tumor de Wilms y otros tumores embrionarios (25-45%).

Presentamos 4 casos de SBW diagnosticados entre 2004-08, todos con cariotipo normal e hipometilación de IC2. Screening tumoral negativo.

#### CASOS CLINICOS

Caso 1: PT 34 semanas P 2700g P75 T 52cm P95. ICSI por oligoastenospermia paterna. Amniorrhexis semana 22. Cesárea programada por diagnóstico prenatal de onfalocele.

Al mes se evidencia macroglosia, hemihipertrofia y nevus flammeus facial y sobrecrecimiento con peso y talla > P97.

Caso 2: RN 40 semanas P 4100g P95 T 54cm P95. Onfalocele, angioma facial, sobrecrecimiento y una muesca en hélix de pabellón auricular derecho.

Caso 3: RN 38 semanas P 3380g P75 T 53 cm P90. Macroglia, nevus flammeus facial y surcos en lóbulos de orejas. Hipoglucemia transitoria. Sobrecrecimiento postnatal. Ecografía: dilatación pielocalicial bilateral 10 mm. CUMS: RVU izquierdo grado III.

Caso 4: PT 31 semanas P 1780g P75 T 46 cm P90. Exploración al nacer normal. En seguimiento, sobrecrecimiento, macroglia y nevus flammeus facial.

#### CONCLUSIONES

- 1.- La existencia de formas incompletas hace necesario el seguimiento adecuado, ya que la macroglia y el sobrecrecimiento pueden no estar presentes al nacimiento.
- 2.- Es llamativa la incidencia observada, (en nuestro centro supone aproximadamente 1/3800 RN), muy superior a la publicada. Pensamos es debida a aumento del índice de sospecha y a la posibilidad de diagnóstico genético,
- 3.- El estudio citogenético y molecular debe realizarse siempre, para confirmar el diagnóstico y valorar el riesgo evolutivo.

#### P-088

#### Titulo: ANEMIA AGUDA EN UN NEONATO

**Autores: Ramírez Arenas, M<sup>a</sup> Magdalena; Cabezas Segurado, Fabian; García Rodríguez, Ana Isabel; Naranjo Vivas, David; Fernández Carbonero, Marina; Cardesa García, Juan Jose.**

**Centro: HOSPITAL MATERNO INFANTIL**

#### FUNDAMENTO Y OBJETIVOS:

Se trata de un neonato, cuyos antecedentes personales hablan de un embarazo normal, con sufrimiento fetal intraparto, parto vaginal con aguas meconiales, Apgar 9/10 y reanimación tipo

1. La exploración al nacer es normal; sin embargo, 2 horas después del parto comienza con un cuadro de apneas e hiposaturaciones que precisan de oxígeno adicional para remontar. En el momento del ingreso, 3 horas después del nacimiento, destaca palidez cutáneo-mucosa con signos de distres respiratorio, detectándose una disminución ostensible de los niveles de hemoglobina y hematocrito, que nos habla a favor de un síndrome anémico.

A las 48 horas de vida se detecta una masa abdominal visible y palpable localizada en hipocondrio izquierdo.

#### OBSERVACIONES CLÍNICAS:

Las pruebas hematológicas presentan una disminución de los niveles de hemoglobina y hematocrito (7,2mg/dl y 27%, respectivamente); coagulación normal; bioquímica con elevación de encimas hepáticas progresivamente (AST 511, ALT 221, LDH 5937) que posteriormente se normalizan. Marcadores tumorales, serología TORCH, orina y cultivos negativos. En cuanto a las pruebas de imagen se realizaron ecografías abdominales seriadas que muestran la situación de la masa en lóbulo hepático izquierdo, y su progresiva disminución de tamaño. RMN que no aporta información adicional, gammagrafía con tecnecio 99 y radiografías abdominal y torácica cuyo resultado es de normalidad.

## COMENTARIOS:

Se diagnostica al paciente de hematoma subcapsular hepático después de descartar otras posibilidades diagnósticas, y se opta por una actitud terapéutica conservadora.

Los hematomas hepáticos ha disminuido su incidencia de forma drástica en los últimos años, sobretodo debido a la mejora de las condiciones obstétricas y ginecológicas a la hora del parto.

Sin embargo, debemos pensar en esta entidad ante cualquier neonato que presente una anemia aguda y elevación brusca de las transaminasas. Se debe tener en cuenta que pueden aparecer en partos atraumáticos, pues hay otros riesgos de ruptura hepática, además el hecho de pasar desapercibidos conlleva una peligrosidad importante, pues de romperse al no guardar las precauciones adecuadas, pueden provocar una hemorragia hepática masiva, un shock hipovolémico y como consecuencia una muerte rápida.

**P-089**

**Título: La esteatosis hepática en niños obesos prepuberes no está relacionada con la resistencia a la insulina(RI).**

**Autores: MA Salmerón Ruiz, A. Salmerón Ruiz, J.M. Fernández, M. Garófano, E. Ocete, J Salmerón, A.Ruiz-Extremera.**

**Centro: H. U San Cecilio. Granada.**

La teoría del doble impacto aceptada en los adultos está basada en la RI de los adipocitos y determina la aparición de esteatosis. Esta teoría se aplica también en niños pero con menor base científica. El objetivo del estudio fue conocer los factores implicados en el desarrollo de esteatosis en niños prepuberes y adolescentes. Pacientes y métodos. Se estudiaron 56 niños obesos (IMC>p95) entre 4-10 años (G1) y 71 con más de 10 años (G2). Se determinaron parámetros bioquímicos, RI por el método HOMA, marcadores de estrés oxidativo (peroxidación lipídica y nitritos plasmáticos), el sistema glutatión de defensa antioxidante (GSH, GSSG, GSHT, GPx y GRd intraeritrocitarios) y citoquinas plasmáticas

(receptor soluble de TNF $\alpha$ , TNF $\alpha$ , leptina, adiponectina, resistina, IL-6 y MCP-1). La esteatosis hepática fue valorada mediante ecografía por el mismo observador. Resultados. En el G1, 20 (36%) de los niños presentaron una esteatosis y en G2, 37 (52%) (P=0,06).

Al analizar el género, la esteatosis en las niñas fue diferente entre los dos grupos: 28% (G1) frente a 54% (G2) (P<0,05), mientras que en los niños fue similar (43%, G1 vs 50%, G2).

En el G1 no había diferencias estadísticamente significativas al analizar los niños sin esteatosis frente a la esteatosis en los siguientes parámetros: insulina (11.12 $\pm$ 6.9vs10.45 $\pm$ 3.5), HOMA (2.29 $\pm$ 1.4vs2.25 $\pm$ 0.9) y HOMA>3,8 (14%vs11%). En cambio, los pacientes (G1) con esteatosis tenían menos tasa de hierro (P<0,04), GPx (P><0,07) y GRd (P><0,001) y más GSSG (P><0,07) y resistina (P><0,007). En la regresión logística la única variable que fue protectora frente a la esteatosis fue la mayor tasa de GRd [ $\delta$ =0.036, IC95%(0.002;0.687) P=0,027].

En el G2, las diferencias estadísticamente significativas entre no esteatosis y esteatosis fueron: insulina

(14.5 $\pm$ 4.3vs22.7 $\pm$ 12),

HOMA (2.9 $\pm$ 0.9vs4.7 $\pm$ 2.5) y HOMA>3,8 (12%vs59%)

(P<0,001). También los pacientes (G2) con esteatosis tenían más ALT (P><0,001), AST (P><0,05), triglicéridos (P><0,004), GSSG (P><0,006), GSHT (P><0,03), GSSG/GSH (P><0,034) y leptina (P><0,019). En la regresión logística las variables que se relacionaron con la esteatosis fueron el mayor HOMA

[ $\delta$ =1.8 IC95% (1.1;2.88) P=0,001] y GSSG [ $\delta$  = 8,5 IC95% (1.8;39.4) P=0,006]. Al comparar los niños con esteatosis del G1 frente a la esteatosis del G2, se demostró que G2 tenían más insulina (10,5 $\pm$ 3.5vs22.7 $\pm$ 12), HOMA (2.2 $\pm$ 0.9vs4,7 $\pm$ 2.5), HOMA>3,8 (12%vs59%) (P<0.001) y menos IMC(Zscore) (P=0,003) y adiponectina (P><0,008). En la regresión logística la variable independiente entre la esteatosis del G1 y G2 fue el mayor HOMA [ $\delta$ =2,45, IC95%(1.4;4,3) P=0.002]. Por otro lado, existe una correlación entre la edad y HOMA (Rho Spearman: 0.511, P><0,001), pero no con el tiempo de evolución de la obesidad.

Conclusión. La resistencia a la insulina no influye en la esteatosis hepática en los pacientes obesos prepuberes, mientras que a partir de los 10 años la RI es un factor determinante de la esteatosis.