

Resumen de Comunicaciones presentadas en formato póster a la XCVI Reunión Científica de la SPAOYEX en "Isla Antilla" Huelva.

EPISODIO APARENTEMENTE LETAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN CLÍNICA DE UNA ALERGIA A LAS PROTEÍNAS DE LA LECHE DE VACA.

Autores: López Lobato, Mercedes; Ruíz Dassý, Viviane; Alías Álvarez, Blanca

Centro: Hospitales Universitarios Virgen del Rocío

INTRODUCCIÓN

El término "episodio aparentemente letal" (EAL) es empleado para describir un cese agudo e inesperado de la respiración en un lactante. Esta entidad incluye una combinación de apnea, cambio de color (normalmente pálido-cianótico) e hipotonía. Las etiologías más frecuentemente descritas son el reflujo gastro-esofágico, las alteraciones neurológicas, la obstrucción de la vía aérea superior, los procesos infecciosos, las enfermedades metabólicas, los malos tratos y otras causas más infrecuentes.

OBJETIVO

Presentar un caso de EAL cuya única relación demostrada es con una alergia a las proteínas de la leche de vaca (APLV).

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo del caso clínico. Revisión de la literatura.

RESULTADOS

Lactante hombre de 2 meses de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés. Ingresa en nuestro centro desde la sección de urgencias por EAL, que, al parecer, se había repetido en tres ocasiones. Se realiza estudio sistemático

y protocolizado que incluye: historia clínica detallada, examen físico exhaustivo, hemograma, bioquímica hepática y renal, sedimento de orina, radiografía de tórax, estudio cardiológico, electroencefalografía, ecografía transfontanelar, espectrometría de aminoácidos en tándem-masas y phmetría. En este estudio lo único que se evidencia es una eosinofilia que se mantiene en controles posteriores y que determine que se continúe el estudio. Persisten episodios de atragantamiento que no cumplen criterios de EAL. En días posteriores se demuestra una sensibilización mediada por inmunoglobulina E a leche de vaca y fracciones que determina el cambio de alimentación de una fórmula adaptada a una fórmula hidrolizada, con desaparición evidente de los síntomas que motivaron el ingreso.

CONCLUSIONES

El EAL es una entidad susceptible de estudio dada su potencial relación con el Síndrome de Muerte Súbita del Lactante. Es preciso considerar otras etiologías en el caso de normalidad de las pruebas complementarias habituales. Ante el aumento de incidencia de la APLV durante el período de lactante, creemos que se podría considerar el estudio de la APLV dentro de los diagnósticos diferenciales del EAL.

ESTUDIO DE MORBIMORTALIDAD EN MENORES DE 1500 GRAMOS DURANTE EL AÑO 2008.

Autores: Hermoso Torregrosa, C.; Ferrer Castillo, M.T.; Mora Navarro, D.; Garrido Ocaña, A.I.; Lucena Campos, M.

Centro: Hospital Juan Ramón Jiménez

INTRODUCCIÓN

Estudio de la morbimortalidad en los recién nacidos menores de 1500 gramos durante el año 2008 en el hospital Juan Ramón Jiménez de Huelva.

OBJETIVOS

Presentar las tasas de mortalidad en dicho grupo así como la incidencia de las enfermedades más frecuentes en este grupo de pacientes (displasia broncopulmonar, enfermedad de membrana hialina, retinopatía del prematuro, ductus arterioso persistente hemorragia intracraneal y enterocolitis necrotizante) durante el año 2008 en nuestro servicio.

PACIENTES Y MÉTODO

Estudio descriptivo poblacional de 45 casos durante el año 2008. Se analizó la mortalidad bruta y específica por grupos de peso y edad gestacional, así como la morbilidad de las enfermedades mencionadas anteriormente.

RESULTADOS

De los 45 casos, la mortalidad global fue del 6% siendo mayor en los grupos de menor peso y edad gestacional. En cuanto a la morbilidad, la enfermedad con mayor prevalencia fue la Enfermedad de Membrana Hialina con un 48.9%, seguido de la displasia broncopulmonar(24,4%) la retinopatía del prematuro (17,7%), el ductus arterioso persistente (17,7%), la hemorragia intracraneal (15,5%) y la enterocolitis necrotizante (4,4%).

CONCLUSIONES

1. Las mayores tasas de mortalidad se recogen en los grupos de menor peso y de menor edad gestacional por lo que precisan una mayor atención especializada.



2. Destaca la alta prevalencia de enfermedad de membrana hialina que posteriormente evolucionan a displasia broncopulmonar.

PRESENTACIÓN INFRECUENTE DE SEPSIS NEONATAL TARDÍA POR ESTREPTOCOCO DEL GRUPO B.

Autores: Ferrer Castillo, M.T.;
Hermoso Torregrosa, C.; Mora
Navarro, D.; González Fuentes, C.

Centro: Hospital Juan Ramón
Jiménez

INTRODUCCIÓN

El estreptococo del grupo B (SGB) es una causa frecuente de sepsis neonatal. Se han descrito dos formas de enfermedad en función de la edad de presentación, precoz en los primeros 6 días de vida y tardía entre el 7º día y el tercer mes de edad. La infección neonatal tardía puede presentarse dentro de diferentes síndromes clínicos: formas invasivas de la infección (sepsis y meningitis) y no invasivas, entre ellas la mucocutánea.

CASO CLÍNICO

Presentamos un caso de un lactante de 35 días de vida por palidez cutánea, dificultad respiratoria, decaimiento y rechazo de las tomas. Entre los antecedentes personales destacan edad gestacional de 35 semanas por rotura precoz de bolsa, SGB negativo en exudado vaginorectal, resto sin interés. Exploración: mal estado general, intensa palidez de pile y mucosas con subcianosis, no exantemas ni petequias, decaído con pobre respuesta a estímulos, episodios de apneas y respiración superficial, taquicardia entorno a 220 lpm, pulsos braquiales y femorales fuertes, frialdad cutánea, pupilas tras dosis de midazolam mióticas con escasa reactividad. A las horas del ingreso comienza con tumefacción de partes blandas de región submandibular derecha con enrojecimiento y aumento de la temperatura. Pruebas complemen-

tarias: leucopenia con neutropenia y desviación a la izquierda, Hb 7,8 g/dl, PCR niveles máximos de 28,3mg/dl, Procalcitonina 10ng/ml, EAB con acidosis mixta, Hemocultivo positivo para S. Agalactiae tipo B, ECO y TAC de cuello: engrosamiento, hiperecogenicidad e hipervascularización del tejido celular subcutáneo que rodea a la glándula submandibular derecha y múltiples adenopatías, algunas en proceso de abcesificación en distintos compartimentos. Resto de las pruebas complementarias incluyendo cultivo de LCR normales.

A su ingreso se conecta a ventilación mecánica, se inicia antibioterapia empírica y se realiza transfusión de concentrado de hematíes con evolución favorable.

CONCLUSIONES

1. El síndrome de adenitis-celulitis es una forma poco frecuente de presentación de sepsis neonatal tardía por SGB.
2. Afecta principalmente a varones que inicialmente pueden estar asintomáticos o bien con signos y síntomas poco específicos.
3. Puede presentar afectación del SNC por lo que se considera apropiado la realización sistemática de punción lumbar.
4. La evolución clínica de los pacientes es variable aunque la mayoría mejora con tratamiento antibiótico parenteral de forma prolongada.
5. La aplicación de las medidas de profilaxis han coincidido disminuir la incidencia de infección neonatal precoz pero no son eficaces para las formas tardías de presentación.

SÍNDROME DE ABSTINENCIA NEONATAL EN NUESTRO MEDIO

Autores: DM Espinosa López, M Casanova Román, MC Gutiérrez Moro, G Peñalva Moreno, L Antelo Suárez, JL Gomar Morillo.

Centro: Servicio de Pediatría.
Hospital del SAS de La Línea. La
Línea de la Concepción (Cádiz).

RESUMEN

El síndrome de abstinencia neonatal causa estancias hospitalarias de mayor duración. El objetivo es estudiar las características epidemiológicas, clínicas y sociales de los recién nacidos, hijos de madres consumidoras de drogas, en nuestro medio.

MÉTODOS

Análisis retrospectivo de las historias clínicas de los RN ingresados por ser hijos de madres consumidoras de drogas de abuso durante los años 2001-2008. Se analizaron: antecedentes materno-obstétricos, sexo, peso y somatometría, presencia de síndrome de abstinencia, inicio, control y desaparición de los síntomas, dosis y duración del tratamiento.

RESULTADOS

22 RN (12 mujeres y 10 varones); 2 precisaron traslado. Edad media materna: 32.8 años (min. 28-máx. 38). Embarazos no controlados: 11/22. Media de embarazos previos: 3 (sólo 4 primíparas). 2 madres eran portadoras de VHC, (1 fue madre de 3 casos). Consumidoras de metadona 17/22 (77,2%), cocaína 11/22 (50%), opiáceos 8/22 (36,3%), benzodiazepinas 3/22 (13,6%) y antidepresivos 1/22 (4,5%). 10/22 (45,4%) poli toxicómanas (todas consumían metadona). Parto eutócico 20/22 (90,9%) (índice de cesáreas: 9,1%). Nacieron a término 20/22 RN (2 pretérminos: 31 semanas y otro 35 semanas). Peso al nacimiento: media 2584 g (min. 1680-max 3410). Longitud, perímetros craneal y torácico y test de Apgar normales. Síndrome de abstinencia 17/20 (85%) (los que no lo presentaron eran hijos de madres consumidoras de cocaína exclusivamente).

Inicio de los síntomas entre las 10 y 240 horas de vida (media: 55 h). Máxima intensidad de los síntomas entre los días 2 y 12 (media: 4). Se inició tratamiento con fenobarbital con una puntuación en la escala de Finnegan de 8. Dosis de choque

entre 6,25 y 14, 7 mg/kg (media 9,75 mg/kg). Dosis de mantenimiento entre 5,3 y 10,7 mg/kg/día (media 7,5). Se alcanzó el control clínico (Finnegan <8) entre el 5º y el 20º días de tratamiento (media 8). Duración del síndrome de abstinencia entre 6 y 21 días (media 13) (6 días en un RN de madre consumidora de heroína exclusivamente). Duración del tratamiento entre 11 y 30 días (media: 20).

CONCLUSIONES

La edad materna, paridad, control del embarazo, tipo de parto o el peso al nacimiento no difieren de otros estudios de nuestro entorno. No hemos apreciado síndrome de abstinencia en las madres consumidoras de cocaína exclusivamente. El uso de metadona condiciona un síndrome de abstinencia más intenso y prolongado, sin mejorar el control del embarazo, por lo que habría que reconsiderar su utilidad durante la gestación.

LISTERIOSIS NEONATAL

Autores: J. L. Cuevas Cervera, Eugenia Valls Sánchez de Puerta, Javier Salas Salguero, Lourdes Muñoz Núñez, Maricruz Díaz Colón, Joaquín Ortíz Tardío.

Centro: Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez.

RESUMEN

La Listeriosis está producida por el bacilo *Listeria monocytogenes*. Se transmite al ser humano por la ingesta de alimentos contaminados. Afecta a inmunodeprimidos y en edades extremas de la vida. Las gestantes son susceptibles a la infección (inmunodepresión fisiológica), manifestándose en la mayoría de los casos como un cuadro pseudo-gripal, pero puede producir corioamnionitis con parto prematuro y abortos. La transmisión al feto o recién nacido puede ser vertical (transplacentaria o canal del parto) y horizontal. Se pueden distinguir 2 formas de presentación

clínica de Listeriosis neonatal: una forma precoz (septicémica) y otra tardía (meningítica). El tratamiento de elección es la Ampicilina.

CASO 1

(Junio 2008): RNPT (27 sg; 1120 g.). Parto espontáneo. Líquido amniótico meconial. Apgar 6/1/8. Exploración: buen estado general. Conectado a VPPI, hipoventilación bilateral con pobre expansión torácica. Hipotonía global, reflejos del RN presentes. Ex. complementarios: EAB: acidosis mixta leve. Hemograma: leucocitosis con desviación izquierda (IG 0,28). PCR 8,9 mg/dL. Rx tórax: condensación reticulonodular bilateral. Se aísla *Listeria monocytogenes* en hemocultivo. Evolución: Favorable. Precisa VPPI durante 6 días. Cierre farmacológico DAP. HMG-HIV grado I bilateral. Alta a los 63 días de vida, con un peso de 2.350 g. Es seguido en Consultas Externas de Pediatría.

CASO 2

(Febrero 2008): RNPT (33 sg; 1730 g.). Cesárea urgente por corioamnionitis materna y pérdida del bienestar fetal. Líquido amniótico fétido. Apgar 1/3/4. Exploración: mal estado general, aspecto séptico. Exantema maculoso petequeal generalizado. Conectada a VPPI, crepitantes bilaterales. Hepatomegalia. Coma neurológico, ausencia de reflejos del RN. Ex complementarios: EAB: acidosis severa con hiperlactacidemia. Hemograma: neutropenia severa (IG 0,72) y trombopenia. PCR 24 mg/dL. Rx tórax: infiltrados reticulonodulares compatibles con neumopatía infecciosa. Se aísla *Listeria monocytogenes* en hemocultivo, cultivo LCR y secreciones del TET. Evolución: precisa importante asistencia respiratoria. Hipotensión refractaria, hipoglucemia mantenida. Fallo hepático y renal. Convulsiones mioclónicas. Éxito a las 22 h de vida.

COMENTARIOS

1. La Listeriosis neonatal es una infección poco frecuente

(3,5/100.000 RN vivos). En nuestro hospital hacia casi dos décadas que no se presentaba un caso.

2.- La presentación clínica puede ser muy diversa: desde manifestaciones leves (distrés respiratorio, exantema) a formas septicémicas extraordinariamente graves.

3.- Es importante el seguimiento post-alta de los niños que han padecido Listeriosis neonatal (secuelas a nivel de SNC). 4.- Se debe recordar a las gestantes medidas preventivas respecto al consumo de alimentos susceptibles de transmitir la enfermedad.

SÍNDROME "CRI DU CHAT" (DELECIÓN 5P): MANEJO MULTIDISCIPLINAR

Autores: José Téllez, Benito Amil, Eva Torres, Delia Millán, Raquel Carmona.

Centro: Instituto Hispalense de Pediatría. Centro CEREN.

INTRODUCCIÓN

El síndrome "cri du chat" (OMIM 123450) es generado por una delección parcial del brazo corto del cromosoma 5. Son niños con CIR y bajo peso al nacimiento, facies y llanto característicos, con déficit psicomotor, cardiológico, osteoarticular y oftalmológico en grado variable. El manejo multidisciplinar, el apoyo a los padres y su actitud son cruciales en la calidad de vida de estos niños.

CASO CLÍNICO

Recién nacida a término con CIR y bajo peso al nacimiento (2.300 gr.). Hipertelorismo, microcefalia, epicanto e hipotonía leve. Llanto agudo como maullido y dificultad en la deglución. Acumula secreciones en la vía respiratoria alta. El cariotipo revela una delección parcial del 5p. No presentó cardiopatía. Valoración oftalmológica y ORL normales. Desarrollo psicomotor alterado con seguimiento en consultas de neuropsiquiatría. Valorada en consul-

tas de digestivo y nutrición por alteración en la deglución y dificultad posterior en la masticación. Sigue programa de estimulación precoz y fisioterapia. El papel de los padres está siendo ejemplar

COMENTARIOS

El síndrome "cri du chat" o de Lejeune es muy raro (1/35000 nacimientos) y predomina en niñas. Esta anomalía estructural se da "de novo" en el 80-90% de los casos. Su afectación clínica como muchas cromosopatías es variable y se relaciona con el tamaño de la deleción: de la banda 5p15.2 a todo el brazo corto. Cada síndrome malformativo supone un esfuerzo de coordinación entre Servicios para evitar la sobreconsulta y el exceso de tiempo en centros médicos, y una buena comunicación entre profesionales y con los padres, hechos que conseguimos con una base de datos informática común. La incansable colaboración de los padres y su actitud excepcionales hacen que la calidad de la niña mejore de día a día.

OSTEOMIELITIS NEONATAL

Autores: Carmona Ponce JM, Merino Ingelmo R, Rodríguez Gómez M, Soult Rubio JA.

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

INTRODUCCIÓN

La osteomielitis es poco frecuente en el periodo neonatal. La vía de infección más común es la diseminación hematogena en el curso de una sepsis neonatal. Los microorganismos responsables más frecuentes son *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus B*. La aspiración con aguja del área inflamatoria y las pruebas radiográficas ayudan a establecer el diagnóstico etiológico. La gammagrafía ósea confirma el diagnóstico de sospecha. El éxito del tratamiento depende del diagnóstico precoz, la identificación del agente causal y una terapia antibiótica específica, por vía parenteral y de larga duración.

CASO CLÍNICO

Se trata de un neonato, varón, de 18 días de vida que acude a urgencias por irritabilidad de varios días de evolución y aparición en las últimas horas de tumefacción en zona lateral de la rodilla derecha. Afebril. Exploración física al ingreso: zona tumefacta a nivel de rodilla y muslo derecho, dolorosa a la palpación, hiperémica y caliente. Cadera sin signos inflamatorios ni limitación de la movilidad. Rodilla derecha en flexión con limitación de la extensión por dolor. Pulsos distales palpables en pie derecho. Lesión en fase de costra a nivel periungueal en primer dedo del pie derecho. Pruebas complementarias al ingreso: Hemograma: leucocitos: 22.700 con 51% neutrófilos. Hb: 9.5 g/dl Hto. 27.2%, Plaquetas 582.000. PCR: 9.3 mg/dl. Rx miembro inferior derecho: aumento significativo de partes blandas con imagen en sacabocados de menor densidad y de aproximadamente 1 cm de diámetro en metafisis distal de fémur. Hemocultivo: *Staphylococcus aureus*, sensible a Cloxacilina. Se inició antibioterapia empírica con cefotaxima y cloxacilina. A las 48 horas, ante la no mejoría clínica, se realiza punción articular drenando escasa cantidad de líquido purulento: 58.600 cel/microl., con 100% PMN, aislándose en cultivo *Staphylococcus aureus*. La gammagrafía en fases vascular y ósea demuestra afectación del fémur derecho, en tercio distal, con focalidad en zona de cóndilo femoral medial. El sexto día de ingreso desarrolla una tumoración en la parte lateral de la rodilla, fluctuante y con signos inflamatorios, procediéndose al drenaje quirúrgico del absceso, drenando abundante material purulento, siendo el cultivo del exudado negativo. Se realizó antibioterapia con Cloxacilina intravenosa durante 5 semanas. Actualmente el paciente se encuentra en revisiones en consultas externas, sin complicaciones, ha realizado fisioterapia del miembro inferior derecho, consiguiendo movilidad normal.

COMENTARIOS

- La osteomielitis neonatal es una patología poco frecuente, pero grave, por su alta morbi-mortalidad.
- La gammagrafía ósea confirma el diagnóstico de sospecha.
- El aislamiento del germen es fundamental para establecer el diagnóstico etiológico y realizar un tratamiento antibiótico específico.
- La antibioterapia debe ser por vía parenteral y con una duración no inferior a 4 semanas.
- En caso de afectación articular, la fisioterapia es el método más eficaz para restablecer la funcionalidad normal.

UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE DISTRÉS RESPIRATORIO NEONATAL

Autores: Carmona Ponce JM*, Rodríguez Gómez M*, Merino Ingelmo R*, Hernández Orgaz A.**, Millán A.**, Soult Rubio JA*.

Centros: Servicio de Pediatría. Hospital NISA Sevilla-Aljarafe, Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital NISA Sevilla-Aljarafe.

INTRODUCCIÓN.

El enfisema lobar congénito es una malformación congénita poco frecuente que puede causar insuficiencia respiratoria en neonatos. Se produce por sobreexpansión de un lóbulo pulmonar con compresión del parénquima pulmonar normal y desplazamiento mediastínico. En un 50% no es posible de determinar el mecanismo de la hiperinsuflación. En algunos existe hipo o aplasia del cartilago del bronquio lobar (truncomalacia), el cual actúa como válvula durante el ciclo respiratorio. Menos frecuente es debido a un defecto de la elastina del parénquima pulmonar, lo que disminuye su elasticidad, y fibrosis en el intersticio, que disminuye la capacidad de retracción del pulmón. El diagnóstico diferencial debe incluir causas pulmonares, como la hipoplasia bronquial, obstrucción por tapón mucoso, hernia diafragmática, quiste congénito

pulmonar ó malformación adeno-matoidea quística pulmonar; y causas extrapulmonares, como el anillo vascular bronquial, malposición de arteria pulmonar u obstrucción por tumores de medistino.

CASO CLÍNICO

Se trata de un recién nacido varón, a término, producto único de tercera gestación que cursa con polihidramnios. Serología materna TORCH, VHC, VHB, VIH negativas. No HTA ni Diabetes Gestacional. Exudado vaginorectal desconocido. Cesárea programada por cesárea anterior y polihidramnios. Amniotomía intraquirúrgica con líquido amniótico claro abundante.

Ingresa por signos de dificultad respiratoria, con polipnea y tiraje subcostal, que van en aumento en las siguientes horas, apareciendo quejido audible sin fonendoscopia. Requiere oxigenoterapia en incubadora. En radiografía de tórax se observa imagen radiopaca que ocupa toda la mitad inferior de hemitórax derecho. Se inicia antibioterapia empírica con el diagnóstico inicial de neumonía. En los días siguientes persiste la polipnea y el tiraje subcostal. Al cuarto día se objetiva un cambio radiológico con desaparición de la imagen radiopaca para convertirse en una zona radiotransparente, hiperinsuflada y lobulada en la misma localización, con ausencia de trama vascular. Se realiza TAC de tórax que confirma el diagnóstico de enfisema lobar congénito.

Se realiza lobectomía pulmonar sin complicaciones, con evolución postoperatoria adecuada. Al alta sin requerimientos de oxígeno suplementario y sin signos de dificultad respiratoria. Actualmente el paciente se encuentra en revisiones en consultas externas, asintomático y con función respiratoria normal.

COMENTARIOS.

- El enfisema lobar congénito es una causa poco frecuente de distress respiratorio neonatal.
- Se debe sospechar en recién nacidos con distress respiratorio

persistente y evolución radiológica de una zona radiopaca a una zona radiotransparente e hiperinsuflada.

- El tratamiento definitivo es quirúrgico, generalmente en el período neonatal.
- En casos poco sintomáticos se puede realizar tratamiento conservador.

ROTAVIRUS FRENTE A SALMONELLA EN LAS GASTROENTERITIS AGUDAS

Autores: *A. Segado Arenas, J.C. Flores González, R. Corral Merino, M.A. Partida solano, P. Ruíz Ocaña, V. Roldán Cano, M.T. Benavides Medina, J. González Gutiérrez, T. Aguirre Copano*

Centro: *Hospital Universitario Puerta del Mar*

INTRODUCCIÓN

La gastroenteritis aguda (GEA) es uno de los motivos de ingreso hospitalario más frecuentes en pediatría (6-11%), con una estancia media de 4.8 días. Casi el 95% de los niños se infectaran antes de los 5 años.

Material y métodos: estudio retrospectivo basado en la revisión de historias clínicas de niños ingresados con el diagnóstico al alta de GEA en 2008.

RESULTADOS

Hubo 43 ingresos (3% de los ingresos) en 2 picos: enero-febrero y agosto-septiembre. Menores de 2 años 29 (67.5%), entre 2 y 5 años 9 (21%) y mayores de 5 años 5 (11.5%). Edad media de niños con infección bacteriana: 6 años; el 100% de los rotavirus eran menores de 2. El 37% presentaba deshidratación leve, 9% moderada y 4.6 % grave; un 50 % no presentaba deshidratación. Distribución de síntomas: diarrea acuosa (75%), vómitos (70%), fiebre (65%), diarrea con sangre (11,6%), rechazo del alimento (21%), dolor abdominal (9%). Todos los niños con sangre en heces tuvieron infección bacteriana, si bien en éstos la diarrea acuosa y

los vómitos fueron menos frecuentes. Estancia media de 5,4 días; 7,5 días en GEA bacteriana y 5,9 días en rotavirus. Coprocultivo negativo en 12 casos (28 %), positivo en 21 (49%): 13 rotavirus (30%), 6 Salmonella (14%), 1 Campylobacter y una Yersinia; no solicitado en 10 (23%). PCR media fue: rotavirus 1, bacterianas 10 y coprocultivos negativos 2 mg/dl. Recibieron sueroterapia el 70% (incluyendo niños con deshidratación leve) y antibioterapia el 39 % (etiología constatada, factores de riesgo e infección concomitante). Hubo 2 (4,6%) casos de infección nosocomial (rotavirus)

CONCLUSIONES

Nuestra incidencia de ingresos es menor que la publicada. La GEA por rotavirus es motivo de ingreso en pacientes de menor edad que la ocasionada por infecciones entéricas bacterianas. La presencia de sangre en heces y la PCR elevada fueron los signos más específicos de infección bacteriana.

Destacamos que los niños ingresados reciben con excesiva frecuencia fluido terapia intravenosa, incluso en casos de deshidrataciones leves, lo que no parece acorde con las recomendaciones actuales. Insistir en el lavado de manos como medida fundamental para evitar infecciones nosocomiales.

ENFERMEDAD DE CROHN ASOCIADA A POLIPOSIS INTESTINAL

Autores: *Ximénez Verresen, Eva, Rodríguez Martínez, Alejandro, Espin Jaime, Beatriz, Pizarro Martín, Antonia.*

Centro: *Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla*

INTRODUCCIÓN

La poliposis juvenil (presencia de 5 o más pólipos colorrectales o en intestino proximal o cualquier número de pólipos con antecedentes familiares) se presenta raramente asociada a la enfermedad inflamatoria intestinal y en concreto a la enfermedad de Crohn.

En la colitis ulcerosa los pólipos intestinales requieren un diagnóstico diferencial con los pseudopólipos propios de esta enfermedad, diferenciándose por su histología e implicando distintas actitudes terapéuticas (polipectomía versus colectomía).

Presentamos el caso de un varón de 12 años con enfermedad de Crohn y poliposis intestinal concomitantes.

CASO CLÍNICO

Varón de 12 años que ingresa por cuadro de 1 mes de evolución, asociado a dolor abdominal en fosa ilíaca derecha (FID), vómitos, alternancia ritmo intestinal y pérdida ponderal de 3 kg. No rectorragia, no artralgias, no aftas orales, no fiebre.

A la exploración destaca peso y talla inferiores a percentil 3 con signos de desnutrición moderada. Abdomen doloroso a nivel de FID, resto sin hallazgos.

En las pruebas complementarias: Hb 10,4 g/l, Hto 37%. Leucocitos:7390 (fórmula normal). Plaquetas 502000. Sideremia 4, Ferritinemia 4. Transferrina 343. PCR:17.3 mg/l. Alfa-1-glicoproteína ácida: 156 mg/dl.

Ecografía abdominal: engrosamiento pared intestinal, predominante en colon transverso, compatible con enfermedad inflamatoria intestinal.

Gammagrafía con leucocitos marcados: acúmulo de leucocitos marcados grado 2 por delante de articulación sacroilíaca derecha y grado 1 en fosa ilíaca izquierda.

Colonoscopia intestinal: mucosa pálida con áreas de sangrado al roce. Un puente de mucosa. Formaciones sésiles de superficie jaspeada de 5 mm a 3 cm de tamaño con secreciones espesas amarillentas. Gastroscopia: sin hallazgos

Biopsia intestino grueso: compatible con enfermedad de Crohn.

Proteinograma, inmunoglobulinas, perfil celíaco, perfil tiroideo, test sudor, coprocultivo y parásitos en heces: normales. Toxina C. difficile en heces: negativa.

El niño es diagnosticado de Enfermedad de Crohn A1B1L3. Brote moderado PCDAI 30. Se instaura tratamiento corticoideo, Mesalazina y suplementación nutricional con fórmula polimérica, realizándose seguimiento ambulatorio. El paciente presenta mejoría clínica instaurándose tratamiento de mantenimiento con inmunomodulador con Azatioprina. Un año después del diagnóstico, en una colonoscopia de control, se aprecian numerosos pólipos pediculados de diferente tamaño, uno de los cuales es extirpado e informado como pólipo juvenil adenoquístico(o de retención). Dichos pólipos han causado hematoquezia en el niño.

CONCLUSIONES

Enfermedad de Crohn y poliposis intestinal pueden presentarse de forma concomitante en el mismo paciente. Esta rara asociación hasta ahora no ha sido publicada en un paciente pediátrico.

Ante una hematoquezia en un paciente con enfermedad inflamatoria, hay que descartar todas las causas de sangrado, incluida la poliposis intestinal.

¿QUÉ HAY DE NUEVO EN LA EPIDEMIOLOGÍA DE LAS BRONQUIOLITIS EN EL AÑO 2008-09?

Autores: R. Corral Merino, J.C. Flores González, A. Segado Arenas, M.A. Partida Solano, F.J. Merino López, T. Aguirre Copano

Centro: Hospital universitario Puerta del Mar (Cádiz) UGC de pediatría

INTRODUCCIÓN

La bronquiolitis es la causa más frecuente de ingreso en menores de 1 año. Tendencia estacional, siendo el 60-80% por VRS. Afecta a un 10 % de los lactantes, con máxima incidencia entre los 3-6 meses. Ingresan un 15-20% y tiene una mortalidad del 1-2%.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de historias clínicas de pacientes diagnosticados al alta de bronquiolitis, correspondientes a un año epidemiológico (2008-09).

RESULTADOS

Ingresaron 112 pacientes, representando un 38,7 % de los niños que acudieron a Urgencias con bronquiolitis y un 8% del total de ingresos. Distribución: noviembre 4%, diciembre 23%, enero 49%, febrero 18% y marzo 6%. De los hospitalizados en planta: Edad media de 2.6 meses, 60% varones; estancia media 7 días; VRS positivo en el 65,6%. El 41,3% presentaba acidosis respiratoria y la PCR media fue 1,52 mg/dl. Un 62,5% recibió oxigenoterapia, 21,87% fluidoterapia, 100% broncodilatadores, 21,87% corticoides y 25% antibioterapia.

Requirieron UCIP 16 pacientes (14,3%), con edad media de 2,6 meses (mediana 1.75), 50% varones. Estancia media 14.6 días, VRS positivo 62,5%. Ingresaron por dificultad respiratoria aguda severa (50%), y apneas (30%). Como antecedentes personales, edad < 2 meses (70%), prematuridad (44%), cardiopatías (6%). Un 100% recibió oxigenoterapia, 93,75% fluidoterapia, 93,75% broncodilatadores, 56% antibióticos, 31% corticoterapia. Un 31,25% requirieron ventilación mecánica con una duración media de 11 días.

CONCLUSIONES

Destacamos la alta tasa de ingresos de nuestra serie, representando 1/3 de los atendidos en urgencias, así como el alto índice de ingresos en UCIP; ambos hechos probablemente relacionados con la edad tan baja de presentación. Constatamos una alta prescripción de antibióticos, quizás por la dificultad que existe para diagnosticar una sobreinfección bacteriana; y que pesar de que los corticoides no han demostrado eficacia se continúan prescribiendo.

DETERMINACIÓN DE FENO EN NIÑOS ESCOLARES CON DBP. ESTUDIO PRELIMINAR

Autores: Jiménez Parrilla PJ; Ledesma Benítez I; Romero Pérez M^aM; Rivero de la Rosa MC; Pérez Pérez G; Navarro Merino M;

Centro: Sección de Neumología Infantil. H. U. Virgen Macarena

OBJETIVOS

Valorar los resultados obtenidos al estudiar la Fracción Exhalada del Óxido Nítrico (FENO) y los parámetros de función pulmonar, en niños escolares con antecedentes de displasia broncopulmonar.

MATERIAL Y MÉTODO

15 niños entre 6 y 14 años de edad, diagnosticados de DBP, y controlados en nuestra consulta desde el alta en la unidad de Neonatal. Cuando se incluyeron en el estudio estaban en condiciones estables y no habían usado glucocorticoides inhalados, ni montelukast en el último mes. Se realizaron los siguientes estudios: prick-test con neumoalergenos, espirometría forzada y determinación de FENO mediante el método online, siguiendo las recomendaciones de la ATS (flujo 50 ml/seg y tiempo de exhalación 10 segundos), la espirometría siempre se realizó después de la medición de la FENO. Se valoró la situación respiratoria en el último año y las características neonatales. A todos los casos se la había realizado un test de esfuerzo unos meses antes.

RESULTADOS

Muestra de 15 niños, 9 niños y 6 niñas. Edad media al realizar la prueba, 11,5 años (rango 6-14 años). Antecedentes neonatales: edad gestacional media, 216 días (30,8 semanas); peso medio al nacer 1340g. 4/15 (26,6%) niños habían presentado síntomas respiratorios en el último año, todos precisaron broncodilatadores de

rescate, y sólo uno medicación de base. Presentaban síntomas con el ejercicio 5/15 (33,3%). Antecedentes personales de atopia: 3/15 (20%) y algún familiar directo con sintomatología atópica: 9/15 (60%). 8/15 (53,3%) casos expuestos a tabaco en domicilio actualmente, y 5/15 casos (33,3%) existían antecedentes de madre fumadora en el embarazo.

Tras espirometría, se obtienen como media de los valores, CVF: 94,31; FEV1: 81,84; FEF25-75: 67,28. Test de esfuerzo positivo en 6/15 (46,6%). El 20% (3/15) test cutáneos positivos a diferentes neumoalergenos. FENO media: 22ppb (rango 6-74ppb). La FENO media en niños con test de esfuerzo positivo (6/15): 29,5 ppb; frente a FENO: 17,7 ppb en niños con test negativo. FENO medio en niños con test cutáneos positivos: 50 ppb; con test cutáneos negativos FENO:14,41ppb. En casos con ambiente domiciliario de tabaco la FENO media fue de 30 ppb; y donde no existían fumadores FENO 12,8 ppb.

En 6 de los 15 niños estudiados encontramos sintomatología respiratoria y/o poca tolerancia al ejercicio durante el último año, de estos, únicamente en 2 casos obtuvimos cifras elevadas de FENO (65-74ppb), ambos con test cutáneos positivos. De 5/15 niños que presentaron valores de FEV1 <80%, solamente 2 niños tenían FENO elevados, 2 casos que tenían test cutáneos positivos.

CONCLUSIONES

En nuestra muestra:

- En la edad escolar persiste la sintomatología respiratoria en un elevado porcentaje de los niños con DBP.
- Los valores medios espirométricos relacionados con el flujo, se encuentran en rango inferiores de la normalidad.
- Únicamente hemos encontrado valores de FENO elevados en dos niños, los cuales presentaban diagnóstico de alergia demostrada.

UTILIDAD DE LA FIBRO-BRONCOSCOPIA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CRÍTICOS

Autores: Cubero Santos A, Olbrich P, Fernández-Cantalejo Padial J, Delgado Pecellín I, Molinos Quintana, A, Milla Núñez, M, González Valencia J.P., Machuca Contreras M.

Centro: Hospital Virgen del Rocío. Sevilla

INTRODUCCIÓN

La Fibrobroncoscopia (FBC) es el procedimiento que permite por excelencia la visión anatómica y funcional directa de la vía aérea, desde su inicio en las fosas nasales, hasta los bronquiolos distales. Hace posible obtener muestras para estudio microbiológico o anatomopatológico. Adquiere especial importancia en el diagnóstico y tratamiento de problemas respiratorios en pacientes críticos.

OBJETIVO

Describir nuestra experiencia en el uso de fibrobroncoscopia en pacientes en unidad de Cuidados Intensivos Pediátrico (UCI-P) y Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal (UCI-NN) y compararlo con los datos publicados en la literatura actual.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes ingresados en UCI-P y UCI-Neonatal a los que se les había realizado FBC en el periodo comprendido entre enero de 2004 y diciembre de 2008. Se analiza: edad, sexo, patología de base, indicación de la prueba, resultado, toma de cultivos y resultado de los mismos, complicaciones y rentabilidad de la FBC. Se definió como rentabilidad de la FBC: confirmar el diagnóstico de sospecha, encontrar alguna anomalía de la vía aérea, cuando los cultivos realizados fueron positivos o cuando las atelectasias mejoraron tras la FBC.

RESULTADOS

Se realizaron 86 exploraciones. El 23 % se realiza a pacientes sin



antecedentes destacables; hasta el actual ingreso en UCI por patología aguda. En los que presentaban alguna patología de base, las más frecuentes son: cardiopatías congénitas intervenidas (33.7%) seguido de patología de la vía aérea (17%). Las edades están comprendidas entre 10 días y 13 años (media 18.7 meses, mediana 4 meses). No se puede demostrar predominio estacional. Respecto a la indicación de la prueba, las más frecuentes son: atelectasia (26,7%), infiltrado pulmonares con mala evolución (13.9%), estridor (9%) dificultad extubación o insuficiencia respiratoria (9%). En el 8,7% se une más de una indicación. Los diagnósticos más frecuentes: Estructura anatómica normal (40%), Obstrucciones/ estenosis bronquiales (16 %), Laringomalacia 6 % Estenosis subglótica 6%. Fístula traqueoesofágica (6%) Parálisis/ paresia cuerdas vocales (4%) Se toma cultivo en 38,3%, siendo el resultado de este positivo en 51.5%. En ninguno de los casos se detectan complicaciones graves, empeoramiento de la situación basal del enfermo o aumento de la mortalidad, derivadas del procedimiento. La rentabilidad global fue el 71%.

CONCLUSIONES

La FBC es un procedimiento seguro y útil en el diagnóstico y tratamiento de pacientes críticos, que ofrece alta rentabilidad. Los resultados encontrados en nuestra serie coinciden con los datos publicados en la literatura revisada.

BRONQUIOLITIS OBLITERANTE POSTINFECCIOSA, UN DIAGNÓSTICO A CONSIDERAR EN PROCESOS RESPIRATORIOS PERSISTENTES

Autores: Salas Salguero, FJ; Gómez-Pastrana Durán, D; Cuevas Cervera, JL; Muñoz Núñez, L; Díaz Colom, MC; Ortíz Tardío, J.

Centro: Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez.

INTRODUCCIÓN

La bronquiolitis obliterante postinfecciosa (BOPI) es una entidad rara, que aparece como complicación tras un daño en el tracto respiratorio inferior ocasionado generalmente por virus. Se caracteriza por la persistencia de síntomas respiratorios obstructivos, con taquipnea, sibilancias y crepitantes persistentes. La radiografía de tórax puede tener diversos patrones radiológicos. La tomografía computerizada de alta resolución (TCAR) ha marcado un avance en su diagnóstico, caracterizándose por un patrón en mosaico difuso, con imagen de vidrio deslustrado.

Presentamos el caso de una niña de 2 años de edad, con antecedente de bronquitis recurrentes en el primer año de vida, que ingresa en nuestro servicio con fiebre y tos de 5 días de evolución, con afectación del estado general. En la exploración al ingreso, destacaba la presencia de signos de dificultad respiratoria moderada, con crepitantes en ambas bases pulmonares y sibilancias. En la radiografía de tórax mostraba un infiltrado alveolar en lóbulo medio derecho (LMD) y en lóbulo inferior izquierdo (LII). En el hemograma no existía desviación izquierda, con una PCR de 6'49 mg/dl. Se inició tratamiento antibiótico, precisando además oxigenoterapia y broncodilatadores inhalados. Tanto el hemocultivo como el estudio serológico de neumonías atípicas fue negativo. Siguió evolución favorable. En el control radiológico prealta, persistía infiltrado alveolar en LMD. En los controles durante los meses posteriores, mantenía en la exploración sibilancias aisladas y crepitantes localizados en ambas bases pulmonares, más acentuados en base izquierda. En los controles radiológicos, persistía condensación en LMD. Ante la evolución clínica, se solicitó tomografía computerizada de alta resolución (TCAR) pulmonar, presentando un patrón en mosaico de atrapamiento aéreo, con imagen de vidrio deslustrado, y condensaciones en LII, llingula y LMD, confirmando el diagnóstico de BOPI.

COMENTARIOS

- La bronquiolitis obliterante es una entidad poco frecuente, aunque subestimada en pediatría.
- Es una entidad que puede ser progresiva con afectación pulmonar severa. 3.- El diagnóstico mediante TCAR y tratamiento precoz puede mejorar el pronóstico de estos pacientes. 4.- Hay que considerarla en los niños con clínica respiratoria persistente tras un proceso infeccioso.

HEMOSIDEROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA EN LACTANTE.

Autores: C. Duque Sánchez, C. Baltasar Navas, M. Milla Núñez, J.A. León Leal, O. Neth. Servicio de Medicina Interna.

Centro: Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

INTRODUCCIÓN

La Hemosiderosis Pulmonar Idiopática (HPI) es una enfermedad de causa desconocida, poco frecuente y en muchas ocasiones grave. Se caracteriza por episodios recurrentes de hemorragia alveolar, hemoptisis y anemia. Sin tratamiento presenta un pronóstico desfavorable dado el progresivo desarrollo de fibrosis y enfermedad restrictiva pulmonar. Presentamos el caso de una lactante que en un periodo inferior a un año presenta tres episodios de sangrado pulmonar agudo que han requerido intubación en ingreso en UCI.

CASO CLÍNICO

Paciente de tres meses de edad, sin antecedentes de interés, que presenta cuadro súbito de insuficiencia respiratoria aguda que finaliza en parada cardio-respiratoria. Tras ingreso y estabilización se evidencia anemia severa, que requiere transfusión de concentrado de hemáties, junto con infiltrado pulmonar bilateral. Tras la sospecha inicial de hemorragia alveolar difusa, y con pruebas autoinmunes negativas, la paciente fue sometida a lavado bronco-alveolar y biopsia pulmo-

nar donde se evidencian signos de sangrado intra-alveolar, sin signos histológicos de capilaritis pulmonar. Con diagnóstico de Hemosiderosis Pulmonar Idiopática, y ante el riesgo de nuevos episodios, se instaura tratamiento con corticoides sistémicos. Aproximadamente 45 días después vuelve a ingresar con otro episodio de características similares por lo que se añade al tratamiento un inmunosupresor (azatioprina). Al mes posterior presenta tercer episodio de sangrado, se le repiten las pruebas de autoinmunidad y precipitinas a la leche de vaca, siendo todo negativo. Actualmente, se encuentra en tratamiento con corticoides sistémicos, azatioprina e hidroxycloquina.

CONCLUSIÓN

En niños y adolescentes esta enfermedad parece presentar un curso rápido y peor pronóstico que en adultos. La mediana de supervivencia se encuentra entre 3 y 5 años. Por tanto, el diagnóstico precoz y definitivo, junto con una terapia inmunosupresora agresiva, son necesarios para prevenir la fibrosis pulmonar y reducir la mortalidad en pacientes diagnosticados de HPI. A pesar de ello, la insuficiencia respiratoria aguda por hemorragia pulmonar masiva continúa siendo una de las principales causas de muerte por esta patología.

REFLUJO VESICoureTERAL EN EL TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

Autores: *Rafael Barrero Candau, Miguel Fernández Hurtado, Francisco García Merino, Juan Carlos De Agustín Asensio.*

Centro: *Unidad de Urología Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica del H.U. Virgen del Rocío. Sevilla.*

INTRODUCCIÓN

El objetivo de este trabajo es analizar la frecuencia del reflujo vesicoureteral tras trasplante renal (TR) en edad pediátrica y los factores que favorecen este reflujo.

MATERIAL Y MÉTODO

De 181 TR, menores de 18 años, realizados entre 1978 y 2004. Se analizaron aquellos que precisaron cirugía correctora de reflujo vesicoureteral postrasplante estudiando: diuresis residual pretrasplante, patología previa al TR o adquirida tras éste que pudieran condicionar reflujo, forma de presentación del reflujo, pruebas diagnósticas utilizadas, si el reflujo era al injerto o a los riñones nativos, grado de éste y técnica quirúrgica empleada para la corrección.

RESULTADOS

10 pacientes (5%) precisaron actuación quirúrgica sobre el reflujo vesicoureteral postrasplante. La forma de presentación en 9 casos fue ITU de repetición, con episodios aislados de pielonefritis aguda y en un caso deterioro de la función renal asociado a dilatación de la vía.

Entre las patologías que podrían haber contribuido al desarrollo posterior de reflujo vesicoureteral se observaron: válvulas uretrales posteriores en 4 casos, reflujo vesicoureteral en 5 de los casos. Estenosis de uretra en 2 casos, una tras reparación de hipospadias y otra tras resecciones repetidas de válvulas uretrales posteriores y retrasplante en 2 casos. Tan solo en dos casos no se encontró antecedente alguno que pudiera justificar el reflujo. La diuresis residual media pretrasplante fue de 1052 ml [0 – 2000] encontrando reflujo independiente del volumen de diuresis residual.

Tras ampliación del túnel submucoso desaparecieron las ITU en los 10 casos, mientras que la C.U.M.S a los 6 meses mostró resolución en 8 casos y disminución del grado de reflujo en 2.

CONCLUSIONES

El mayor porcentaje de reflujo vesico-ureteral postrasplante encontrado en la edad pediátrica, se relaciona con la mayor frecuencia de patología uretrovesical en los

niños receptores del trasplante. La realización de un túnel submucoso más amplio durante el implante, en aquellos niños con patología uretrovesical pretrasplante, podría reducir el porcentaje de esta complicación.

RETROPERITO-NEOSCOPIA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA INCONTINENCIA URINARIA SECUNDARIA A ECTOPIA URETERAL.

Autores: *Rafael Barrero Candau, Miguel Fernández Hurtado, Francisco García Merino, Juan Carlos de Agustín Asensio*

Centro: *Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*

INTRODUCCIÓN

La existencia de un uréter ectópico en un sistema único con atrofia del riñón ipsilateral es una rara entidad en el paciente pediátrico urológico.

OBJETIVOS

Evaluación de la retroperitoneoscopia como técnica para el diagnóstico y tratamiento de esta entidad.

MATERIAL Y MÉTODOS

En el último año han sido remitidas a nuestro centro tres pacientes adolescentes de 12, 13 y 14 años de edad, con larga historia de goteo intermiccional continuo entre micciones normales. Las pruebas complementarias para intentar localizar el riñón con implante ectópico, (ecografía, urografía, DMSA, TAC...) mostraron agenesia renal unilateral, pero no fueron suficientes para establecer un diagnóstico etiológico preciso del goteo intermiccional. Tan sólo por angioresonancia nuclear magnética, y por uroresonancia se consiguió visualizar lo que parecía corresponder a un riñón atrófico (izquierdo en 2 ocasiones y derecho en el tercer caso). El estudio urodinámico y la CUMS no mostraron alteración alguna, mientras que la

cistoscopia confirmó la ausencia de meato ureteral ipsilateral a la atrofia renal. La vaginoscopia realizada (con azul de metileno i.v. en uno de los casos), comprobó la existencia de ureter ectópico en vagina aunque sólo en un caso se consiguió identificar el orificio de salida. Para las intervenciones, se utilizó un trocar con balón de Gaus (10mm) y dos puertos (5mm).

RESULTADOS

Actualmente se han intervenido las tres pacientes realizándose retroperitoneoscopia y nefrectomía de riñón atrófico con uréter ectópico en vagina. El tiempo operatorio fue de 90 minutos. No hubo complicaciones intraoperatorias ni postoperatorias y la estancia hospitalaria fue de 2 días. Desde el mismo día de la intervención hasta la actualidad, las pacientes permanecen continentes y sin goteo intermiccional.

CONCLUSIONES

La retroperitoneoscopia es una técnica segura y eficaz en el diagnóstico del goteo intermiccional continuo por ectopia ureteral que no se puede identificar por otros métodos diagnósticos.

DISPLASIA SEPTOÓPTICA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Autores: Gómez Santos, Elisabeth; Arias Blasco, Olga; Sierra Rodríguez, Jose; Mora Navarro, David; Ferrer Castillo, M^a Teresa; Hermoso Torregrosa, Carlos.

Centro: H. Juan Ramón Jiménez

INTRODUCCIÓN

Se define como Hipoplasia del nervio óptico asociada con por lo menos una de las siguientes alteraciones: Malformaciones del SNC (con septum pellucidum o sin el) y/o disfunción hipotálamo-hipofisaria. Entidad infrecuente. En una revisión amplia de la bibliografía se encon-

traron reportados en MEDLINE, poco mas de 100 casos de displasia septoóptica.

Etiopatogenia multifactorial. Clínica: oftalmológica: disminución de agudeza visual uni o bilateral y nistagmus; neurológica: en recién nacido hipotonía y convulsiones, en lactante retraso psicomotor y crisis y en el niño retraso mental y epilepsia; endocrina: talla baja, diabetes insípida central, hipogonadismo, hipotiroidismo (La presencia de deficiencia hormonal no es un hallazgo constante, pero debe ser estudiada cuidadosamente, pues de esto depende el tratamiento específico. La deficiencia que con mayor frecuencia se reporta es la de hormona del crecimiento).

MATERIAL Y MÉTODO

Niña de 4 años derivada a la consulta de neuropediatría por sospecha de parálisis facial como antecedente personal: talla baja, hipotiroidismo y retraso madurativo con afectación del área del lenguaje. Es vista en oftalmología: agudeza visual sin poder determinar, ptosis palpebral, epicanthus marcada, endotropía, fondo de ojo normal. PC: RNM: ausencia de septum pellucidum.

Niño de 7 años derivado a la consulta de Neuropediatría para estudio de crisis parciales complejas. Como antecedentes personales: hipoglucemia neonatal sintomática, Talla baja, hipotiroidismo, desarrollo psicomotor normal. PC: fondo de ojo: leve hipoplasia papilar OD y severísima hipoplasia papilar OI. RMN craneal: ausencia de septum cavum pellucidum, hipoplasia de N. Óptico izquierdo y mitad izquierda de quiasma óptico e hipoplasia de tallo hipofisario.

CONCLUSIONES

Entidad infrecuente, patogenia multifactorial, pensar en ella cuando se asocien trastornos endocrinos, neurológicos y oftalmológicos.

SÍNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL, CAUSA DE PARÁLISIS FACIAL RECURRENTE

Autores: Castaño Muñoz Yolanda, López Lafuente Amparo, Barros García Patricia, Surribas Murillo C, Berrocal Isidoro, Carretero Díez Valentín.

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

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR) es un trastorno neuromucocutáneo muy infrecuente (incidencia del 0.08%) con un curso variable y una naturaleza granulomatosa. Se define como la existencia de edema facial asimétrico, indoloro, recurrente, que afecta sobretodo a labio superior, ambos labios, mejillas y párpados (síntoma predominante y más característico) junto con parálisis facial recurrente (30-50%) y lengua plicata (50%). Son más frecuentes las formas oligo-sintomáticas (combinación de 2 rasgos). La etiología es desconocida, aunque factores involucrados son: genéticos (cromosoma 10q24, asociación familiar), infecciosos (HV), autoinmunes etc. El diagnóstico es clínico.

CASO CLÍNICO

Niña 11 años con Síndrome de Down y piebaldismo remitida a consulta de Neuropediatría por 4^o episodio de parálisis facial derecha (4, 98/12, 910/12 y 10 años) con resolución completa. AF: Madre y hermano de 17 años: piebaldismo. Padre fallecido por neo de pulmón. EF: Peso, Talla y Perímetro cefálico < P3. TA normal. Surcos profundos linguales. Labio inferior edematoso y agrietado (la madre refiere que lo presenta con frecuencia). Grupo de canas a nivel frontal. Piebaldismo en tórax y EE. Fondo de ojo: normal. Pares craneales normales. Tono disminuido. Hiperlaxitud. Escoliosis dorsal dcha. Resto normal. Prue-

bas clínicas: IRM craneal-medular: normal. PEAT: coceleopatía de OD.

CONCLUSIONES

Debemos realizar una historia clínica detallada y una exploración exhaustiva para descartar un SMR en las parálisis faciales recurrentes.

No hemos encontrado asociación entre piebaldismo y SMR, ni entre S. de Down y SMR.

MENINGITIS CRÓNICA: UN CASO PENDIENTE DE FILIAR

Autores: Castaño Muñoz Yolanda, Barros García Patricia, Surribas Murillo Concha, Polo Antúnez Antonio, López Lafuente Amparo, Lozano Rodríguez JA.

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

INTRODUCCIÓN

La meningitis crónica es la persistencia de síntomas y signos de meningitis, con o sin alteración del SNC durante más de 4 semanas. En 1/3 de los casos no se conoce la etiología. El resto son producidas por causas infecciosas, neoplasias y las denominadas asépticas. Se presenta con signos meníngeos, cefalea, fiebre, vómitos etc. Diagnóstico: Historia clínica minuciosa y exploración física exhaustiva. Pruebas complementarias de rutina: análisis de LCR, cultivos, serologías, Mantoux, pruebas de imagen y otras pruebas dependiendo de la etiología que se sospeche. El tratamiento suele realizarse empírico sino se conoce la causa: terapia antituberculosa cuando los síntomas son graves, a los que se puede asociar corticoides sistémicos. Difícil establecer el pronóstico pero en la mayoría es favorable.

CASO CLÍNICO

Niña de 13 años ingresada por fiebre de 4 días de evolución, cefalea fronto-occipital opresiva, sonofobia, fotofobia, náuseas y vómitos biliosos. AF: Madre con trombopatía en estudio.

Abuelo materno: TBC renal hace 25 años. **Abuela materna:** intervenida de nódulos tiroideos tuberculosos hace 25 años. **Abuela paterna:** bocio. **AP:** Ingreso a los 8 años por GEA y a los 10 por neumonía con derrame pleural. **EF:** Tª 38,3°C. TA: 110/60. Antropometría normal. REG, decaída. Meníngeos negativos. **Fondo de ojo:** papiledema y hemorragia retiniana con centro claro. Resto de exploración física normal.

Pruebas Complementarias: analítica básica, estudio infeccioso, marcadores tumorales y estudio de imagen normal. Autoinmunidad: Ig M, C1 inh, alfa 2 en proteinograma y anticoagulante lúpico levemente elevados. 1ª PL: 87 leucos/mm³ (100% MN), proteínas 0,42 g/l, glucosa 41mg/dl, PIC:36. 2ª PL: 97 leuc/mm³ (75% PMN, 25% MN), pps 0.37g/l, glc: 43 mg/dl, PIC: 14.5. 3ª PL: 220 leucos/mm³ (80% MN), pps 0.37 g/l, glc 43 mg/dl. 4ª PL: 42 leucos/mm³(80% MN). RMN: dudoso realce meníngeo con gadolinio. EEG: actividad de fondo lentificada, por afectación cerebral generalizada, con anomalías epileptiformes. Se instaura tratamiento antibiótico para meningitis persistiendo la fiebre por lo que a los 25 días se inicia tratamiento empírico antituberculoso sin respuesta. Al alta (40 días) con el diagnóstico de Meningitis crónica linfocitaria pendiente de filiar, se añade al tratamiento corticoides vo durante 2 semanas con buena respuesta, cediendo la fiebre paulatinamente. Después de 8 meses permanece asintomática.

COMENTARIOS

En nuestra paciente no se llegó a conocer una etiología concreta al igual que ocurre en la literatura. La evolución fue favorable con el tratamiento empírico utilizado, teniendo en cuenta la necesidad de seguimiento por el posible desarrollo en el futuro de una enfermedad sistémica.

DIABETES INSÍPIDA CENTRAL: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Autores: Hamed Ahmed, Faisal; Gil Camarero, Elena; Montero Salas, Amparo; Real Terrón, Raquel; García Reymundo, Mercedes; Vilela Serrano, Antonio; Pérez Vera, Manuel.

Centro: Hospital de Mérida

INTRODUCCIÓN

La diabetes insípida (DI) consiste en una incapacidad para concentrar la orina por una alteración en la secreción (DI central) o acción (DI nefrogénica) de la ADH y caracterizada clínicamente por poliuria-polidipsia. Las causas más frecuentes de DI Central (DIC) son los tumores cerebrales, traumatismos o neurocirugía, idiopáticas y la histiocitosis de las células de Langerhans.

CASO CLÍNICO

1. Niña de 13 años ingresada por síndrome poliuria-polidipsia de 4 años de evolución. No antecedentes de interés.

Exploración física: normal. Peso y talla en P25. **Exámenes complementarios:** Volumen orina de 24 horas: 8,3l. Pruebas basales: Osmolaridad plasmática: 295 mOsm/Kg; osmolaridad urinaria: 81 mOsm/Kg, natremia: 141 mEq/l, ADH < 2'50 pg/ml. Resto de estudio hormonal normal. Ante la sospecha de diabetes insípida se realiza test de privación hídrica y test de vasopresina (DDAVP) diagnosticándose de diabetes insípida central parcial. **RMN craneal:** sin hallazgos significativos en región hipofisaria. Tras 6 meses de seguimiento, buena respuesta a la Desmopresina intranasal.

2. Niña de 3 años con cuadro de poliuria y polidipsia de 2 meses de evolución, sin otra sintomatología. No antecedentes de interés.

Exploración física: normal. **Peso:** 13 Kg (P25). **Exámenes complementarios:** Volumen orina de 24 horas: 4,850 l. Osmolaridad urinaria: 78 mOsm/Kg. Osmolaridad plasmática:



298 mOsm/Kg. Natrema basal: 140mEq/l, kaliemia: 3.9 mEq/l. ADH <2.78 pg/ml. Resto estudio hormonal normal. Se realiza test de privación hídrica y test de desmopresina, concluyentes de diabetes insípida central. **RMN craneal:** no se identifica en secuencia T1 la hiperseñal habitual de la neurohipófisis. El tallo hipofisario está engrosado y se realiza como el resto de la glándula tras la administración de contraste. De momento, todo el estudio realizado ha sido normal, sin detectar causa secundaria que justifique DI. Conclusión: La mayoría de pacientes con DIC presentan pérdida de la hiperseñal en T1 típica de neurohipófisis, sin embargo en nuestro primer caso la señal hiperintensa está presente, coincidiendo con una respuesta parcial en la prueba DDAVP.

Queremos destacar la importancia del seguimiento de estos pacientes con pruebas de imagen, ya que la DI podría ser la manifestación inicial de un proceso cerebral en evolución.

SÍNDROME DE RAMSAY HUNT ATÍPICO, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Autores: Polo Antúnez, Antonio. López Lafuente, Amparo. Muñoz Castaño, Yolanda. Surribas Murillo, Concepción. Cebriá, Gabriel. Carretero Díaz, Valentín.

Centro: Hospital San Pedro de Alcántara

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ramsay-Hunt se produce por la reactivación del virus de la Varicela Zóster (V.V.Z.) en el ganglio geniculado, originando lesiones vesiculares, radiculoneuropatía y ganglionitis. Los pacientes cursan característicamente con parálisis facial periférica, erupción vesicular en el pabellón auricular y afectación cocleo-vestibular del mismo lado.

CASO CLÍNICO

Niña de seis años, con antecedente de varicela (antes de los dos años),

que desde hace ocho días presenta exantema vesículo-costroso no doloroso ni pruriginoso en hemicara y hemicuello derecho y desde hace cinco la boca torcida e imposibilidad para cerrar el ojo ipsilateral. No refiere molestias óticas, otorrea, algiacusia, hipoacusia ni ninguna otra sintomatología. **A la exploración física:** exantema vesículo-costroso en región cervical y facial derecha correspondiente a la región inervada por la rama mandibular del nervio Trigémino y los dermatomas C2 y C3. Parálisis facial periférica (P.F.P.) derecha completa (con balance muscular global 0/4). Resto de exploración física normal. Diagnosticado de Herpes Zóster con parálisis facial: Síndrome de Ramsay Hunt de presentación atípica.

Exámenes complementarios: Timpanometría: ausencia de reflejo estapedial. P.F.P. supraestapedial. Audiometría normal. Tratamiento con aciclovir y prednisona vía oral. Terapia física mediante cinesiterapia pasiva y activo-asistida, masoterapia facial y electroterapia.

A los dos meses de seguimiento recuperación completa de la parálisis facial, con audiometría y timpanometría normales. Actualmente tras cinco años se encuentra asintomático.

CONCLUSIONES

- El síndrome de Ramsay Hunt es una entidad infrecuente en pacientes menores de 16 años. En la literatura se describe con mayor frecuencia en los niños que han sido expuestos al V.V.Z. in útero o antes de los dos años de vida.
- El diagnóstico es clínico. En las formas atípicas puede presentarse una polineuropatía de varios pares craneales, así como afectación de dermatomas cervicales, encefalitis, síndrome de Horner, Uveítis por zoster y SIADH.
- La parálisis facial secundaria a Zóster es más severa y de peor pronóstico que la idiopática. El tratamiento precoz con prednisona y aciclovir es importante para una recuperación favorable y para evitar secuelas.

SINCINESIA DE MARCUS GUNN A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: Montero Salas, Amparo; Gil Camarero, Elena; Hamed Amed, Faisal; Real Terron, Raquel; Paz Azcarate, Jose Luis

Centro: Hospital de Mérida

INTRODUCCIÓN

La sincinesia de Marcus Gunn, sincinesia trigémico-palpebral o mandíbulo ocular constituye un cuadro clínico caracterizado por la unión de ptosis palpebral a una sincinesia que consiste en la elevación involuntaria del párpado ptótico en relación con los movimientos de desplazamiento lateral de la mandíbula o de apertura de la boca (hablar, masticar, succionar...).

Se produce por una inervación anómala del músculo elevador del párpado por parte del V p.c. en lugar de por el III p.c. Así, el párpado ptótico se eleva al contraer los músculos pterigoideos, inervados por este mismo nervio.

Aparece en el 5 % de los cuadros de ptosis congénitas. Generalmente son esporádicos aunque existen casos familiares (herencia autosómica dominante incompleta). Es más frecuente en el sexo femenino y en el lado izquierdo. La asociación con anomalías congénitas son raras (ectrodactilia, pectus excavado, espina bífida, deformidades de los pies y dientes supernumerarios).

El diagnóstico es clínico, por observación del fenómeno (datos fotográficos, videos).

Mejoran con la edad, haciéndose menos evidente al aprender a controlar la caída del párpado con posición ligeramente inclinada de la cabeza y mirando hacia arriba. En escasas ocasiones se han descrito regresión espontánea en torno a la edad adulta.

El tratamiento va a depender de la severidad de la blefaroptosis.

CASO CLÍNICO

Recibimos en consulta de control del niño sano en Atención Primaria

a una lactante de 4 meses, sexo femenino, sin antecedentes personales de interés salvo diagnosticada de ptosis palpebral derecha desde el primer mes. No factores obstétricos reseñables. Alimentada con lactancia materna exclusiva. Padres y hermano de 4 años sanos. Refiere la madre que durante la succión al pecho ha observado que el párpado del ojo derecho se le desplaza hacia arriba de forma evidente. Exploración física: ptosis palpebral derecha con movimientos oculares y reflejo pupilar conservado. Resto de exploración normal. Se estimula la succión y se evidencia la apertura importante del ojo ptótico. Ante la aparición de este fenómeno se diagnostica de Fenómeno de Marcus Gunn y se deriva al servicio de Oftalmología de referencia para completar diagnóstico diferencial de ptosis palpebral.

CONCLUSIÓN

La sincinesia de Marcus Gunn es un fenómeno que se asocia de forma poco frecuente (5%) a la ptosis palpebral congénita. Por su escasa frecuencia de aparición, la facilidad al diagnóstico, y la rareza de nuestro caso (lado derecho) creemos que es importante conocerlo para poder ofrecer la información necesaria a los padres de cara al pronóstico y tratamiento (mejoran en la edad adulta con algunos casos de regresión espontánea) enseñando a evitar las sincinesias con movimientos mandibulares.

ETIOLOGÍA INFRECUENTE DE HIPONATREMIA DIFÍCIL DE SOSPECHAR EN URGENCIAS.

Autores: Romero García, A. ; Tully, A.; Naranjo Vivas, D.; Méndez Pérez, P.; Núñez Estevez, M. ; Cardesa García, J.J.

Centro: Hospital Materno Infantil Complejo Hospitalario Infanta Cristina Badajoz

FUNDAMENTO Y OBJETIVOS

Los vómitos son un motivo frecuente de consulta en urgencias de pediatría. La deshidratación hiponatémica es una de sus consecuencias

más graves. No obstante, siempre hay que descartar otras patologías menos frecuentes que pueden cursar con hiponatremia.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Niño de 5 años que acude al servicio de urgencias por dolor abdominal, vómitos de 4 días de evolución y rechazo de la alimentación. **Antecedentes personales:** habito estreñido. A la exploración física presenta decaimiento, globos oculares deprimidos, mucosas secas, signo del pliegue negativo y dolor abdominal a la palpación profunda. Ante la sospecha de deshidratación se realiza gasometría capilar (pH: 7,37; pCO₂: 20,8 mmHg; HCO₃⁻: 11,9 mmol/l; Exceso Base: -12,4 mmol/l) y bioquímica sanguínea (sodio: 115 mmol/l; cloro: 80 mmol/l; potasio: 6.2 mmol/l; osmolaridad: 238 mOsm/Kg).

Tras intentar corrección intravenosa de la hiponatremia, ésta persiste. Se solicita bioquímica urinaria: Excreción Fraccionada sodio (EFNa): 2,14%; osmolaridad urinaria: 760 mOsm/Kg. La diuresis era de 3,8 ml/Kg/ h. La falta de respuesta a la corrección intravenosa de la hiponatremia hace sospechar una insuficiencia suprarrenal. Se inicia tratamiento con hidrocortisona y 9-alfa fluorhidrocortisona, corrigiéndose la alteración electrolítica (sodio sanguíneo: 139 mmol/l; potasio sanguíneo: 5,2 mmol/l; cloro sanguíneo: 103 mmol/l). Se solicita estudio de hormonas suprarrenales (aldosterona: 12,6 pg/ml; actividad de renina plasmática: 31,4 ng/ml/hora; ACTH, Cortisol y 17-hidroxiprogesterona: normales), diagnosticándose de hipoaldosteronismo hiperreninémico.

COMENTARIOS

Ante una sospecha de deshidratación hiponatémica en la cual a pesar de una corrección intravenosa adecuada persisten cifras bajas de sodio plasmático, siempre hay que descartar causas suprarrenales, como puede ser el hipoaldosteronismo hiperreninémico.

EL PERÍMETRO ABDOMINAL COMO ÍNDICE DE ADIPOSIDAD GLOBAL EN EL NIÑO

Autores: Y. Aparicio Jiménez, I. Rodríguez Ruíz, J.M. de Tapia Barrios, A. García Blanca, M. Casanova Bellido.

Centro: Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Puerto Real. Cátedra de Pediatría, Facultad de Medicina de Cádiz.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El aumento de la grasa abdominal es un buen indicador de la obesidad central y se ha demostrado la existencia de una importante relación con algunas de sus complicaciones sobre todo cerebrovasculares y metabólicas en la edad adulta. La medida del perímetro abdominal (PA) constituye un método sencillo y útil para su valoración. Los objetivos de este trabajo han sido estudiar el PA en nuestra población escolar de manera descriptiva, incluyendo los percentiles por grupos de edad y sexo y establecer las posibles correlaciones con los parámetros antropométricos habitualmente empleados para el estudio de la adiposidad: el peso, P/T, P/T3 índice de masa corporal, pliegues bicipital, tricípital, suprailíaco, Cociente P Tri-cípital/ p suprailíaco, área grasa del brazo y, índice de obesidad troncular y re submandibular.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se han estudiado 365 escolares sanos, 188 niños y 177 niñas entre los 6 y 14 años. Se midió PA y los restantes parámetros con la técnica clásicamente descrita para cada uno de ellos. Se realiza estudio básico descriptivo de todas las variables y se calculan los percentiles correspondientes para cada una ellas por grupos de edad y sexo. Posteriormente se calcula la correlación existente entre el PA y los restantes parámetros antropométricos indicadores de adiposidad.

RESULTADOS

En las siguientes tablas se expresan: los percentiles por grupos de edad y sexo; y las correlaciones entre el

PA y los parámetros antropométricos indicadores de adiposidad.

COMENTARIOS

Dada la elevada correlación existente entre el PA y la grasa intraabdominal medida por otros métodos y la hallada con los parámetros antropométricos, creemos que se trata de un buen índice para la valoración de la obesidad global en el niño.

PREVALENCIA DE OBESIDAD, SOBREPESO Y FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR EN NIÑOS DE 1 A 4 AÑOS.

Autores: Emilio García-García1, M^a Ángeles Vázquez2, Antonio Bonillo2

Centro: Hospitales 1 "Virgen del Rocío" (Sevilla) y 2 "Torrecárdenas" (Almería)

OBJETIVOS

Calcular la prevalencia de obesidad y sobrepeso en niños de 1 a 4 años en nuestra ciudad. Ver la distribución en esta franja de edad del índice de resistencia insulínica (RI) HOMA y de los parámetros que definen el síndrome metabólico en edades posteriores.

SUJETOS Y MÉTODOS

Estudio transversal. Mediante muestreo probabilístico polietápico se incluyen 363 sujetos (53,3% mujeres) de 1 a 4 años de edad registrados en el Distrito de Atención Primaria de nuestra capital. Se les realizó examen físico (incluyendo peso, talla, presión arterial y perímetro de cintura). Se calculó el índice de masa corporal (IMC) y se definió obesidad y sobrepeso según los umbrales del IMC establecidos para niños por la International Obesity Task Force y obesidad abdominal cuando el perímetro de cintura era mayor del percentil 90 de nuestra población. Se determinaron niveles plasmáticos en ayunas de glucosa, insulina, triglicéridos y colesterol (total y HDL). La RI se cuantificó con el índice HOMA.

RESULTADOS

Un 3,8 % de los niños de esta franja de edad son obesos y un 8,0 % tienen sobrepeso. El índice HOMA (media \pm desviación típica) en esta población es de $0,52 \pm 0,55$. Los valores de presión arterial, glucemia y perfil lipídico no son significativamente diferentes entre los niños con obesidad, sobrepeso y normopeso. Sin embargo, los niños con obesidad abdominal presentan niveles de insulinemia superiores ($4,78 \pm 2,93$ frente a $2,76 \pm 2,80$ mcU/ml en los no obesos; $p=0,01$), así como de índice HOMA ($0,87 \pm 0,57$ en obesos frente a $0,50 \pm 0,55$ en no obesos; $p=0,02$).

CONCLUSIONES

La obesidad y el sobrepeso son problemas prevalentes incluso en niños de 1 a 4 años. Si bien los factores que conforman el síndrome metabólico en edades posteriores no complican la obesidad ni el sobrepeso en esta franja de edad, sí se aprecia ya una mayor resistencia a la insulina.

CRONOLOGÍA DE LA PUBERTAD EN LA NIÑA CON DIABETES TIPO 1

Autores: María Hernández-Pérez, Mercedes López-Lobato, Concepción Baquero Gómez, Emilio García-García

Centro: Hospital "Virgen del Rocío" (Sevilla)

INTRODUCCIÓN

En la diabetes tipo 1 se ha descrito un retraso en la maduración puberal relacionado con la el tiempo de evolución y el grado de control metabólico.

OBJETIVO

Describir la edad de inicio puberal y la edad de la menarquia en niñas con diabetes tipo 1 diagnosticadas antes de la pubertad y las variables relacionadas con las mismas.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de las niñas diabéticas tipo 1 diagnosticadas

antes de la pubertad y seguidas en nuestra consulta que han tenido la menarquia. Todas han sido tratadas con insulino terapia intensiva con multidosis o infusión continua de insulina. Se recogieron como variables dependientes las edades al inicio de la pubertad (brote mamario) y a la menarquia y como independientes el tiempo de evolución de la diabetes, el nivel de hemoglobina glicosilada, el requerimiento diario de insulina y el índice de masa corporal. Las variables se expresan como media \pm desviación típica. Se utilizó la regresión lineal múltiple con el programa SPSS.

RESULTADOS

Se incluyeron 38 adolescentes. La edad de inicio puberal fue $10,4 \pm 1,1$ años y la edad de la menarquia $12,6 \pm 1,0$ años. El tiempo de evolución de la diabetes fue la única variable relacionada de forma estadísticamente significativa con la edad de inicio puberal ($b = +0,13$; $p = 0,04$) y con la edad de la menarquia ($b = +0,12$; $p = 0,04$). El mayor índice de masa corporal se relacionó con adelanto de la edad de la menarquia ($b = -0,08$; $p = 0,22$), aunque de forma no significativa por el escaso número de pacientes de nuestra serie.

CONCLUSIÓN

La cronología de la pubertad en las niñas se relaciona con el tiempo de evolución de la diabetes tipo 1.

INGESTA DE YODO, FUNCIÓN TIROIDEA Y AUTOINMUNIDAD TIROIDEA EN NIÑOS DE 1 A 4 AÑOS

Autores: Emilio García-García1, M^a Ángeles Vázquez2, Antonio Bonillo2

Centro: Hospitales 1 "Virgen del Rocío" (Sevilla) y 2 "Torrecárdenas" (Almería)

OBJETIVOS

Estimar la ingesta de yodo a través de la yoduria, la función tiroidea y la presencia de autoinmunidad tiroi-

de en los niños de 1 a 4 años de nuestra ciudad. Conocer las variables relacionadas con la yoduria en esta franja de edad.

SUJETOS Y MÉTODOS

Estudio transversal. Mediante muestreo probabilístico polietápico se incluyen 363 sujetos (53,3% mujeres) de 1 a 4 años de edad registrados en el Distrito de Atención Primaria de la ciudad. Se les realizó encuesta dietética a los padres, examen físico (incluyendo inspección y palpación del cuello) y se determinaron niveles plasmáticos en ayunas de tiroxina libre, tirotropina (TSH), anticuerpos anti-tiroideos (antiperoxidasa y antitiroglobulina) y yoduria en una micción. Según la yoduria, el umbral actual para definir déficit de yodo en una población es de 100 µg/l. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS. Los resultados se expresan como media ± desviación típica. Se utilizó la regresión lineal múltiple para identificar las variables relacionadas con la yoduria.

RESULTADOS

En nuestros niños de 1 a 4 años la yoduria media es de 262,9 ± 99,8 µg/l y la mediana de 260,7 µg/l. Sólo el 44,7% de los padres contestaron que usaban sal yodada. No hubo ningún caso de bocio, disfunción tiroidea ni autoinmunidad tiroidea positiva. La única variable relacionada con la yoduria fue el consumo de sal yodada ($\beta = +22,5$; $p = 0,05$).

CONCLUSIONES

La ingesta de yodo estimada por la yoduria en los niños de 1 a 4 años de nuestra ciudad es muy buena, incluso en las familias que no consumen sal yodada. En nuestra población en esta franja de edad no se presentan alteraciones tiroideas relacionadas con el exceso ni con el déficit de yodo.

HIPOCALCEMIA SEVERA: DIAGNÓSTICO CASUAL EN NIÑO CON FIEBRE

Autores: Patricia Barros García, Concepción Surribas Murillo, Yolanda Castaño Muñoz, Ofelia Fernández de la Cruz, Antonio Polo Antunez, Javier Arroyo Díez

Centro: Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

INTRODUCCIÓN

Se define hipocalcemia valores de calcio sérico total menores a 8,5 mg/dL e iónico menor de 4 mg/dL. Existen numerosas causas de hipocalcemia en pediatría: hipoparatiroidismo, alteraciones de Vitamina D, transfusiones, acidemias orgánicas, fármacos, etc. Las manifestaciones clínicas dependen de la severidad y cronicidad. Incluyen temblores, parestesias, calambres, debilidad, letargia, convulsiones, tetania, papiledema, estridor, apnea y laringoespasmos. Pacientes con síntomas graves (laringoespasmos, tetania, convulsiones) constituyen una emergencia endocrina y requieren inmediata corrección intravenosa.

CASO CLÍNICO

Niño de 5 años que presenta fiebre de hasta 40°C de 6 días de evolución. Tos y estridor inspiratorio importante. En las últimas 24 horas vómitos, hiporexia y oliguria. **AF:** Macrosomía en rama materna. **AP:** Parálisis braquial. En seguimiento por obesidad y macrosomía, descartado síndrome de Sotos. Torpeza motora. **EF:** Macrosómico. REG, decaído. Bien hidratado, nutrido y profundado. Buena coloración de piel y mucosas. No tetania. Signo de Trousseau y de Chvostek negativos. OF hiperémica. OT: tímpano izquierdo deslustrado, hemorrágico. ACP y abdomen normales. **Pruebas complementarias:** Hemograma, coagulación, proteínas totales, albúmina, gasometría, función hepática, renal y tiroidea normales. Calcio sérico 4,8mg/dl. Ca iónico 0,66mg/dl. Fósforo 7,6mg/dl, Mg 2,3mg/dl.

PTHi: 294.4pg/ml (N 15-65). 25-OH vitamina D: 24,39ng/ml. Fosfatasa alcalina 137UI/L. BQ de orina: Ca<1,5mg/dl (en 24h:18), Fósforo 5mg/dl (en 24h:60). Rx tórax, mapa óseo y ECG normales.

Estudio genético pendiente de resultado. **Evolución:** Al ingreso presenta 2 episodios de laringoespasmos con pausa de apnea. Se inicia perfusión de Ca iv, precisando suplementos de hasta 3,2mEq/kg/día. Posteriormente calcitriol y Ca oral, con normalización analítica progresiva, permitiendo disminución de los aportes. Ante el hallazgo de hipocalcemia con aumento de fósforo y PTH, el diagnóstico inicial es de pseudohipoparatiroidismo. Se realiza estudio genético, pendiente de resultado.

COMENTARIOS

Existen numerosas causas de hipocalcemia. En nuestro paciente, el estudio analítico por el proceso febril, condujo de manera casual al diagnóstico. La buena tolerancia a pesar de los niveles de Ca indican el probable carácter crónico de la hipocalcemia, descompensado con el proceso febril.

OSTEOMIELITIS EN CLAVÍCULA IZQUIERDA EN LACTANTE DE 2 MESES. A PROPÓSITO DE UN CASO

Autores: M.C. Díaz Colom; J.Rubio Santiago; J.L.Cuevas Cervera; F.J.Salas Salguero; L.Muñoz Núñez; J. Ortíz Tardío
Centro: Hospital de Jerez

INTRODUCCIÓN

Lactante de 56 días, que consulta por tumoración de clavícula izquierda de 9 días de evolución, irritabilidad y disminución de la movilidad del miembro superior izquierdo. **Antecedentes personales:** Embarazo controlado, madre con SGB positivo en exudado vaginal sin tratamiento documentado. **PRN:** 2790 g. No alteraciones perinatales. **Exploración física:** P: 4550 g. BEG. Febrícula. En claví-

cula izquierda, tumoración caliente, dolorosa a la palpación. Miembro superior izquierdo con movilización dolorosa. Tortícolis hacia la derecha. Resto normal. **Exámenes complementarios:** Hemograma: 11000 leucocitos con linfocitosis, Hb: 8.2 g/dl, Hto: 24%, plaquetas 521000 /mm³. Informe hematológico: linfocitos de aspecto maduro, no sugestiva de proceso leucémico, anemia de patrón inflamatorio. VSG: 64-106 mm/h. Bioquímica básica y perfil lipídico y hepático normales. PCR: 2.39 mg/dl. Ig G, Ig A e Ig M: normales. Orina urocultivo y hemocultivo negativos. Serología treponema y VIH y Mantoux negativo. AFP: 330 ng/dl, enolasa neuronal específica: 19.47 ng/ml. RX clavícula izq: ensanchamiento de tercio medio. RX tórax y ecografía abdominal: normales. **Ecografía clavícula:** desestructuración parcial del hueso, gran componente de partes blandas perilesional, hipervascularización en todo el foco. Alteración compatible con osteomielitis. **TAC:** lesión lítica con destrucción de la cortical y componente de partes blandas acompañante. **RM:** Expansión significativa de la clavícula con aumento de la señal en T2 y Stir, asociado a algún foco líquido en su interior. Gammagrafía ósea: clavícula con hiperemia con fijación ósea aumentada. Tras Galio se observa captación patológica del trazador, compatible con proceso infeccioso (osteomielitis). **Evolución:** Al ingreso se inicia tratamiento con cefotaxima y cloxacilina intravenoso, presentando mejoría clínica manifiesta a las 48 horas, y a los 8 días, movilidad completa del MSI sin irritabilidad. Dada la mejoría clínica tras el tratamiento y los antecedentes maternos, se establece el diagnóstico de osteomielitis posiblemente por SGB.

COMENTARIOS

La incidencia de osteomielitis en la infancia oscila en torno a 1/5000, correspondiendo el 30% a menores de 2 años. Predomina en huesos largos siendo la clavícula una localización excepcional. Destacar en la etiología el SGB como germen frecuente en menores de 2 meses.

OSTEOMIELITIS COMO COMPLICACIÓN DE CANALIZACIÓN DE VÍA PERIFÉRICA

Autores: *García Sabido, EM; Asensio González, P; Carrasco Hidalgo-Barquero, M; Cardesa García, JJ*

Centro: *Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil de Badajoz.*

INTRODUCCIÓN

La osteomielitis es una inflamación de origen infeccioso del hueso, causada por el *Stafilococo Aureus* en el 80-90% de los casos. Comienza como bacteriemia con diseminación hematogena y predilección por huesos largos de miembros inferiores. Supone un 1% de las hospitalizaciones pediátricas y el 50% suceden en menores de 5 años.

CASO CLÍNICO

Niña de 11 meses que ingresa por deposiciones diarreicas de 1 mes de evolución y fiebre en las últimas 12 horas. A la exploración está ojerosa, con mucosas pastosas y sin otros signos de deshidratación. Presenta leucocitosis (15.700) y acidosis metabólica leve. Se procede a rehidratación intravenosa durante cinco días. Se aísla *Salmonella typhi* H en coprocultivo. Al 6º día presenta fiebre y flebitis antecubital izquierda, pautándose cloxacilina oral.

Ordenador Persiste fiebre alta con empeoramiento del estado general, signos inflamatorios locales en muslo izquierdo y pierna izquierda en flexión y rotación externa, dolorosa a la movilización. Se realiza hemograma (37.000 leucocitos) y bioquímica sanguínea (PCR 308,5 mg/dl). Radiografía de tórax, ecocardiografía, eco-doppler de pierna izquierda y ecografía de cadera normales. Se extrae hemocultivo y se inicia antibioterapia i.v. Traumatología sospecha osteomielitis aguda y solicita radiografía y gammagrafía ósea de miembros inferiores (normales). Ante la ausencia de mejoría se solicita ecografía de muslo izquierdo, objetivándose

absceso. Se procede a su drenaje, obteniéndose líquido purulento con cocos gram positivos en racimos. Se aíslan *Stafilococo Aureus* meticilín-resistente y *Streptococo parasanguis* en hemocultivo. Continuó el empeoramiento a pesar de la antibioterapia pautada según antibiograma, solicitándose RMN urgente que confirma osteomielitis femoral izquierda con secuestro óseo, interviniéndose quirúrgicamente. Evolución posterior favorable, completando antibioterapia.

CONCLUSIONES

Las infecciones osteoarticulares son una importante causa de morbilidad infantil. Su diagnóstico se fundamenta en la clínica, analítica y pruebas de imagen, siendo la RMN la más rentable. Requiere tratamiento antibiótico i.v. un mínimo de tres semanas. Habitualmente se tiende a rehidratación intravenosa como primera opción terapéutica en niños con deshidratación, infravalorando sus complicaciones secundarias, entre ellas una osteomielitis, que puede repercutir en el crecimiento óseo del niño.

“FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA INESPECÍFICA DE LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS MULTISISTÉMICA A PROPÓSITO DE UN CASO”

Autores: *Viviane Ruíz Dassy, Blanca Alías Álvarez, Mercedes López Lobato, Gema L. Ramírez Vega, Catalina Márquez, Eduardo Quiroga Cantero*

Centro: *Hospital Infantil-Hospital Universitario Virgen del Rocío.*

INTRODUCCIÓN

Estudio de un caso de Histiocitosis de Células de Langerhans Multisistémica (HCLM) a propósito del caso de un lactante con dicha enfermedad que debutó con una semiología clínica inespecífica y en el que se produjo un retraso importante en el diagnóstico.

MATERIALES Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de la forma de presentación y clínica del paciente estudiado en nuestro centro terciario, así como del diagnóstico diferencial de un cuadro clínico de estas características.

RESULTADOS

Lactante de cinco meses que ha presentado HCLM. El inicio de los síntomas se sitúa entre los 30 y los 45 días antes del diagnóstico. El diagnóstico se realizó a los seis meses de vida. **Forma de presentación:** Aspecto de enfermedad, astenia, fallo de medro, hiporexia, síndrome febril, hepato-esplenomegalia, adenopatías e ictericia mucocutánea. Se demostró la presencia de células de Langerhans patológicas en biopsia de ganglios y médula ósea. Se realizó el diagnóstico diferencial con enfermedades de inicio similar. Actualmente, el paciente sigue en tratamiento en nuestro centro.

CONCLUSIÓN

Dada la sintomatología tan inespecífica con la que puede presentarse la HCLM, ésta debe formar parte del diagnóstico diferencial de la hepato-esplenomegalia, poliadenopatías, síndrome febril prolongado, entre otras... para evitar el importante retraso en el diagnóstico que suelen presentar estos pacientes, pese a haber presentado síntomas con meses de antelación.

RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO NASOSINUSAL

Autores: M Casanova Román, DM Espinosa López, C Murga Tejada, C Gutiérrez Moro, R Montiel Crespo, JL Gomar Morillo.

Centro: Servicios de Pediatría y Otorrinolaringología. Hospital del SAS de La Línea. La Línea de la Concepción (Cádiz).

INTRODUCCIÓN

El rhabdomyosarcoma es la neoplasia maligna de partes blandas más fre-

cuente en niños y adolescentes. Es más frecuente en raza blanca y en varones, con un doble pico de incidencia a los 4 y 17 años. Se suelen localizar en extremidades, cabeza y cuello (orbita y fosas nasales, raramente en oído medio, conducto auditivo externo y mastoides) y región genitourinaria o retroperitoneal. En orbita provocan proptosis, diplopía, edema periorbitario y equimosis conjuntival. En fosa nasal puede pasar desapercibido mucho tiempo por síntomas inespecíficos de insuficiencia nasal, rinorrea sanguinolenta y epistaxis.

CASO CLÍNICO

Varón de 14 años que consulta por exoftalmos derecho de un mes de evolución. Se acompaña de hiperestesia hemifacial e insuficiencia nasal derecha sin rinorrea mucopurulenta ni epistaxis.

En la exploración destaca el exoftalmos y en se rinoscopia posterior se aprecia una masa violácea en fosa nasal derecha.

La RMN muestra neoformación nasosinusal derecha de 5,5 x 3 cm, hipodensa en T1 e hiperintensa en T2, heterogénea, con áreas de degeneración quística en su interior que realzan con contraste. Infiltra senos etmoidales, maxilar y esfenoidal derecho, con lamina papirácea ojo derecho y fosas pterigopalatinas e infratemporal derecha.

Al diagnóstico existen metástasis pulmonares y retroperitoneales. Se sometió a un degloving mediofacial, maxilectomía derecha, etmoidectomía y extirpación de la lámina papirácea. Los márgenes estaban invadidos y existía afectación ganglionar regional.

La anatomía patológica revela rhabdomyosarcoma embrionario subtipo pleomórfico. El estudio molecular e inmunohistoquímico muestra: Desmina +, Actina -, Myo D1 +, CD45 -, intensa expresión de p53 y traslocaciones t(2;13) (Pax 3/FKHR).

Tras dos ciclos con vincristina+driamicina+Dacarbacina presenta crisis convulsiva. En TAC de cráneo se aprecia masa nasoesfenoidal que invade lóbulo frontal, por lo que se

administra radioterapia y quimioterapia intratecal, con mala evolución y exitus.

COMENTARIOS

Este tumor suele ser esporádico, raramente forman parte del Síndrome de Li Fraumeni, asociado a otros tumores. El tratamiento quirúrgico extirpa o reduce la tumoración, define el estadio y corrige las complicaciones. La quimioterapia preoperatoria es útil para la reducción de tumores irresecables. La radioterapia, útil a dosis altas, produce secuelas importantes. Se debe mantener un elevado índice de sospecha para esta patología en niños con rinorrea u otorrea mucosanguinolenta persistente.

QUERION DE CELSO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Autores: Castaño Muñoz Yolanda, López Lafuente Amparo, Polo Antúnez Antonio, Barros García Patricia, Romero Sala FJ, Khalili Murjan, López Rodríguez MJ

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

INTRODUCCIÓN

El Querion de Celso (tiña capitis inflamatoria) es la parasitación del cuero cabelludo por hongos dermatofitos zoofílicos: *M. canis* (80%) y *Trichophyton tonsurans* (15%). Es una micosis muy poco frecuente que afecta en el 98% de los casos a niños. Se caracteriza por una o varias placas pseudoalopécicas, eritematosas, dolorosas, con pústulas que rezuman pus verdoso. Puede acompañarse de adenopatías regionales, fiebre y afectación del estado general. El diagnóstico se realiza con microscopía directa con KOH al 10% o con lámpara de luz Wood. El cultivo en ágar Sabourand nos da el diagnóstico de confirmación en casos dudosos. El tratamiento de elección es

con antimicóticos sistémicos (griseofulvina, itraconazol, terbinafina etc) y tratamientos tópicos como permanganato potásico al 1 por 10000. En ocasiones hay que añadir tratamiento antibiótico sistémico ya que se producen sobreinfecciones. Tras la curación suele persistir alopecia cicatricial.

CASO CLÍNICO

Niña de 5 años, ecuatoriana, residente en España desde hace 6 meses, que ingresa por presentar 2 placas supurativas en cuero cabelludo de 2 meses de evolución, sin respuesta a antimicóticos y antibióticos tópicos. No conviven con animales domésticos.

EF: Somatometría normal. BEG. Afebril. Presenta 2 placas cutáneas en región interparietal de 7 cm y temporal izquierda de 3.5 cm de diámetro cubiertas de escamocrostras supurativas con múltiples pápulo-pústulas, foliculares, dolorosas a la palpación con pérdida de pelo de forma irregular y base eritematosa. Adenopatías bilaterales cervicales dolorosas. Resto de exploración física normal.

PC: Hemograma y bioquímica normal. Cultivo secreciones: negativo. Se diagnostica de Querion de Celso y se inicia tratamiento con Terbinafina y Amoxicilina-clavulánico vía sistémica y permanganato potásico al 1 por 10000 y corticoides tópicos. Resolución de las placas progresivamente persistiendo 2 placas alopecicas moderadamente atróficas. A los 4 meses se observa repoblación capilar parcial de ambas que se mantiene en la actualidad.

CONCLUSIONES

La tiña capitis es una de las dermatosis más común en la edad pediátrica, en cambio su variedad inflamatoria (Querion de Celso) es una patología muy infrecuente en nuestro medio y que debemos sospecharla sobre todo en inmigrantes e inmunodeprimidos.

TRATAMIENTO CONSERVADOR DE NEUROBLASTOMA CONGÉNITO SUPRARRENAL BILATERAL ESTADIO 4S

Autores: Olbrich P, Croche B, García De Paso M, Bueno I, Ramírez G, Márquez C.

Centro: Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío

INTRODUCCIÓN

El neuroblastoma suprarrenal estadio 4s se define como pequeño tumor primitivo (estadio 1 o 2) con enfermedad diseminada restringida a hígado, piel y/o médula ósea. Afecta a niños menores de un año y generalmente presenta un buen pronóstico.

OBJETIVO

Describir el manejo diagnóstico y terapéutico de neonato afecto de tumoración abdominal con resultado de neuroblastoma tipo 4s.

MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente único neonato ingresado en nuestra unidad de Oncología Infantil de hospital terciario.

CASO CLÍNICO

RN de 4 días de vida procedente de hospital de origen para estudio de tumoración abdominal detectada a las pocas horas de vida por ecografía abdominal. Entre los antecedentes familiares destaca padre afecto de hiperaldosteronismo secundario a nódulos suprarrenales. **Antecedentes personales:** Recién nacido a término por cesárea por presentar oligoamnios e hiporreactividad fetal. Peso nacimiento 2520 gramos. A la llegada a nuestro hospital presenta afectación del estado general. Destaca abdomen distendido, palpándose hepatomegalia con 3-4 cm de reborde costal derecho. Entre las pruebas complementarias presenta hemograma normal; GOT 317 UI/L, GPT 162 UI/L, LDH 2235 UI/L, AFP 56473 ng/ml, Ferritina 468 mcg/dl. Catecolaminas en orina con ácido vanil-mandélico de > 2652 nmol / mgCr y ácido homovalínico 1190

nmol / mgCr, TAC toracoabdominopélvico con tumoración en ambas suprarrenales, con imagen compatible con metástasis en hígado. Se realiza biopsia de la lesión en la que se identifica neuroblastoma poco diferenciado con ausencia de calcificaciones, bajo índice mitótico y ausencia de necrosis. Inmuno-histoquímica con cromogranina, enolasa y neurofilamentos positivos. Ki 67 > 70%. No amplificación del N-Myc. Negativo para la delección de la región cromosómica 1p36. Aspirado medular sin infiltración neoplásica. **PET:** extensa afectación abdominal por masas suprarrenales bilaterales metabólicamente activas con importante hepatomegalia sugestiva de infiltración humoral. Con el diagnóstico de Neuroblastoma suprarrenal bilateral estadio 4 s y factores pronósticos favorable se decide actitud conservadora.

El paciente evoluciona satisfactoriamente precisando de terapia de soporte y produciéndose una regresión tumoral de forma paulatina.

CONCLUSIONES

El tratamiento a realizar en pacientes afectos de neuroblastoma estadio 4s y con factores pronósticos favorables ha de ser lo menos agresivo posible ya que existe la potencial regresión espontánea, precisando tan solo de terapia de soporte. Sin embargo aquellos pacientes que presenten hepatomegalia masiva con progresión de síntomas, histología desfavorable o amplificación del N-MYC van a precisar de tratamiento quimioterápico para el manejo de esta patología.

PROLACTINOMA UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA TAMBIÉN EN PEDIATRÍA

Autores: María Hernández-Pérez, Mercedes López-Lobato, Concepción Baquero Gómez, Emilio García-García

Centro: Hospital "Virgen del Rocío" (Sevilla)

INTRODUCCIÓN

El prolactinoma es el tumor del área selar (hipotálamo-hipofisaria) más

frecuente en adultos, sin embargo en la edad pediátrica es raro. El craneofaringioma es el más frecuente en la primeras dos décadas de la vida, siendo la primera posibilidad diagnóstica sobre todo si la masa tiene parte quística.

CASO CLÍNICO

Varón prepúber de 13 años que consultó por cefalea frontal y nicturia en los meses previos. La exploración física y oftalmológica era normal, presentando una discreta ginecomastia bilateral (de 2 cm de diámetro). La TAC descubrió un proceso expansivo intraselar con crecimiento supraselar, bien delimitado, de aspecto quístico cuyo polo sólido realizaba con contraste, de unos 3 cm de diámetro máximo. Con el diagnóstico radiológico de craneofaringioma se indicó tratamiento quirúrgico y por vía transiliar se realizó exéresis macroscópicamente completa. No se determinó prolactinemia antes de la cirugía. La anatomía patológica diagnosticó adenoma hipofisario con inmunohistoquímica positiva para prolactina y cromogranina A.

Tras la intervención el paciente presentó pérdida de visión y panhipopituitarismo.

DISCUSIÓN

Mientras que en la mujer postpuberal el prolactinoma suele diagnosticarse precozmente, como microadenoma, por las manifestaciones típicas de la hiperprolactinemia (galactorrea y amenorrea), en la mujer antes de la pubertad y en el varón se suele hacer tardíamente, cuando ya es macroadenoma y produce cefalea y defectos visuales, dado que las manifestaciones endocrinológicas (retraso puberal, ginecomastia en el varón) suelen pasar desapercibidas. Hay descritos casos de prolactinoma en niños prepúberes que alcanzan un gran tamaño y se hacen quísticos por hemorragia intratumoral tras apoplejía, adquiriendo un aspecto radiológico parecido al del craneofaringioma. Puesto que el prolactinoma puede beneficiarse de tratamiento médico, ante cualquier

masa selar o periselar, también en la edad pediátrica, debe medirse el nivel de prolactina antes de plantear el tratamiento quirúrgico.

INVAGINACIONES INTESTINALES EN UNA UNIDAD DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS

Autores: *M.A Partida Solano, J.C. Flores González, J. Cervera Corbacho, J. Guerrero Espejo, A. Hernández González, L. Alonso*
Centro: *Hospital Universitario Puerta del Mar. U. G. C. Pediatría*

OBJETIVOS

Revisar la casuística de las invaginaciones intestinales diagnosticadas en Urgencias de un hospital de referencia provincial para cirugía pediátrica, con objeto de analizar su frecuencia y en que medida la precocidad de la sospecha clínica y disponibilidad de pruebas diagnósticas influyó sobre el tipo de intervención para su resolución.

MATERIAL Y MÉTODOS

Análisis retrospectivo de las historias clínicas de pacientes atendidos en Urgencias Pediátricas con invaginación intestinal en los últimos 2 años.

RESULTADOS

De los 36 pacientes el 58% fueron varones. Rango de edad 3 meses a 6 años (mediana 10 meses). Síntomas predominantes: vómitos (30), dolor abdominal/lanto (28), sintomatología vaginal (19), rectorragia (8), diarrea (5), fiebre (3). Tiempo de evolución de 1 hora a 8 días (paciente con fibrosis quística). Se realizó tacto rectal en 14 pacientes (6 positivos), radiografía en 9 (3 patológicas). La ecografía fue diagnóstica en todos los pacientes. Dos fueron íleo-íleales (50 % precisó cirugía), 1 íleo-íleocólicas (cirugía), 14 íleo-cecales (21% cirugía) y 15 colo-colónicas (33 % cirugía).

Se intentó resolución hidrostática en 31 (86%) pacientes (84 % efectiva); 10 (32 %) precisaron cirugía (resec-

ción en un paciente con divertículo de Meckel). **Factores favorecedores:** 32% adenitis/adenopatías, 14% GEA, 3% (1) divertículo de Meckel y 3% mucoviscidosis. Precisarón cirugía 21 % de los diagnosticados en < 24 h, 50 % entre 24-48 h y 57 % en > 48 h. Se observaron 2 recurrencias.

CONCLUSIONES

- La Ecografía fue el método diagnóstico más sensible, permitiendo además su resolución ecoguiada en un 84 %.
- Constatamos que el retraso diagnóstico aumenta la necesidad de cirugía.
- El tamaño muestral no permite relacionar la localización de la invaginación con la necesidad de cirugía.
- En nuestra serie sólo hubo una resección, lo que apoya la importancia de la disponibilidad de un método tan sensible como la ecografía.
- Destacar los dos casos de invaginación en niños de 6 años, lo que nos debe recordar que esta patología no se limita al periodo de lactante.

APLASIA CUTIS CONGÉNITA. A PROPÓSITO DE UNA OBSERVACIÓN

Autores: *A García Blanca, JM de Tapia Barrios, L Romero Pérez, G Cebriá Tornos, M Casanova Bellido*

Centro: *Hospital Universitario de Puerto Real. Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz*

INTRODUCCIÓN

La aplasia cutis congénita, es una ausencia congénita de epidermis, dermis, y en ocasiones, hipodermis. Su localización más frecuente es en cuero cabelludo en su línea media (50%) o zona próxima a la misma (30%) y suele aparecer como una lesión única (75%) generalmente de pequeño tamaño. Cuando se presenta en línea media puede ser marcador de disrafismo



craneal, sobre todo cuando es de tipo membranoso. Esta forma ampollosa o membranosa es especialmente característica y se diferencia de las otras porque está cubierta por una lámina apergaminaada fina y brillante, y porque en el periodo perinatal tiene un aspecto de quiste blando traslúcido, que con el tiempo se transforma en una cicatriz plana atrófica.

CASO CLÍNICO

Recién nacido, varón, producto de una primera gestación de 41 semana sin antecedentes patológicos de embarazo y parto. Antecedentes familiares sin interés. Ingresó en nuestro servicio por presentar una lesión cutánea ovalada de 3x2 cm, localizada en zona parietal paramedial derecha, recubierta de una lámina de aspecto apergaminaado brillante y fluctuante con una apariencia de quiste blando o flictena rodeado de un reborde hipertrófico de aspecto cicatricial. Ausencia de otras lesiones dérmicas y resto de exploración por órganos y aparatos, normal.

Exámenes complementarios: La ecografía craneal mostraba una zona lacunar en tejidos blandos de características quísticas sin que se apreciara defecto de la calota.

Diagnóstico: Aplasia cutis membranosa.

COMENTARIOS

La mayoría de los casos de ACC son esporádicos, aunque pueden obedecer a un patrón genético de herencia autosómica dominante (69%) y con menos frecuencia, autosómica recesiva. Su incidencia global aunque no claramente establecida oscila entre 0.01 y 0.03 %. La presencia de un defecto óseo subyacente se calcula entre el 20-30% de los casos, pudiendo ser indicador de meningocele o encefalocele.

La clasificación más completa es la realizada por Frieden en 1986, que la divide en 9 grupos, considerando ubicación, modo de herencia y anomalías asociadas, a la que se han agregado algunas modificaciones por otros autores. Nuestro caso

por sus características clínicas se encuadraría dentro del tipo 1. La biopsia no se realiza de modo rutinario por la escasa información que proporciona y el peligro de sobreinfección. El tratamiento reparador suele demorarse unos meses y depende de la extensión de la lesión, el estado general del RN y la afectación de estructuras más profundas.

MALFORMACIONES CONGÉNITAS DETECTADAS EN LAS PRIMERAS 48 HORAS DE VIDA EN NUESTRO SERVICIO

Autores: L. Romero Pérez, JM de Tapia Barrios, Y. Aparicio Jiménez, E. Meléndez Bellido, M Casanova Bellido

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

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas se presentan con una frecuencia estimada en el 30-40/1000 recién nacidos vivos. El objetivo de este estudio ha sido conocer la incidencia de malformaciones diagnosticadas en nuestro medio en las primeras 48h de vida y el porcentaje de casos que fueron detectados por diagnóstico prenatal.

MATERIAL Y MÉTODO

Realizamos un estudio de los RN con malformaciones observados en nuestro Servicio en el año 2008 y que fueron evidenciados en las primeras 48 horas de vida con confirmación clínica o mediante otros exámenes complementarios. Para la recogida de datos se siguió las recomendaciones del Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEM).

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

De un total de 2281 recién nacidos vivos, detectamos 56 casos, que representan un 24/1000. De estos son malformaciones mayores aisladas, 21 casos (37.5%); defectos menores, 30 casos (53.5%)

y 5 casos eran síndromes complejos (9%). Las variables tenidas en cuenta fueron el peso con una media de 3.105  496.1gr, longitud: 48.9 2.5 cm, PC: 34.3 1.7cm. Edad materna: 29.5 5.6 años y edad gestacional 38.2 1.72 semanas, cifras todas muy similares a la media de la población general. Precisarón ingreso para completar estudio o por otras causas el 42.8%. En cuanto a la clasificación de malformaciones por áreas, predominan las que afectan al sistema osteoarticular y tejidos blandos: 13 casos (25.5%), craneofaciales: 11 (21.3%), piel: 8 (16%), genitales: 5 (9.8%), nefrourológico :5 (9.8%), cardiopatías: 5 (9.8%), sistema nervioso central: 2 (3.8%) y digestivo: 2 (3.8%), incidencias parecidas a las reportadas en la literatura.

Las malformaciones consideradas como sindrómicas mas o menos complejas fueron 1 Síndrome de Down, 1 S. de Wiedemann-Beckwith, 1 S. de Pierre Robin y 2 casos complejos no catalogados.

No encontramos factores relevantes de posible causalidad entre los antecedentes obstétricos-gestacionales. En solo un caso había antecedentes familiares de malformaciones. El diagnóstico prenatal realizado por ecografía solo detectó 5 casos lo que representa el 9% del total. Otro tipo de diagnóstico prenatal como la amniocentesis solo se realizó en 5 casos y en ninguno se evidenció anomalías malformativas.

COMENTARIOS

Destacamos el escaso valor predictivo del diagnóstico prenatal, por lo que habría que insistir en la necesidad de la generalización del mismo así como en la mejoría de las técnicas empleadas para el despistaje de estos procesos. No fueron incluidos otros casos dismórficos en este estudio por la demora en la detección y/o confirmación diagnóstica de los mismos por lo que también habría que optimizar la sistemática de estudio en la población de niños aparentemente normales.

Uso de anticuerpos monoclonales en EII

Autores: Cuadrado Caballero C, Jiménez Parrilla P, García Martín M, Argúelles F, González Hachero J

Centro: HU Virgen Macarena

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

El Adalimumab es un anticuerpo monoclonal humanizado con actividad inmunosupresora selectiva antiTNF. Está indicado en la Enfermedad de Crohn (EC) activa grave, en pacientes que no responden a terapia completa. Objetivo: presentar un caso de una niña con EC fistulizante que precisó tratamiento con Adalimumab, mostrando su evolución clínica y la respuesta al tratamiento favorable.

MATERIAL Y MÉTODOS

Niña de 15 años diagnosticada de EC que consulta por afectación del estado general, dolor abdominal, pérdida de peso y síntomas compatible con fístula rectovaginal, que estaba en tratamiento con infliximab, había recibido 9 dosis. Antecedentes personales: diagnosticada de EC a los 9 años de vida en tratamiento con aminosalicilatos y azatioprina. A los 13 años y 9 meses, presentó recaída clínica que precisó tratamiento con infliximab. **Exploración física actual:** peso 37 kg (P3-10), talla: 147 cm (P3), regular estado general, palidez cutánea, afebril, musculatura hipotrófica global, enfermedad perianal grave. **Pruebas complementarias:** Hemograma: Anemia ferropénica leve, PCR 46 mg/dl,

alfaglicoproteína ácida 276 mg/dl, e hipoalbuminemia leve. RNM: lesión compatible con flemón inflamatorio entre el recto y vagina, de unos 5,5 cm de tamaño que se comunica con luz rectal por la cara anterior derecha del recto y con luz vaginal a través de la cara posterior derecha, compatible con fístula rectovaginal. Dada la pérdida de respuesta al tratamiento con infliximab se inicia tratamiento con Adalimumab, con una dosis de inducción de 80 mg sc, y posteriormente 40 mg sc cada 2 semanas de mantenimiento.

Evolución: favorable tras 8 meses de tratamiento, con abandono de azatioprina por iniciativa propia.

RESULTADOS

Mejoría clínica, mejoría en calidad de vida y grado de escolaridad, peso 45 kg (P10-25), talla 153 cm (P10-25), menarquia tras 3 meses de tratamiento, fístula rectovaginal sin débito, pero presente en RM de control tras 6ª dosis, remisión de la enfermedad perianal, y realiza 1 deposición diaria.

CONCLUSIONES

En pacientes que han fracasado a Infliximab, el Adalimumab es la única alternativa que ha demostrado ser eficaz y que consigue aumentar estadísticamente el número de pacientes en remisión. Alcanzando en un 32% remisión clínica, además ésta se mantiene hasta dos años en la mayoría de los pacientes (90%).

Las reacciones adversas más frecuentes son infecciones urinarias y respiratorias y dolor en punto de inyección.