

Resúmenes

CVI Reunión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAIOYEX). Córdoba. Noviembre 2017.

La utilidad de la radiografía en decúbito lateral ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño en el niño no colaborador

García Vázquez J, Portillo Márquez M, Plácido Paías R, Galiano Ávila C, Espejo Díaz C, González Carracedo MJ, Vaquerizo Vaquerizo V, Montero Salas A, García Reymundo M, Real Terrón R.

Hospital de Mérida

Introducción: La aspiración de cuerpos extraños en la edad pediátrica es un problema frecuente, cuyas repercusiones dependen de la naturaleza, localización y grado de obstrucción que originen. Suelen ser por vegetales, sobre todo frutos secos (cacahuetes...). Una auscultación pulmonar asimétrica puede ser un signo indirecto de aspiración.

Caso clínico: Paciente de 21 meses que presenta tos de predominio nocturno de un mes de evolución, sin mejoría con salbutamol, que se ha ido intensificando progresivamente. Los padres refieren un episodio de atragantamiento con un cacahuete coincidente con el inicio de la clínica.

En la exploración física destaca una asimetría auscultatoria con disminución de murmullo vesicular en hemitórax derecho y sibilancias telespiratorias generalizadas, más marcadas en hemitórax derecho. No presentaba dificultad respiratoria (SatO₂:100%). Se realizaron una radiografía tórax AP que evidenció una hiperclaridad de pulmón derecho y radiografías de tórax en decúbito lateral, destacando que con el paciente apoyado sobre el costado derecho, no se apreciaban cambios compresivos en el pulmón derecho y que apoyado sobre el costado izquierdo se aprecia una compresión esperada del pul-

món izquierdo. Ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño se realizó una fibrobroncoscopia observándose en el bronquio principal derecho abundantes secreciones sobre una pared eritematosa, sin apreciarse cuerpo extraño. La evolución clínica fue buena con normalización de la auscultación y con radiografía de control normal. Es probable que el cuadro se resolviera por la aspiración de las secreciones o por la expulsión del cuerpo extraño en los últimos accesos de tos.

Conclusión: La radiografía comparativa en inspiración-espriación es una prueba que ofrece información importante ante la sospecha de aspiración cuerpo extraño ya que se produce una alteración de la aireación consistente en un atrapamiento aéreo: en la espiración, la salida del aire no es completa al impedirlo el cuerpo extraño, conduciendo a un enfisema obstructivo por mecanismo valvular. En el niño menor no colaborador es importante obtener placas complementarias en decúbito lateral derecho e izquierdo, imitando la inspiración-espriación voluntaria. Esto nos permite observar si el parénquima se colapsa en inspiración o si permanece aireado sin cambiar de volumen cuando se trata de un área de enfisema obstructivo

Recién nacido con ectrodactilia, ¿aislada?

García Vázquez J, Piñán López E, Mesa Vázquez JF, Sáez Díez I, García Reymundo M, Galiano Ávila C, Espejo Díaz C, Vaquerizo Vaquerizo V, Plácido Paías R, González Carracedo MJ.

Hospital de Mérida

Introducción: Las deficiencias congénitas de las extremidades se presentan con una frecuencia de 1/2.000 recién nacidos, son muy variables y existen múltiples combinaciones descritas con síndromes malformativos asociados. Se denomina amelia a la ausencia completa y meromelia a la falta parcial de una extremidad. También hay denominaciones específicas según los segmentos afectados, destacando la ectrodactilia como la ausencia de dedos, tradicionalmente con primer y quinto dedos presentes. La reducción de extremidades, además de por causa genética, también pueden provocarse por fenómenos de disrupción como es el caso de la constricción por bridas amnióticas prenatalmente.

Caso clínico: Recién nacido pretérmino de 33 semanas que en ecografías prenatales se aprecian anomalías en los dedos de la mano derecha. Antecedentes familiares de sindactilia en rama paterna y materna. Se realiza amniocentesis con resultando un cariotipo normal (46XX). A la exploración física destaca agenesia del segundo, tercer y cuarto dedos de la mano derecha. Pudiendo realizar la pinza entre el primer y quinto dedo. Los estudios complementarios realizados fueron normales e incluyeron ecografía cardíaca, abdominal y transfontanelar. Actualmente se encuentra en seguimiento por prematuridad y en revisiones por traumatología.

Discusión: La presencia de ectrodactilia en nuestro caso nos obligó, antes de poder diagnosticarla como aislada, a buscar otras malformaciones asociadas. Destaca el Síndrome ECC que corresponden a las siglas de: Ectrodactilia, displasia Ectrodérmica, Cleft (labio leporino y fisura palatina), aunque la lista es amplia (Síndrome Poland, Síndrome Treacher-Collins, Síndrome Acrorrenal...). Las bridas de constricción se visualizan en ecografías prenatales en un 29-50% de los casos siendo por tanto difícil su diagnóstico diferencial. La amputación de miembros es variable, pero es frecuente observar asimetría en la afectación, sindactilia, edema linfangiectásico, zonas de depresión. Es importante realizar una correcta clínica y realizar pruebas comple-

mentarias, ya que no suelen haber antecedentes familiares ni síndromes genéticos asociados.

Vómitos, algo más que un cuadro infeccioso.

Galiano Ávila C (1), Plácido Pajás R (1), Real Terrón R (1), García Vázquez J (1), Espejo C (1), González Carracedo MJ (1), García Reymundo M (1), Giménez Pando J (2)

Hospital Materno Infantil de Mérida

Introducción: Los vómitos son un motivo de consulta frecuente en pediatría. Aunque la gran mayoría de las veces se encuadran dentro de un cuadro infeccioso, no es la única etiología posible por lo que es importante buscar otros síntomas guía que nos orienten hacia el diagnóstico.

A continuación, presentamos un caso clínico de una niña derivada a nuestro Servicio de Urgencias.

Caso clínico: Niña de 2 años, derivada de un hospital comarcal por clínica de dos días de evolución consistente en vómitos durante las primeras 24 horas y somnolencia progresiva. Sin fiebre ni deposiciones diarreicas. Antecedentes personales y familiares sin interés. Rehistoriando a la madre, refiere un traumatismo craneal leve 2 días antes en la región parietal derecha con una mesa. Niega pérdida de conocimiento o convulsiones, así como la posible ingesta accidental de fármacos. Explorando a la niña, destaca un estado de alerta alterado, con tendencia al sueño (Glasgow 13/15), pero que responde a órdenes verbales y táctiles. No se visualizan lesiones en la zona parieto-temporal derecha, solo un pequeño hematoma (5mm) en el ápex del papealón auricular derecho. Constantes vitales dentro de la normalidad (FC 114 lpm; SatO₂ 100 %; TA 100/60 mmHg). Dado los antecedentes referidos y la exploración, se solicita TAC craneal urgente observándose una colección hiperdensa extraaxial frontoparietal derecha compatible con un hematoma epidural, que produce desplazamiento y herniación subfalciana.

Se deriva al Servicio de neurocirugía del Hospital de referencia, interviéndose de urgencias para evacuar el hematoma (mediante craneotomía parieto-temporal derecha), con excelente recuperación postoperatoria y evacuación completa del hematoma epidural en el TAC de control.

Conclusiones: La anamnesis detallada y completa exploración física es fundamental. El primer diagnóstico a pensar ante un cuadro de vómitos en los niños es la causa infecciosa. No obstante, si la descartamos, debemos ampliar el abanico etiológico en busca de otras causas (TCE, intoxicaciones medicamentosas, obstrucción intestinal...). El TCE en pediatría se presenta con clínica variable (alteración nivel conciencia, focalidad neurológica, vómitos...). Un retraso en el diagnóstico de una lesión intracraneal importante puede provocar secuelas permanentes e incluso la muerte.

¿Cuándo el exceso de calcio se convierte en un problema. Hiperparatiroidismo neonatal congénito.

Segura González M, Fernández Martínez T, De La Vega Castro B, Rodríguez Jiménez B, Carrasco Hidalgo-Barquero M, Ramiro Mateo L, Casero González MM.

Hospital Materno Infantil de Badajoz

El hiperparatiroidismo primario es una elevación de parathormona (PTH) junto con hipercalcemia. La causa más frecuente son adenomas únicos. Primera causa de hipercalcemia en el momento actual, con una prevalencia en aumento en la última década; la mayoría de pacientes son asintomáticos. Su diagnóstico suele ser casual en un examen analítico. El 10% de los casos presentan alguna mutación genética.

Presentación clásica: alteraciones óseas, nefrocalcinosis y manifestaciones neurológicas. El tratamiento de elección es quirúrgico. Presentamos una paciente de 4 días de vida que acu-

de a Urgencias por estreñimiento de 48 horas. Refieren buena tolerancia oral y apetito, sin otra sintomatología. No antecedentes de interés.

Exploración física: hipotonía con buena respuesta a estímulos.

Analítica sanguínea y gasometría capilar: pH: 7,33 y bicarbonato: 19,2 y calcio iónico: 4,84 mmol/l confirmado con calcio sérico: 28,1 mg/dl. Hallazgos de hipercalcemia severa. Se decide ingreso para completar estudio. Cifras de parathormona (PTH) >5000 pg/ml: límite alto de la normalidad para su edad <78 pg/ml; junto con déficit de vitamina D (VitD): 16ng/ml; ambas cifras compatibles con hiperparatiroidismo primario neonatal grave. Radiografía de tórax, muestra disminución generalizada de la densidad ósea y estudio cardiológico con Qtc: 0,30 (corto), con resto de valores y corazón estructuralmente normal.

La ecografía abdominal mostró indicios de nefrocalcinosis renal derecha sin otros hallazgos; y ecografía tiroidea donde no se objetivaba hiperplasia glandular. Completamos estudio con gammagrafía y SPECT; mostrando distribución fisiológica del trazador sin acúmulos patológicos. Iniciamos tratamiento de soporte: hiperhidratación, furosemida; corticoide sistémico, calcio, calcimiméticos (cinacalcet) y pamidronato, resultando efectivo.

A los 15 días de vida, paratiroidectomía total, con extirpación de 5 glándulas paratiroides con reimplantación de 5 fragmentos en antebrazo izquierdo. Diagnóstico definitivo postquirúrgico: hiperparatiroidismo primario neonatal. Actualmente 2 meses de vida, asintomática y evolución favorable. Niveles de calcemia en límite bajo, que obligan a titular la dosis terapéutica cada 2 semanas. Estudio del gen *CASR*: nuestra paciente porta dos mutaciones en dicho gen: c.73C>T y c.1981T>C ambas en heterocigosis. En sus progenitores; el padre no porta cambios mientras que la madre porta la mutación c.73C>T en heterocigosis.

A mi hijo se le caen las uñas

Rivas Medina M (1), Gómez Málaga CM (2), Segura González M (1), Vicho González MC (1), Salas De Miguel C (1), Ledesma Albarrán MV (1), Ramiro Mateo L (1), Álvarez Mateos MC (3), Gutiérrez MDLL (1), Redondo Enríquez JM (4)

(1) Hospital Materno Infantil Badajoz, (2) Centro de Salud San Fernando, (3) Hospital San Pedro de Alcántara, (4) Complejo Universitario de Salamanca

Introducción: Las alteraciones ungueales en niños constituyen un motivo de consulta frecuente en Atención Primaria, Pediatría y Dermatología. La onicomadesis se define como el desprendimiento indoloro de la lámina del lecho ungueal y es el resultado de la interrupción temporal en la formación de la placa ungueal. Se trata de una patología infrecuente, aunque su prevalencia exacta se desconoce. Puede afectar a uñas tanto de manos como de pies.

Caso clínico: Niño de 6 años, sin antecedentes personales de interés salvo dermatitis atópica y alergia a gramíneas. Acude a consulta de su centro de salud por exantema habonoso y pruriginoso que se acompaña de exudado amigdalario. Se diagnostica el cuadro como urticaria infecciosa y se pauta tratamiento con amoxicilina y antihistamínicos hasta la resolución del proceso. Al mes siguiente acude de nuevo a consulta de atención primaria por desprendimiento ungueal a nivel de la lúnula de varias uñas, tanto de manos como de pies. Se establece el diagnóstico de onicomadesis postinfecciosa y se indica observación domiciliar sin precisar otras terapias. Tras unas semanas de evolución el cuadro se resolvió con la aparición de una nueva lámina ungueal y sin secuelas.

Conclusiones: La onicomadesis es un síntoma que causa gran alarma en los familiares de los niños. En algunos casos se interrumpe temporalmente la formación de la placa ungueal produciéndose unos surcos o estrías transversales que se conocen como líneas de Beau. Dichas estrías son frecuentes en niños

menores de dos años o tras traumatismos. Cuando se afecta por completo el espesor de la placa ungueal tiene lugar la separación del lecho ungueal, fenómeno que se conoce como onicomadesis. La mayoría de casos de onicomadesis son idiopáticos, aunque se han descrito casos en relación con fármacos e infecciones, siendo especialmente frecuentes las asociadas a infecciones por virus Coxsackie. El diagnóstico correcto de las alteraciones ungueales es de gran importancia ya que aunque en la mayoría de los casos se trata tan solo de anomalías estéticas, en otros, pueden ser la clave diagnóstica de una enfermedad asociada o darnos una idea acerca del pronóstico.

Revisión retrospectiva de los casos de diagnosticados de histiocitosis de células de Langerhans y sus complicaciones.

Vicho González MC, Moreno Tejero ML, Rivas Medina M, Mora Matilla M, Segura González M, Espejo Moreno R, Fernández Martínez T, Ramiro Mateos L, Mangas Marín IJ, Gutiérrez González ML.

Hospital Materno Infantil de Badajoz

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad poco frecuente caracterizada por la acumulación y proliferación de histiocitos, eosinófilos y células de Langerhans, que afectan a órganos y sistemas de forma aislada o múltiple. Las distintas formas de presentación producen distinto enfoque terapéutico y pronóstico, desde formas benignas, autolimitadas, con resolución espontánea hasta otras con curso tórpido o maligno.

Material y métodos: Estudio descriptivo, longitudinal y retrospectivo realizado mediante revisión de historias clínicas de los casos diagnosticados de HCL desde Marzo de 2007 hasta marzo de 2017.

Resultados: Se diagnosticaron un total de 9 pacientes, 6 niños y 3 niñas, con una media de edad al diagnóstico de 4,5 años (rango 4 me-

ses-11 años). Tres de pacientes debutaron con tumoración ósea, otros tres presentaron lesiones cutáneas al debut, dos pacientes consultaban por dolor óseo y el último paciente acudió por cojera de larga evolución. El 22% de nuestros pacientes fueron diagnosticados de histiocitosis sistémica, 33% presentaban histiocitosis ósea unifocal, 22% histiocitosis cutánea y el 22% restante histiocitosis ósea multifocal. El 44,4% de los diagnosticados, 2 histiocitosis sistémicas y 2 histiocitosis óseas multifocales, recibieron tratamiento quimioterápico, de los cuales dos precisaron segunda línea de tratamiento. Como complicaciones secundarias al tratamiento cuatro pacientes presentaron fallo medular secundario al tratamiento quimioterápico, otros cuatro presentaron infecciones intercurrentes debido al fallo medular inducido por la quimioterapia, una niña sufrió una insuficiencia suprarrenal terciaria secundaria al tratamiento corticoideo prolongado y otra presentó síndrome ARAC, sin que obligara a la suspensión del tratamiento. Como complicaciones de la enfermedad una paciente presentó supresión del eje hipotálamo hipofisario en forma de diabetes insípida y otra una neurodegeneración radiológica sin repercusión clínica. Se produjo un fallecimiento en una paciente con histiocitosis sistémica secundario a fallo multiorgánico.

Discusión: La HCL es una enfermedad con diversas formas de presentación clínica, lo que la hace una entidad de difícil diagnóstico y manejo. El diagnóstico es histológico, realizándose mediante biopsia cutánea u ósea generalmente, aunque puede realizarse en cualquier órgano afecto. La supervivencia es buena, siendo peor el pronóstico en los menores de 2 años por mayor riesgo de afectación multisistémica.

Tumores renales en la infancia: nuestra experiencia en 21 años de seguimiento

Vicho González MC, Moreno Tejero ML, Mora Matilla M, Silvero Enríquez VP, Rodríguez Jiménez B, Casero González MM, De La Vega Cas-

tro B, Salas De Miguel C, Ledesma Albarrán M, Prieto Mayoral A, Ambrojo López B.

Hospital Materno Infantil de Badajoz

Introducción; Los tumores renales constituyen el 5º tumor en frecuencia en la infancia. El tumor de Wilms la neoplasia renal maligna más frecuente.

Material y métodos: Presentamos un estudio descriptivo, retrospectivo y longitudinal mediante la revisión de historias clínicas de casos diagnosticados de tumor renales desde enero de 1995 hasta diciembre de 2016.

Resultados: Se diagnosticaron 22 pacientes: 50% niños y 50% niñas. La mediana de edad al diagnóstico fue de 2,2 (0-13,9) años. Ningún paciente presentó afectación bilateral. Clínica al diagnóstico: 24,3% acudieron por dolor abdominal, 21,6% tenían masa palpable, 18,9% por fiebre, 13,5% por hematuria, 10,8% fueron hallazgos casuales en ecografía abdominal y 5,4% presentaban hipertensión arterial. El 22,7% presentaban hemihipertrofia, 13,6% TADH, una paciente con fenilcetonuria y otra síndrome de Denys Drash. Un 86,3% se diagnosticaron de tumor de Wilms, 9,1% de nefrona mesoblástica y 4,5% de sarcoma de células claras. El 31,8% se encontraban en Estadio I, 27,3% en Estadio II, 27,3% en Estadio III y 13,6% en Estadio IV. Restos nefrogénicos presentaban un 27,3%, sin determinarlos en 2 pacientes. Un 9,1% eran portadores de la mutación WT1 y un paciente presentaba mutación WT2. Tres pacientes presentaban metástasis al diagnóstico (ganglionares, pulmonares, hepática, vaginales), un paciente presentó progresión intratamiento (metástasis hepáticas). En todos se realizó nefro-ureterectomía radical. En relación a la quimioterapia administrada según protocolo SIOP 2001: El 82,6% recibió quimioterapia preoperatoria, de los cuales un 9,1% precisó además Doxorubicina previa cirugía. En todos los tumores malignos se administró quimioterapia post-operatoria. El 9,1% necesitaron pauta de rescate con Topotecan, Ifosfamida, Carboplatino y Etoposido. Recibieron radioterapia el 36,3% y 13,6% preci-

saron reintervención de las metástasis. Nuestra supervivencia es del 95,5% con una mediana de seguimiento de 5,75 (0-16,1) años

Discusión: A pesar de su incidencia el tumor de Wilms presenta un pronóstico excelente, como muestra nuestra serie, equiparable a otras publicadas; mientras el tumor de células claras presenta un peor pronóstico.

Epistaxis de difícil control en paciente con enfermedad de Von Willebrand tipo III

Vicho González MC (1), Segura González M (2), Espejo Moreno R (1), Casero González MM (2), Fernández Martínez T (2), Ramiro Mateos L (2), Rivas Medina M (2), Ambrojo López B (2), Gutiérrez González ML (2), Domínguez García M (2)

(1) Hospital Materno Infantil , (2) Hospital Materno Infantil de Badajoz

Introducción: La enfermedad de Von Willebrand (VWD) es un trastorno hemorrágico hereditario caracterizado por mutaciones que producen defectos cuantitativos y/o cualitativos del factor Von Willebrand (VWF). Existen 6 tipos diferentes: deficiencias cuantitativas: VWD1 y VWD3 y defectos cualitativos: VWD2A, 2B, 2M y 2N. La clasificación correcta de los diferentes tipos es muy importante para el manejo terapéutico de los pacientes.

Caso Clínico: Niña de 2 años traída al servicio de urgencias por epistaxis de una hora de evolución, tras traumatismo nasal leve. Diagnostica de enfermedad de Von Willebrand tipo III moderada en su país de origen. No antecedentes de sangrados. Hermano de 9 años afecto de la misma entidad, dos primos por rama materna y tres primos por rama paterna afectos de VWD leve-moderada. Se extrae hemograma: hemoglobina 10,3 g/dl, Hematocrito 31,1%, Plaquetas 394.000/mm³; coagulación aPTT 53 segundos, resto sin alteraciones. Se realiza taponamiento anterior con selladores de fibrina y se administra una dosis inicial de Haemate®P (complejo factor VIII/factor Von Willebrand) a 40mg/kg in-

travenoso para control del sangrado. A las dos horas de su llegada, persiste el sangrado, precisando nueva dosis de Haemate®P y nuevo taponamiento anterior. Ante la no mejoría clínica se decide hospitalización. Durante su estancia precisa la administración de Haemate®P cada 8 horas durante las primeras 24 horas espaciándose posteriormente cada 12 horas, manteniéndose durante 4 días. Retirada del taponamiento a las 48 horas tras cese del sangrado. Alta hospitalaria al 5º día con suplementos de hierro oral y controles en servicio de Hematología de su hospital de origen.

Conclusiones: La VWD tipo 3 es la forma más grave. Los pacientes presentan hemorragias severas de piel y mucosas, los tejidos blandos y articulaciones. Las pruebas de laboratorio para VWF no se correlacionen bien con síntomas de sangrado agudo. La actitud terapéutica se basará en la clínica, aunque los niveles de FVIII y cofactor de ristocetina pueden ser útiles. La presencia de sangrado activo precisa tratamiento con complejo factor VIII/factor Von Willebrand y transfusión de hematíes si anemia intensa. El control clínico es fundamental para su seguimiento pues no es necesario normalizar el tiempo de sangrado para una adecuada hemostasia.

Enfermedades mitocondriales: como sospecharlas y como enfocar el estudio de las mismas

Prieto Berchez G, Gil Campos M, López Laso E, Flores Rojas K

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: Las enfermedades mitocondriales son enfermedades raras pero relativamente frecuentes en su conjunto, e infradiagnosticadas. Su heterogeneidad clínica y el hecho de que no siempre existan parámetros objetivos para valorar su progresión, hace difícil seleccionar las mejores herramientas diagnósticas y terapéuticas para estas enfermedades.

Objetivos: Conocer las características clínicas de los pacientes con enfermedad mitocondrial para sospecharlas y definir la actuación médica desde el inicio de la sintomatología.

Material y métodos: Es un estudio de tipo observacional y retrospectivo en 42 pacientes pediátricos afectados de enfermedad mitocondrial cuyo seguimiento fue realizado en la Unidad de Metabolismo Infantil y de Neuropediatría del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba. Se analizaron datos clínicos relacionados con el desarrollo de la enfermedad, principales órganos afectados y progresión o desenlace. Entre los datos analíticos característicos se registraron los resultados gasométricos y ácido láctico. También se obtuvieron los datos anatomopatológicos procedentes de la biopsia muscular, así como la actividad de los complejos de la cadena respiratoria mitocondrial y mutaciones.

Resultados: Se observó que un 46% de los pacientes pediátricos presentaron a lo largo de la historia de la enfermedad encefalomiopatía. En un 98% de los casos, la enfermedad fue progresiva y en un 52% derivó a exitus principalmente por insuficiencia respiratoria. El conjunto de datos clínicos fue fundamental para sospechar la enfermedad (principalmente retraso en el desarrollo psicomotor e hipotonía). En cuanto a los datos analíticos, un 58% de los pacientes presentó acidosis y otro 58% presentó hiperlactacidemia. Aproximadamente en un 70% se observaron alteraciones en la resonancia magnética cerebral, si bien éstas no fueron muy específicas. A un 78% se les realizó la biopsia muscular, destacando un 37% con déficit del complejo I de la cadena respiratoria mitocondrial. El estudio genético no fue concluyente en todos los casos aunque en un 19% se encontró delección del DNAm y en un 31% se encontraron diferentes tipos de mutaciones.

Conclusiones: Las enfermedades mitocondriales deben ser sospechadas ante cuadros de encefalomiopatía progresivos para establecer el diagnóstico, especialmente mediante estudios genéticos dirigidos que ayuden a conocer me-

yor la clínica, progresión y tratamiento de estas enfermedades.

Síndrome de Klinefelter y Talla baja

Morales Pérez C, Guio Bacares JA, Chulián Cruz R, De Los Santos Mata MA, Macías López FJ.

Hospital de Jerez. Jerez de la Frontera

Introducción y Objetivo: El síndrome de Klinefelter (SK) es la cromosomopatía sexual más frecuente y primera causa de hipogonadismo hipergonadotropo primario en varones (1/660). La etiología es genética siendo la presentación más frecuente 47, XXY aunque existen mosaicos y variantes. Presenta expresión fenotípica variable y la función endocrinológica es normal hasta la pubertad, lo que dificulta el diagnóstico precoz. El fenotipo típico es masculino con talla alta desproporcionada, adiposidad abdominal, ginecomastia, vello escaso, y testículos pequeños. Se han descrito casos de SK con talla baja con y sin déficit de GH, y asociados a PEG, que responden a GH. El Objetivo de la presente comunicación es la aportación de un nuevo caso clínico de SK asociado a talla baja sin déficit de GH.

Caso clínico: Niño de 7,8 años derivado por talla baja. Antecedentes personales: Somatometría al nacimiento normal. Nefrectomía izquierda a los 2,5 años. Hipoacusia neurosensorial izquierda. Antecedentes familiares: padres de talla baja, talla diana 155 cm. A la exploración: Talla 113,5 cm (SDS: - 2,68 DS); Peso 17,9 kg (SDS: - 2,28 DS), no hallazgos patológicos, salvo paladar ojival y cubitus valgo derecho, estadio puberal I. Pruebas complementarias: Hemograma, metabolismo Fe, Inmunoglobulinas, Perfil Celíaco, Gases venosos, Glucosa, HbA1c, Insulina, perfil hepático, renal, lipídico, grasas en heces, PTH y 25 OH Vitamina D normales. Perfil tiroideo, gonadal, suprarrenal, somatotropo, test de liberación de GH estimulado con glucagón y propranolol normales. En estudio se realiza cariotipo resultando 47XXY.

Comentarios y Conclusión: A pesar de ser la cromosomopatía más frecuente, tan solo el 10% se diagnostican antes de la pubertad. Asocia importantes comorbilidades como hipogonadismo, osteopenia/osteoporosis y síndrome metabólico, de ahí la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz. A pesar de que frecuentemente presentan talla alta por aumento de la velocidad de crecimiento, están descritos en la literatura casos de SK con talla baja. En conclusión, destacamos que la talla baja no excluye el diagnóstico de SK y la necesidad de realizar cariotipo también en los niños con talla baja, para evitar el diagnóstico tardío de estos pacientes.

Síndrome de Guillain-Barré y enfermedad de graves, una asociación poco frecuente. A propósito de un caso.

Cófreces Pérez B, Fernández Ramos JA, Márquez Báez C, López Laso E, Camino León R.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

El síndrome de Guillain Barré (SGB) es la causa más frecuente de parálisis neuromuscular aguda, de etiología autoinmune, y puede desencadenarse a raíz de un cuadro infeccioso (este antecedente se encuentra en aproximadamente 2/3 de los casos).

Presentamos el caso de una paciente de 8 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó en nuestro hospital por debilidad progresiva en miembros inferiores y pérdida de peso (4-5 Kg en los últimos 3 meses). A la exploración se objetivó una debilidad global de predominio axial y en miembros inferiores, con Gowers patológico y reflejos osteotendinosos vivos, además de un bocio palpable. El estudio neurofisiológico fue compatible con una polirradiculoneuritis axonal, encontrándose anticuerpos antigangliósido GM1 positivos en suero. Por otro lado, los niveles de TSH fueron de 0 mU/L, con anticuerpos antitiroideos positivos. La paciente recibió tratamiento con inmunoglobulina intravenosa para el SGB, con buena

respuesta; y con carbimazol para el manejo del hipertiroidismo, añadiéndose también propranolol durante la primera semana. Su evolución fue favorable, resolviéndose de forma progresiva la clínica neurológica a lo largo de los siguientes tres meses y medio, y restaurándose su curva ponderal sin aparición de otras manifestaciones desde el punto de vista endocrinológico. El interés de este caso radica en que la asociación de estas dos patologías autoinmunes es infrecuente, habiéndose descrito únicamente dos casos en la literatura científica en adultos y de la cual no se han publicado casos pediátricos en nuestro conocimiento.

¿Es posible trabajar en equipo?. Binomio Atención Primaria-Gastroenterología Infantil.

Cófreces Pérez B, Pérez García C, Jiménez Gómez J, González De Caldas R, Rodríguez Salas M, Gilbert Pérez JJ, Vargas López ML, Reinaldo Royo VE.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

El pediatra de atención primaria representa, por lo general, el punto de cuidado inicial a los pacientes, estando en su mano no solo la primera evaluación sino también la valoración de la necesidad de pruebas complementarias y derivación al especialista. Debido a que en nuestro centro la petición de nuevas citas se realiza desde los centros de salud de forma mecanizada sin posibilidad de realizar una priorización, se ha llegado a un acuerdo con los respectivos pediatras de atención primaria para no solo unificar los criterios de derivación sino también las pruebas complementarias a realizar previa a la primera consulta en el servicio de gastroenterología infantil, teniendo así dichos datos disponibles desde el primer momento sin necesidad de tener que esperar a una segunda consulta, demorando la actuación por nuestra parte e incrementando el grado de ansiedad en los padres y cuidadores al tener que esperar varios meses tras la derivación para obtener algún tipo de respuesta.

También se ha establecido una vía de comunicación para intentar salvar el inconveniente de la no priorización, de forma que los pediatras de atención primaria tengan un contacto directo y estrecho con el servicio, para poder comentar los casos más urgentes de forma que puedan ser valorados con mayor rapidez, pero también aquellos que les generen dudas.

Este método, puesto en marcha en el último año, resulta prometedor, permitiendo tanto una mejor atención por parte del servicio de gastroenterología infantil como otorgando unos patrones a los pediatras de atención primaria que les confieren mayor seguridad e independencia a la hora del manejo de ciertas patologías.

Intoxicación aguda por cannabis en los lactantes e infantes.

Alcaide C, Alcantarilla M, Quiroga A, López Lobato M, Carmona JM.

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

El cannabis y sus derivados es la sustancia de abuso ilegal más consumida a nivel mundial. Con relativa frecuencia acuden a los servicios de emergencia lactantes y niños de corta edad con sintomatología sugestiva intoxicación, existe demostrada evidencia a nivel internacional de aumento de los casos correspondientes a consumo de cannabis por el niño ya sea como fumador pasivo o por ingesta de resinas o aceites cannabináceos debido a la cada vez mayor popularización de la droga, al nacimiento de derivados sintéticos más potentes y a su legalización en algunos países y regiones del globo.

El cannabis ejerce su acción mediante el efecto agonista que ejerce a través de sus receptores CB1 del sistema nervioso central (SNC) con un efecto inhibitor de la neurotransmisión y CB2 con efectos a nivel del sistema inmune y el sistema nervioso periférico. Los niños son especialmente sensibles al efecto de la droga y la inhalación o la ingesta de pequeñas cantidades es suficiente para provocar letargia, ata-

xia, alteraciones comportamentales, hipercinesia, coma, taquicardia, hipertensión, depresión respiratoria, eritema conjuntival o midriasis. Los comentados síntomas hacen que sea dificultoso el diagnóstico debido a que están presentes en otras enfermedades del niño como las infecciones del SNC, alteraciones endocrinas y electrolíticas, sangrados intracraneales u otras causas de intoxicación. Debido a la usual falta de colaboración parental, la determinación de los metabolitos del THC en orina resulta un método esencial aunque puede llegar a presentar falsos positivos. La presencia de crisis, miosis o hipoglucemia no orientan hacia el cannabis como causa de la intoxicación, pudiendo tratarse de una cointoxicación o de un aditivo del producto cannabináceo. El efecto de la sustancia puede perdurar durante decenas de horas y no es infrecuente la necesidad de soporte respiratorio o medidas anti-aspirativas. La administración de carbón activado no se demuestra como una medida útil por la tardía aparición de la sintomatología tras la absorción. Desafortunadamente no se dispone de antídotos.

Por último, remarcar la importancia de reconocer la sintomatología con el fin de prevenir intervenciones diagnósticas y terapéuticas innecesarias e iniciar una pronta búsqueda de tóxicos.

Síndromes poliglandulares autoinmunes en atención primaria.

Benítez Moscoso G (1), Peláez MJ (2), Rivera Sánchez NR (1), P.L. Márquez Mira (1), Jiménez De Los Santos C (1), Gómez S (1), Portero N (1), Moreno JL (1), Gallego MJ (1), García C(1)

(1) Hospital Juan Ramón Jiménez, (2) Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Anamnesis: Mujer de 10 años que presenta desde hace unos 15 días polifagia, polidipsia y nicturia. Se realiza glucemia capilar 524 mg/dl que confirma la sospecha de diabetes mellitus. Entre sus antecedentes personales destaca alopecia areata desde los 3 años, sin respuesta

a tratamiento. Como antecedente familiar tiene una abuela materna con diabetes tipo 1.

Exploración física: Buen estado general. Signos de deshidratación leve. Resto sin hallazgos relevantes salvo alopecia areata universal.

Procedimientos diagnósticos: Durante su estancia en hospital se identifica: Glucemia al ingreso de 295 mg/dl y cetonemia 4.9. Glucosuria y cetonuria. Gasometría normal. Hemoglobina glicosilada de 17.4%. Perfil tiroideo alterado (TSH >100 mcrU/ml, T4 0.59 ng/dl). Ecografía tiroidea con alteraciones sugestivas de tiroiditis. Ecografía abdominal en la que se observa como hallazgo casual una LOE hepática compatible con hemangioma. Estudio de autoinmunidad: IgA normal (129 mg/dl), anticuerpos IgA antitransglutaminasa negativos (0.3 U/ml), anti-peroxidasa tiroidea positivos (137.5 UI/ml), anti-insulina positivos, anti-islotos de Langerhans débilmente positivos y anti Gad/64K positivos.

Procedimientos terapéuticos: Se realiza inicialmente tratamiento con sueroterapia y perfusión de insulina endovenosa. Posteriormente se administra tratamiento con insulina en pauta basal-bolus y levotiroxina, tras lo que se controlaron sus alteraciones endocrinas.

Conclusión: Las disfunciones glandulares son de diagnóstico frecuente en Atención Primaria, siendo necesaria la búsqueda activa de posibles asociaciones. Los diagnósticos tempranos previenen en cuanto a morbimortalidad por las posibles complicaciones a lo largo de la vida. En Atención Primaria es fundamental el seguimiento y la información a los pacientes. Ante una entidad autoinmune deben analizarse periódicamente autoanticuerpos. El conocimiento de la genética en este tipo de síndromes nos ayuda a la detección precoz de los casos familiares así como al consejo genético.

Autismo en la mujer. Nuestra casuística

Benítez Moscoso G, Peláez Cabrera MJ, Gallego Alcaide N Rivera

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Los trastornos del espectro autista se caracterizan por déficits persistentes en la comunicación e interacción social, sumados a conductas estereotipadas e intereses restringidos. Sin embargo, las mujeres manifiestan las disfunciones sociales de manera menos clara.

Métodos: Se realizó un estudio transversal descriptivo, de todos los pacientes diagnosticados de TEA en nuestras consultas de Neuropediatría, obteniendo los datos mediante la revisión de sus historias clínicas o telefónicamente gracias a la información facilitada por sus familiares.

Resultados: Se revisaron un total de 78 historias clínicas de nuestra base de datos por sospecha de trastorno del espectro autista, de las cuales solo 6 eran mujeres y analizamos los síntomas de inicio, la presencia de síntomas a los 3 y a los 5 años, comprobando si la evolución del paciente en el momento actual es favorable. Sus edades actuales están comprendidas entre los 4 y los 7 años, en 5 de ellas los estudios se iniciaron antes de los 3 años. Todas tenían síntomas a los 3, y las que sobrepasan los 5 años (3 de ellas) continúan con alteraciones en las habilidades sociales y el lenguaje. De estas 6 pacientes, que se derivaron a nuestras consultas por sospecha de autismo, solo 2 están diagnosticadas como tal. De las otras 4, 2 presentan un retraso madurativo (más marcado de lenguaje y socialización) y 2 presentan un trastorno socio-comunicativo, que continúan en estudio. Todas se siguen en las consultas. Podemos constatar regresión clínica en una de las pacientes, en el resto de ellas, la evolución es buena evolución tras atención temprana.

Conclusiones: La variabilidad de la clínica de los trastornos del espectro autista es importante, más aún si hablamos de diferencias entre sexos, estos trastornos son mucho más prevalentes en varones. Es por ello que debemos considerar la observación del desarrollo típico y las actividades sociales en las niñas durante los primeros años de vida, ya que muchas veces son infradiagnosticadas o aceptadas como

normales niñas con actitudes de juego solitario y patrones restringidos de intereses.

Lactante con hipertransaminasemia. Consideraciones diagnósticas.

León Carretero S, Carbonero Celis MJ, Pascual-Vaca Gómez D.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Introducción: La hepatitis tóxica idiosincrásica se caracteriza por no ser predecible, no ocurre en todos los individuos, no depende de la dosis, ni del tiempo de tratamiento y puede llegar a tener un periodo de latencia de semanas a meses. En el caso del ácido valproico el riesgo es mayor en los primeros 6 meses de tratamiento. Caso index: Presentamos el caso de una lactante de 11 meses y 25 días epiléptica en tratamiento con ácido valproico desde hace 5 meses actualmente en pauta de retirada y, levvetiracetam desde hace dos semanas, que consulta en urgencias por decaimiento, disminución de la ingesta y febrícula de 4 días de evolución, sin otra sintomatología acompañante. Exploración física: decaída, irritable y quejumbrosa, sin visceromegalias ni otros hallazgos patológicos. En urgencias se solicitan: hemograma, coagulación, transaminasas y niveles de ácido valproico. AST: 888,9 U/L. ALT 360 U/L. Coagulación; TP 16 s, TP % 62,4, INR 1,4, TTPA 42,1. Niveles de ácido valproico dentro de rango terapéutico y resto de resultados normales. Se solicita estudio de hipertransaminasemia y se retira el ácido valproico. Exámenes complementarios: serología de virus hepatotropos, estudio de autoinmunidad, amonio, ceruloplasmina, cobre en sangre y orina, CPK, perfil tiroideo y perfil celíaco y ecografía abdominal siendo todos normales. En la escala CIOMS para la evaluación de causalidad fármaco/reacción adversa obtuvo una puntuación de 6 (probable reacción adversa a fármaco). Por tanto, dada la negatividad de las pruebas complementarias para otras etiologías y la puntuación de 6 en la escala CIOMS se llega al diagnóstico de hepatitis tóxica idiosincrásica

por ácido valproico. La evolución fue favorable, normalizándose en 2 semanas todas las alteraciones clínicas y analíticas.

Comentarios: El ácido valproico es el antiepiléptico más utilizado. Es muy infrecuente la presentación de una intoxicación idiosincrásica por el mismo, y son pocos los casos publicados en niños. Su diagnóstico precoz es importante, pues el tratamiento consiste en la retirada del fármaco, siendo generalmente la evolución favorable como ocurrió en nuestro caso.

Síndrome de Resistencia a Hormonas tiroideas: un reto diagnóstico. Presentación de tres casos

Geniz Díaz I (1), Espino Aguilar R (2), Carmona Ponce JD (2), Ruíz Navajas M (2)

Hospital de Valme, (2) Hospital de Valme. Sevilla

La resistencia a las hormonas tiroideas (RHT) es un síndrome genético poco frecuente (uno por 50.000 nacidos vivos), causado por mutaciones en el gen del receptor beta de hormonas tiroideas y de herencia generalmente autosómica dominante. Se caracteriza por una disminución de los efectos clínicos y bioquímicos de la acción de las hormonas tiroideas respecto a las concentraciones de hormonas circulantes. En la práctica, en la mayoría de los pacientes se identifican una elevación persistente de tiroxina (T4) y triyodotironina T3 con valores de tirotrófina (TSH) no suprimidos. En el momento de la presentación, el bocio es la manifestación clínica más frecuente, generalmente difuso. En la mayoría de los casos, la elevación de la concentración circulante de hormonas tiroideas parece compensar la resistencia hormonal y los pacientes están eutiroideos, consiguiendo un crecimiento y un desarrollo mental normales. Esta compensación es, sin embargo, incompleta en algunos casos, teniendo en un extremo a los pacientes con clínica de hipotiroidismo y en el otro con clínica de tirotoxicosis. La taquicardia ocurre en más de la tercera parte de los pacientes con este síndrome. Entre los

efectos sobre el metabolismo óseo se ha descrito el hipocrecimiento y el retraso de la maduración ósea. En cuanto a la función mental, la asociación de RHT con el síndrome de TDAH se ha descrito en dos terceras partes de los niños afectados, al igual que la alteración en el aprendizaje. Se presentan tres casos clínicos en la infancia con RHT. Los tres estudiados desde la primera infancia por alteraciones tiroideas no filiadas y en concreto uno de ellos con fallo de medro y posteriormente talla baja con retraso en la maduración ósea. Fueron diagnosticadas tras el previo diagnóstico de sus antecesores. Con el conocimiento progresivo de este síndrome poco frecuente, se están identificando en edades más tempranas, puede suponer un reto diagnóstico ante la discrepancia entre los síntomas y los hallazgos encontrados en el paciente. Por eso su diagnóstico requiere un alto grado de sospecha. Una vez confirmado el diagnóstico, conviene filiar la mutación en el TR, responsable del caso concreto para ofrecer un consejo genético adecuado.

Adolescentes en urgencias. Análisis en un hospital de tercer nivel

Martínez Mesones L (1), Pino Gálvez MA (2), Jiménez Villalta MT (1), Núñez Adán AF (1)

(1) Hospital Universitario Reina Sofía, (2) Hospital Alto Guadalquivir de Andújar

Introducción y Objetivos: Describir el motivo de consulta y las características de los adolescentes que consultaron en nuestro Servicio de Urgencias en el último trimestre de 2016.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo y prospectivo, donde se incluyeron todos los pacientes mayores de 12 años que fueron atendidos en nuestro Servicio de Urgencias de Pediatría en el último trimestre de 2016. Se analizaron edad, sexo, motivo de consulta, franja horaria y día de la semana, exploraciones complementarias realizadas, destino del paciente y reconsulta. El contenido de estas variables se obtuvo de las historias clínicas realizadas a los pacientes.

Los datos se almacenaron y analizaron mediante el programa estadístico SPSS 19.0

Resultados: Durante este periodo fueron valorados 613 adolescentes. De ellos, el 55,5% corresponden a pacientes de 13 años. En cuanto a la distribución por sexos, el 52% eran varones. El motivo de consulta más frecuente fueron las urgencias traumatológicas (44,2%), seguido de las de tipo gastrointestinales no quirúrgicas (15,3%), infecciosas (10%) y psiquiátrico-psicológicas (5,5%). La mayor frecuencia de consultas se registró en horario de tarde (45%) y en días laborables (69,3%). Precisaron realización de pruebas complementarias un 53,7%, siendo las más solicitadas las pruebas de imagen (36,1%). La proporción de ingresos fue de 8,6% siendo el más frecuente en Observación (3,9%). La tasa de reconsulta fue del 8,6%.

Conclusiones: La solicitud de atención del adolescente en los Servicios de Urgencias supone una importante carga asistencial. Los motivos de consulta muestran una gran diversidad oscilando entre situaciones traumatológicas hasta desequilibrios emocionales. Destaca la baja proporción de ingresos lo que manifiesta que la mayoría son patologías banales que se pueden tratar o seguir de manera ambulatoria.

Síndrome de Turner y hormona de crecimiento. Experiencia en nuestro centro

Martínez Mesones L, Ariza Jiménez AB, De La Cámara Moraño C.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Objetivos: Describir el efecto sobre la talla de las pacientes con síndrome de Turner tras la administración de Hormona de Crecimiento.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, donde se incluyeron todos los pacientes diagnosticados de Síndrome de Turner. Se analizaron si recibieron o no tratamiento con Hormona de Crecimiento, edad y talla de inicio de tratamiento y el efecto sobre la talla al año, a los dos años y la talla adulta final. El conteni-

do de estas variables se obtuvo de las historias clínicas realizadas a los pacientes y de la base de datos del Comité Asesor para la utilización terapéutica de Hormona de Crecimiento. Los datos se almacenaron y analizaron mediante el programa estadístico SPSS 19.0

Resultados: Existen 27 pacientes con síndrome de Turner. De ellas, el 80,76% han recibido tratamiento con Hormona de Crecimiento. De los 6 restantes: 4 son de diagnóstico reciente y las otras dos fueron hallazgos casuales con edad avanzada en los que la proyección de talla no era mala. La edad media al diagnóstico fue de años 8.61 ± 1.06 años. La talla media al inicio del tratamiento de 114.82 ± 6.11 , con una DE media de $-3.1 \pm 0,26$. La media de la talla diana era de 158.58 ± 2.2 y la media del pronóstico de talla adulta era de 144.54 ± 2.33 con una DE media de -2.67 ± 0.87 . De media, crecieron 8.85 cm (123.67 ± 6.1) durante el primer año, reduciéndose la DE a 2.45 ± 0.29 . Durante el segundo año crecieron otros 6.67cm (130.3 ± 5.51), con una DE media de $-1,91 \pm 0,56$. La media talla adulta final de estas niñas fue de 148.80 ± 2.63 , con una DE media de 2.2 ± 2.64 , esto supone un incremento de 4.26 cm respecto a la talla que hubieran presentado sin el tratamiento.

Conclusiones: El tratamiento con GH es más eficaz durante el primer año de tratamiento La talla final mejora 4.26cm en las niñas Turner tratadas con GH. La edad de inicio de tratamiento está en los 8 años; las guías actuales recomiendan iniciar el tratamiento de manera precoz.

Hemorragia intracraneal. Una complicación rara de la PTI.

Martínez Mesones L (1), Pino Gálvez MA (2), Núñez Adán AF(1)

(1) Hospital Universitario Reina Sofía, (2) Hospital Alto Guadalquivir de Andújar. Córdoba

Introducción: La púrpura trombocitopénica inmune (PTI) se caracteriza por una disminución del recuento de plaquetas, siendo el número de

hematíes y leucocitos normal. En la mayoría de los casos, la causa es desconocida, aunque puede aparecer tras una infección viral. A nivel clínico se caracterizan por hemorragias cutáneo-mucosas, pero pueden afectar a cualquier órgano o sistema, condicionando diversa sintomatología.

Caso clínico: Niña de 7 años trasladada por equipo de emergencias por episodio de desconexión del medio y clonías de los 4 miembros que cede sin medicación. Afebril. Lesiones petequiales y purpúricas de 4 días de evolución, de aparición progresiva. No traumatismos. Sangrado de encías. Gastroenteritis aguda (GEA) la semana anterior. A su llegada, hipotónica, mal estado general, mala perfusión, taquicárdica, abundantes petequias y púrpuras de predominio en miembros inferiores. No signos meníngeos. Por sospecha de sepsis se realiza expansión de volemia, administración de cefotaxima y extracción de hemograma, bioquímica, coagulación, gasometría y hemocultivo. Presenta crisis generalizada tónico clónica que precisa dos dosis de midazolam intravenoso (i.v). Se realiza TAC craneal donde se evidencia hematoma intraparenquimatoso temporal izquierdo con edema perilesional sin desplazamiento de línea media. En analítica plaquetopenia severa ($8000/mm^3$). Ante la sospecha de PTI (púrpura trombocitopénica inmune) ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI). Realiza tratamiento con fenitoína (profilaxis crisis epilépticas), metilprednisolona (4 mg/kg/d), inmunoglobulinas (2 dosis de 1 g/kg/dosis), 1 dosis de factor VIIa y 3 transfusiones de plaquetas. A los 4 días, plaquetas $98000/mm^3$ sin sangrado y evolución neurológica favorable.

Conclusiones: La forma de presentación más frecuente de la PTI es la aparición de lesiones cutáneo-mucosas. Solo el 3% de los pacientes con PTI tienen hemorragias graves, siendo la hemorragia intracraneal muy infrecuente (0,1-0,5%). A pesar de lo excepcional de los sangrados intracraneales, se deben sospechar siempre que las lesiones cutáneas típicas se acompañen de clínica neurológica.

Importancia de la monitorización electroencefalográfica en el manejo del status convulsivo del neonato

Gómez Ávila J, Rodríguez Revuelta MJ, Bardallo Cruzado L, Luna Lagares S, Navarro Merino M.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

El diagnóstico de las convulsiones neonatales supone un reto clínico dado que la sintomatología puede ser sutil o inexistente. Esto condiciona que la monitorización electroencefalográfica sea imprescindible para la identificación de las crisis eléctricas y su correcto manejo. Asimismo, el tratamiento del status ha sido modificado en los últimos años en base a la experiencia de las unidades neonatales y a la monitorización cerebral.

Caso clínico: Recién nacido de 40 semanas de edad gestacional que ingresa por distrés respiratorio. A las 7 horas comienza con desaturaciones y movimientos de chupeteo, se coloca aEEG visualizando crisis eléctricas. Se administra fenobarbital (dosis máximas) cediendo la clínica y se realiza ecografía transfontanelar con sangrado de evolución subaguda subependimario. A las 12 horas de vida registro electroencefalográfico con crisis continuas sin expresión clínica, se administra levetiracetam en bolo y midazolam que se mantiene en perfusión. Se inicia antibioterapia empírica y se realiza EEG convencional detectando patrón brote-supresión. Presenta un deterioro respiratorio y hemodinámico con clínica de HTP conectándose a ventilación mecánica de alta frecuencia e iniciando tratamiento inotrópico. El paciente continúa con crisis de forma intermitente hasta el séptimo día de vida, todas ellas sin manifestación clínica, precisando tratamiento anticonvulsivo de tercer nivel sin necesidad de inducir coma barbitúrico por respuesta parcial a los mismos mejorando el patrón electroencefalográfico de forma progresiva. Tras estabilización del paciente se realizó RMN cerebral: hallazgos compatibles con encefalopatía hipóxico-isquémica con afectación predominante de territorios dependientes de la circulación cerebral posterior, con cambios hemorrágicos asociados. Los potenciales

visuales resultaron alterados. Al alta tratamiento con fenobarbital oral hasta control en consultas de Neurología.

Conclusión: La monitorización electroencefalográfica en nuestra unidad ha permitido la detección de cuadros convulsivos con mínima o nula expresión clínica, mejorando el pronóstico y un manejo integrado del paciente. Por otro lado, existen pocos estudios que valoren la eficacia y seguridad de los fármacos anticonvulsivos en neonatos y sus efectos sobre el neurodesarrollo a largo plazo, aunque el levetiracetam está posicionándose como una buena opción al fenobarbital principalmente en pacientes con aEEG alterados de bases o encefalopatía hipóxico-isquémica, como es el caso de nuestro paciente.

Seguimiento del crecimiento en pacientes pequeños para la edad gestacional según su diagnóstico. Revisión de 13 años

Pérez García C, Ariza Jiménez AB, De La Cámara Moraño C, Martínez Mesones L, Camacho Lozano L.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Un recién nacido pequeño para la edad gestacional (PEG) es aquel cuyo peso o longitud al nacimiento se encuentra 2 o más desviaciones estándar (DE) (p3) por debajo de la media poblacional para su sexo y edad gestacional. Puede ser de utilidad diferenciar tres grupos dentro de los PEG: de peso reducido, de longitud reducida o de peso y longitud disminuidos. Los PEG suelen tener una talla adulta una DE menor de la media.

En la consulta de endocrinología pediátrica de un hospital de tercer nivel se estudiaron 51 pacientes PEG en los últimos 13 años, con predominio femenino (28:23). 8/51 eran PEG por criterios de peso de recién nacido (PRN), 6/51 por criterios de longitud de recién nacido (LRN) y 19/51 por peso y longitud al nacimiento. De ellos, el 68,6% (35/51) recibieron tratamiento con Hormona de Crecimiento (GH), presentando

en este caso predominio masculino en los diagnósticos realizados por PRN y ambos criterios (5:8 y 14:19), pero no en los diagnosticados por LRN (2:4). La edad media al diagnóstico fue de 7.36 años, siendo la talla media al inicio del tratamiento de -2.8DE en los PEG diagnosticados por PRN, -2.9DE en aquellos diagnosticados por LRN y -3.36DE en los diagnosticados por peso y longitud al nacimiento. Todos presentaron una ganancia de talla con el tratamiento de 0.36, 0.68 y 0.71DE, respectivamente, el primer año, y 0.54, 0.33 y 0.13DE el segundo. La talla final fue de -1.7, -1.43 y -1.7DE, respectivamente, lo que supone una ganancia total de 1.46, 1.47 y 1.66 DE, respectivamente, alcanzando así su talla diana con una diferencia de 0.35 +/- 0.08 DE.

En conclusión, más de la mitad de los PEG derivados a la consulta precisaron tratamiento con GH. Hubo predominio femenino en los PEG diagnosticados por LRN. Aquellos pacientes PEG según peso y longitud al nacimiento presentaron unos percentiles peores al diagnóstico y una mayor respuesta a GH. La mayor respuesta al tratamiento tuvo lugar en el primer año de tratamiento en todos los casos. Aquellos PEG diagnosticados por LRN presentaron mejor talla final que aquellos diagnosticados por PRN o ambos criterios.

Diagnóstico diferencial de abdomen agudo en pediatría: la importancia de la sospecha clínica

Pérez García C, Ariza Jiménez AB, Cofreces Pérez B, Hernández García E, Gómez Vázquez J.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: El dolor abdominal agudo es uno de los motivos de consulta más frecuentes en Pediatría. Una causa infrecuente es la necrosis focal de la grasa intraabdominal que engloba el infarto omental, la apendagitis epiploica y la paniculitis mesentérica. Cursa con dolor abdominal agudo-subagudo, más focalizado en fosa ilíaca derecha (FID), simulando en ocasiones un abdomen agudo quirúrgico, aunque con analítica ge-

neralmente anodina. Al diagnóstico definitivo se llega mediante pruebas de imagen, apreciándose la zona infartada, siendo su manejo, conservador, con analgesia. De ahí la vital importancia de diferenciarlo del abdomen agudo quirúrgico.

Caso clínico: Se presenta el caso de un niño de 9 años que acude derivado desde otro centro por sospecha de abdomen agudo quirúrgico. Presenta dolor abdominal de 3 días de evolución, de inicio periumbilical, focalizado desde las últimas 24 horas en FID. Destaca en la anamnesis la ausencia de vómitos, fiebre y apetito conservado. La exploración física revela dolor a la palpación y sensación de emplastamiento en FID, con defensa voluntaria y signos de irritación peritoneal. Aporta ecografía compatible con proceso inflamatorio en FID sin visualización apendicular, hemograma y bioquímica con discreta leucocitosis con neutrofilia y reactantes de fase aguda ligeramente elevados. Ante la discordancia clínica y analítica con un proceso apendicular, se realiza nueva ecografía y tomografía computerizada, observándose una lesión ovalada de densidad grasa, con anillo denso bien delimitado, de unos 24.5 mm de diámetro y aumento de densidad grasa adyacente, compatible con infarto omental. Se descarta abdomen quirúrgico, instaurándose manejo conservador, cediendo el cuadro.

Conclusiones: Ante dolor abdominal agudo en FID sin afectación clínica y/o analítica debemos plantearnos el infarto omental como posible diagnóstico clínico. El tratamiento en el infarto omental es conservador con analgesia. Es por tanto importante su conocimiento y la realización de pruebas complementarias para su despistaje, para evitar cirugías innecesarias.

Bradycardia neonatal como forma de presentación de síndrome QT largo congénito: a propósito de un caso.

Rodríguez León B, Marcos Cordova CA, Torres Begara EP, Pardo Romero J, Romero Garcia A, Casanovas Lax J.

Hospital Universitario Nuestras Señora de Valme. Sevilla

Introducción: El Síndrome de QT largo (SQTL) es una canalopatía que produce una alteración en la repolarización del miocardio al prolongar el intervalo QT en el electrocardiograma (ECG) (QTc>450 milisegundos en varones y >460 milisegundos en mujeres). Presenta más de diez subtipos y una incidencia de aproximadamente 1 por cada 7000 en la población general. El diagnóstico vendrá determinado fundamentalmente por el ECG, dado que la clínica es variable y pacientes portadores de la enfermedad pueden permanecer asintomáticos. El tratamiento incluye profilaxis farmacológicas (como los betabloqueantes) y terapias no farmacológicas.

Resumen del caso: Neonato de 22 horas de vida que ingresa en Neonatología por bradicardia de 90-95 latidos por minuto sin repercusión clínica. Se trata de un recién nacido a término sin antecedentes perinatales de interés. Como antecedentes familiares, su madre, tía materna y abuelo materno presentan SQTL en el ECG y son portadores de la mutación np-000209: p. Gly325arg en el gen KCNQ1. A la exploración física, presenta un soplo sistólico I/VI en mesocardio. Se realiza un ECG donde aparece un intervalo QT corregido de 550 milisegundos, y un Ecocardiograma con una comunicación interauricular tipo ostium secundum. Se establece el diagnóstico de SQTL congénito donde se presume está presente la mutación familiar y se inicia tratamiento con propranolol con buena evolución posterior.

Conclusiones: Esta canalopatía representa todo un reto diagnóstico y terapéutico en la patología cardiológica pediátrica. De presentación clínica muy variable, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de bradicardia neonatal y fetal (sobre todo por debajo de 100 lpm). En nuestro caso, esa bradicardia detectada en las primeras horas de vida y los antecedentes familiares constituyeron elementos esenciales para llegar al diagnóstico junto al valor tan prolongado del intervalo QTc. La profilaxis farmacológica

es fundamental (aunque motivo de debate en pacientes asintomáticos), especialmente en pacientes de alto riesgo, dado que su mortalidad sin el mismo es de hasta el 60%. Actualmente, el arsenal terapéutico del que disponemos (con medidas farmacológicas y no farmacológicas), y el estudio genético (que nos permite distinguir los distintos subtipos), representan las herramientas clave que nos permiten individualizar la mejor opción para cada de paciente.

Hemorragia suprarrenal neonatal: a propósito de un caso

Rodríguez León B, Carmona Ponce JD, Torres Begara EP, Casanovas Lax J.

Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme. Sevilla

Introducción: La hemorragia suprarrenal se define como el sangrado de una o ambas glándulas suprarrenales. De incidencia variable en el periodo neonatal, presenta como factores etiopatogénicos: el trauma obstétrico, anoxia, shock o infecciones. Su presentación más frecuente es unilateral, derecha y en varones. La clínica es muy variable, teniendo como triada clásica la anemia, ictericia y masa abdominal. El diagnóstico de confirmación, tras la sospecha clínica, se realiza con ecografía abdominal. Como posibles complicaciones, puede aparecer insuficiencia suprarrenal, motivo por el que esta patología resulta de especial interés.

Resumen del caso: Varón que ingresa en Neonatología por quejido intermitente. Se trata de un recién nacido a término de 38 semanas, hijo de madre con colestasis y diabetes gestacional. Parto instrumental con ventosa y distocia de hombros. Apgar 8/9/9. Somatometría: peso 3900 gr (p95), talla 54cm (p99), perímetro cefálico 34cm (p48). Al ingreso llama la atención la presencia de un cefalohematoma parieto-occipital izquierdo y una hipotonía axial con reflejo de Moro simétrico incompleto y hematomas en ambos antebrazos. A las 24 horas de vida, en la analítica presenta anemia aguda (descenso de

hemoglobina de 21 g/dl a 13,3 g/dl) e ictericia en rango de fototerapia. Se solicita ecografía cerebral (que resulta normal) y abdominal, apreciándose hemorragia de la glándula suprarrenal derecha de 3.7x2.7cm y de la izquierda de 2x3cm. Durante su ingreso, no presenta alteraciones hidroelectrolíticas ni otros datos de insuficiencia suprarrenal, los niveles de hemoglobina permanecen estables y la bilirrubina desciende adecuadamente con fototerapia hasta normalizarse. Al alta, disminución del tamaño de las hemorragias a 3x1.7 cm derecha y 1.5x2 cm izquierda. Actualmente, el paciente está en seguimiento en Rehabilitación y Neurología por hipotonía axial y Endocrinología por riesgo de desarrollar hipofunción suprarrenal.

Conclusiones: La hemorragia suprarrenal neonatal es una entidad que en muchas ocasiones se desarrolla asintóticamente, lo que puede dificultar el diagnóstico. En nuestro caso, el antecedente traumático obstétrico en paciente macrosoma y la clínica de anemia e ictericia nos ayudaron, junto a la ecografía, a llegar al diagnóstico. Resulta esencial el seguimiento de estos pacientes a largo plazo para detectar posibles complicaciones asociadas.

Síndrome de OHVIRA: a propósito de un caso

López Reyes ML, Antón Gamero M, García Martínez E, Vicente Rueda J

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El síndrome Herlyn Werner Wunderlich, también conocido como síndrome de OHVIRA (del acrónimo en inglés Obstructed Hemivagina and ipsilateral renal anomaly), es un raro conjunto de anomalías estructurales del tracto genitourinario femenino de etiología incierta. Presentamos un caso clínico con asociación familiar.

Caso clínico: Derivaron a nuestra consulta una recién nacida de 21 días de vida con hallazgo prenatal de agenesia renal izquierda confirmada en la ecografía postnatal y gammagrafía renal.

Historiando a la madre, descubrimos que había sido controlada durante la infancia por riñón único izquierdo funcional. Fue diagnosticada prenatalmente de displasia renal multiquística derecha. En los controles ecográficos, se apreció involución incompleta del riñón multiquístico con buen crecimiento renal compensador contralateral. A los 4 años de edad se evidenció hidrometrocolpos que requirió himenectomía. Posterior a ello, apareció de incontinencia urinaria, comprobándose la emisión de orina por introito vaginal. En la uretrocistoscopia no se encontró meato ureteral derecho, apreciándose en la vaginoscopia con fluoroscopia un orificio que pudiera corresponder al uréter ciego derecho. Tras la pérdida de seguimiento de la paciente, volvió a consultar en edad fértil por gestación, momento en el que se diagnosticó de útero doble completo con dos hemivaginas llegando finalmente al diagnóstico de síndrome de OHVIRA.

Comentarios: En mujeres jóvenes o niñas con agenesia renal, debe considerarse la posible coexistencia de anomalías del desarrollo mülleriano. Aunque no se conoce el tipo de herencia de este síndrome, la evidente agregación familiar y la ausencia de síntomas durante la infancia hacen recomendable establecer la sospecha clínica precozmente.

Complicaciones de la púrpura de Schölein Henoch

López Reyes MI, Azpilicueta Idarreta M, Aranda Mora A.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Antecedentes: La Púrpura de Schönlein Henoch es la vasculitis leucocitoclástica sistémica más común en niños, clínicamente caracterizada por púrpura palpable predominante en miembros inferiores, artralgia/artritis, dolor abdominal y/o manifestaciones renales. Aunque su curso suele ser benigno, puede asociarse a complicaciones a nivel gastrointestinal, renal o testicular, siendo muy raras en otras localizaciones.

Objetivos: Describir las características clínicas

de una cohorte de pacientes pediátricos con púrpura de Schönlein Henoch.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de la historia clínica de pacientes diagnosticados de púrpura de Schönlein Henoch, ingresados en nuestro hospital entre los años 2009 y 2015, atendiendo al motivo de ingreso y complicaciones.

Resultados: Se estudiaron un total de 34 pacientes, siendo el principal motivo de ingreso mala tolerancia oral y dolor abdominal, seguido de artralgias que impedían deambulación en varones y afectación renal en niñas. Entre otros motivos de ingreso menos frecuentes destacaban: sangrado gastrointestinal, edemas intensos en extremidades o escrotales, sospecha de sepsis, brotes recurrentes o lesiones purpúricas ampollas. La distribución por sexo fue similar, destacando mayor prevalencia entre los 3 y 5 años. Hasta un 40% de los pacientes presentaron una o más complicaciones, siendo las más frecuentes renales, seguidas en menor medida de gastrointestinales (tres casos de invaginación intestinal y una hemorragia digestiva baja) así como dos orquidoepididimitis. La manifestación renal predominante era hematuria o proteinuria persistente en rango no nefrótico, existiendo sólo dos casos de S. Nefrótico y un mixto Nefrótico-Nefrítico.

Comentarios: Al tratarse de una patología que suele seguirse en atención primaria, es esencial para el pronóstico el reconocimiento precoz de los signos de alarma de posibles complicaciones, así como de la necesidad de derivar para estudio hospitalario o instaurar tratamiento corticoideo.

Síndrome de Pseudo-Bartter como manifestación de fibrosis quística. CoSscreening negativo.

Pérez-Torres Lobato M, Martín Talavera M

Hospital Virgen del Rocío. Sevilla

El síndrome de pseudo-Bartter (SPB) se caracteriza por alcalosis metabólica, hiponatremia,

hipocloremia, hipocaliemia y fallo de medro persistente. Forma parte de las posibles manifestaciones clínicas de la fibrosis quística (FQ), habiéndose descrito en varios de sus genotipos, en concreto en pacientes con las mutaciones c. 617T>G (p.Leu206Trp) o c. 1521_1523delCTT (p.Phe508del) del gen *CFTR*. La combinación de estas mutaciones se traduce en un fenotipo leve, lo que determina la ausencia de insuficiencia pancreática y, por consiguiente, la no elevación de tripsinógeno inmunorreactivo (TIR) en sangre. Al ser este parámetro el que se determina en el screening neonatal, se explica que los suficientes pancreáticos puedan no presentar las concentraciones de TIR necesarias para positivizar el screening de FQ.

Presentamos el caso de un paciente de 10 meses que ingresa en el mes de agosto en nuestro hospital con clínica de deshidratación, vómitos y fallo de medro. Carecía de antecedentes personales y familiares de interés para este cuadro. Los análisis gasométricos y bioquímicos revelaron una alcalosis metabólica hiponatémica e hipocaliémica. Se plantearon como diagnósticos alternativos un síndrome de Bartter o un SPS en relación a una posible FQ. Por este motivo se solicitaron niveles de iones en orina, así como un test del sudor. Aunque no pudieron determinarse las concentraciones de cloro urinario, la positividad del test del sudor y la ausencia de poliuria u otros datos cínicos sugestivos de tubulopatía, llevaron al diagnóstico de SPS secundario a una FQ. El análisis genético reveló heterocigosis en las mutaciones F508del/L206W. Aunque el SPB es una manifestación conocida de la FQ, es muy raro que se presente como cuadro clínico inicial. Esto puede ocurrir en lactantes o neonatos con fenotipos leves y factores de riesgo de deshidratación, tal como ocurrió en nuestro paciente; era portador de mutaciones asociadas a fenotipos leves, presentaba vómitos y desarrolló el PSB en verano. Por otro lado, un fenotipo leve hace más probable un resultado negativo en el screening de FQ. De ahí la necesidad de un mayor índice de sospecha, así como de implantar técnicas que reduzcan el número de falsos negativos.

Perfil de citoquinas y moléculas de adhesión plasmáticas en niños con trastorno del espectro autista.

Gómez Fernández AR, Gil Campos M, De la Torre Aguilar MJ, Flores Rojas K, Cruz Rico M, Martín Borreguero P, Pérez Navero JL

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

En la etiopatogenia del trastorno del espectro autista (TEA) se han descrito varias hipótesis que incluyen, entre otras, la teoría de una situación pro-inflamatoria, así como una alteración en las moléculas de adhesión en las primeras fases del neurodesarrollo.

Objetivo: Evaluar los niveles plasmáticos de citoquinas inflamatorias y moléculas de adhesión en una muestra de pacientes con TEA infantil y compararlas con un grupo control de niños sanos.

Material y métodos: Se seleccionaron 54 niños de 2 a 6 años diagnosticados de TEA, sin otra patología asociada. Se incluyó un grupo control sano de edad similar. Los pacientes con TEA se subdividieron en 2 subgrupos en base a parámetros clínicos evolutivos: con regresión (AMR) y sin regresión del neurodesarrollo (ANMR). El análisis de las citoquinas MPO, PAI; RANTES; IL1B, IL6; IL8 y MCP; Catepsina, BDNF, NCAM, SICAM, SVCAM, NGF se realizó mediante Tecnología Luminex®

Resultados: La edad del grupo de TEA fue de 43.7 ± 11.2 meses y en el Grupo Control fue de $89,91 \pm 21.94$ meses ($p < 0.001$). La distribución por sexos en el grupo de TEA fue 45 niños y 9 niñas frente a 30 niños y 24 niñas en el Grupo Control ($P = 0.002$). No se encontraron diferencias entre ambos grupos en las concentraciones de citoquinas y moléculas de adhesión medidas, excepto en el NGF que está más elevado en los TEA. Sin embargo, cuando analizamos los TEA por subgrupos, se observa que los ANMR presentan una disminución de los niveles de NCAM y elevación del NGF frente al control.

Conclusiones: Los resultados de este estudio avalan que no existen diferencias entre los nive-

les de citoquinas en los niños autistas frente los niños sanos. Esto parece implicar que las alteraciones en la inmunidad no juegan un mecanismo importante en su etiopatogenia. Sin embargo, en un subgrupo de TEA (ANMR) se detectan variaciones en las moléculas de adhesión y en NGF que podrían influir en el neurodesarrollo. Estos resultados parecen vislumbrar la posibilidad de diferenciación mediante marcadores biológicos la heterogeneidad de patologías que convergen en el autismo.

El trastorno del espectro autista no está asociado neurotoxicidad por mercurio.

Gómez Fernández AR (1), Pérez García C (1), Gil Hernández F (2), Flores Rojas K (1), Martín Domingo C (2), De La Torre Aguilar MJ (1), Pérez Navero JL (1)

(1) Hospital Reina Sofía. Córdoba (2) Departamento de Toxicología. Universidad de Granada

El trastorno del espectro autista (TEA) es un trastorno del neurodesarrollo caracterizado por alteraciones en la comunicación e interacción social y por la presencia de patrones repetitivos y restringidos de conductas, actividades e intereses. Una de las teorías etiopatogenias es la posibilidad de una neurotoxicidad por metales pesados, que podría contribuir a producir los síntomas del TEA, especialmente por el mercurio (Hg)

Objetivo: Evaluar los niveles de Hg en muestras de cabello y orina en pacientes con TEA infantil y compararlos con un grupo control.

Material y métodos: Se seleccionaron 54 niños (45 varones y 9 niñas) de 2 a 6 años diagnosticados de TEA, sin otra patología asociada. Se incluyó un Grupo Control de 54 niños sanos. El diagnóstico de TEA se realizó siguiendo los criterios diagnósticos del DSM-V y según los datos obtenidos de la entrevista clínica (protocolo ADI.R) y el test ADOS. La severidad de la sintomatología autista se clasificó en base de los resultados obtenidos en el test PDD Behavior Inventory™ y el test de CARS La medición del Hg se realizó con un espectrofotómetro de absorción atómica

Resultados: La edad media en el grupo de TEA fue de 43.7 ± 11.2 meses y en el Grupo Control fue de $89,91 \pm 21.94$ meses ($p < 0.001$). La distribución por sexos en el grupo de TEA fue 45 niños y 9 niñas frente a 30 niños y 24 niñas en el Grupo Control ($P = 0.002$). No encontramos diferencias significativas entre los niveles medios de Hg en cabello y orina entre ambos grupos ajustado el análisis por sexo y edad. No se observan correlaciones entre los niveles de Hg en cabello y en orina en ninguno de los grupos. Tampoco existe correlación entre los niveles de Hg en la orina y cabello con los distintos scores clínicos estudiados.

Conclusiones: Nuestros resultados ponen de manifiesto que no hay evidencias que soporten la asociación entre la neurotoxicidad por mercurio y el TEA

Disfunción mitocondrial múltiple; una causa de hipertensión pulmonar letal.

Tejero Hernández M, Manzanaro Fernández-Montes C, Gomez Guzman E, Arroyo Marin MJ, Montero Yéboles R, Perez Navero JL.

Hospital Materno Infantil Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La disfunción mitocondrial múltiple de tipo 1 es una enfermedad rara, de herencia autosómica recesiva con varios genes implicados (NFU-1, BoIA-3, IBA-57) que provoca disfunción en diversas vías metabólicas mitocondriales, implicadas en el metabolismo del ácido lipoico y el sistema de eliminación de glicina. Esta enfermedad causa alteraciones bioquímicas como la acidosis metabólica por hiperlactacidemia y la hiperglicinemia. A nivel clínico se manifiesta por un fallo de medro asociado a encefalopatía con regresión neurológica progresiva, e hipertensión pulmonar de curso letal. Resulta característico de esta hipertensión pulmonar el aumento de la permeabilidad vascular, generándose edema pulmonar con la aplicación de vasodilatadores pulmonares.

Caso: Presentamos el caso de una lactante de cinco meses, previamente sana, hija de padres

no consanguíneos admitida en Urgencias de nuestro hospital por un episodio de cianosis durante una crisis de llanto, asociando mala perfusión, taquicardia y hepatomegalia. Ingresó en UCIP donde presentó una bradicardia progresiva finalizando en parada cardiorrespiratoria, requiriendo reanimación cardiopulmonar avanzada, con intubación orotraqueal y soporte hemodinámico. En el ecocardiograma se objetivó hipertrofia y dilatación de ventrículo derecho con hipertensión pulmonar severa. El cateterismo confirmó la hipertensión pulmonar sin respuesta a vasodilatadores pulmonares, con presión capilar pulmonar y drenajes venosos normales. Se instauró tratamiento con vasodilatadores pulmonares (bosentán, prostaciclina, y óxido nítrico, el cual tuvo que ser retirado por causar edema pulmonar secundario), siendo la evolución hacia un empeoramiento progresivo con hiperlactacidemia e hipoxemia refractaria que terminó en éxitus a los once días del ingreso. Se realizó previamente estudio de aminoácidos en sangre, orina y LCR objetivando aumento de glicina y otros aminoácidos en todos los fluidos corporales, y estudio genético que confirmó la sospecha de disfunción mitocondrial múltiple de tipo 1 con alteración en el gen NFU1 (mutación p.Gly208Cys). Se realizó consejo genético a los padres.

Conclusiones: Es importante el diagnóstico de sospecha de disfunción mitocondrial múltiple ante una hipertensión pulmonar de curso rápidamente evolutivo, en especial si presenta clínica de edema pulmonar ante la instauración de tratamiento vasodilatador. Actualmente no existe un tratamiento eficaz por lo que es crucial en las familias afectadas el consejo genético.

Miocardopatía hipertrófica severa de ventrículo derecho una entidad infra-diagnosticada.

Tejero Hernández M, Arroyo Marín MJ, Gómez Guzmán E, Párraga Quiles MJ

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La miocardiopatía hipertrófica afectando a ventrículo derecho (VD) en una entidad rara de presentación en periodo neonatal. Algunos trastornos metabólicos, la diabetes materna, tratamiento con AINES ó tratamiento con corticoides en prematuros con displasia broncopulmonar pueden ser causa de hipertrofia ventricular derecha transitoria durante la infancia. Asimismo, se ha descrito que el cierre precoz del ductus arterioso(DA) en la embarazada puede provocar hipertrofia ventricular derecha transitoria en el neonato. Presentamos un caso de hipertrofia de VD muy severa detectada de forma casual en un neonato sin factores de riesgo identificables destacando el papel de la dieta materna en el desarrollo de esta patología.

Caso: RNAT (39 sem) y PAEG (3040gr) que ingresa procedente de paritorio por distrés inmediato al nacimiento. AF: sin interés. Parto vaginal eutócico. Apgar 9/10. A su llegada a la unidad se comprueba saturación transcutánea de 88-90 % que mejoran tras administración de oxigenoterapia. Presentó evolución favorable desapareciendo el distrés en pocas horas pero manteniendo hipoxemia. Fue valorado por cardiología comprobándose hipertrofia muy severa del VD con cavidad ventricular virtual en sístole y paso a través del foramen oval de sangre de derecha a izquierda. Septo interventricular 6.5 mm y pared libre del VD 7.5 mm, con gradiente intraventricular de 10-15 mmHg, función levemente deprimida. Insuficiencia tricuspídea leve que permite estimar PSAP 25 mmHg + PVC. Reentrevistando a la madre refiere ingesta abundante de chocolate y zumos durante el embarazo, especialmente en el tercer trimestre. Se diagnostica de hipertrofia ventricular derecha probablemente transitoria en el contexto de un probable cierre precoz del DA prenatal. Al mes se reevaluó comprobándose resolución de la hipoxemia e hipertrofia.

Conclusiones: El alto consumo materno de alimentos ricos en polifenoles (té, infusiones, chocolates, zumos) puede provocar en cierre pre-

coz del DA fetal. Este cierre puede provocar en el feto una hipertrofia ventricular derecha muy severa que en algunos casos puede pasar desapercibida. La evolución suele ser benigna desapareciendo en las primeras 8-10 semanas de vida. Es necesario limitar la ingesta de alimentos con altas concentraciones de polifenoles en las embarazadas, sobre todo en el tercer trimestre de gestación.

Síndrome de Noonan e insuficiencia cardíaca. A propósito de un caso.

Galán Ortiz J, Tejero Hernández MA, Gómez Guzman E, Arroyo Marin MJ, Ulloa Santamaría E

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Lactante de 2 meses que ingresa en UCIP desde Urgencias por mal estado general, dificultad respiratoria moderada y alteraciones electrocardiográficas.

Antecedentes Personales. Embarazo controlado. Polihidramnios. Sospecha de atresia esofágica no evidenciada postnatalmente. Serologías normales. Cribado de cromosomopatías sin alteraciones. Cesárea 38 semanas. APGAR 9/10. En Neonatología se observa FOP sin alteraciones del ritmo cardiaco. Diagnóstico genético postnatal de Sd de Noonan (gen *SOS1*).

Antecedentes Familiares. Madre afecta síndrome de Noonan. Portadora gen *SOS1*

Enfermedad actual: Irritabilidad y rechazo de las tomas de 2 semanas de evolución. Dificultad respiratoria moderada-grave, mala perfusión y tonos arrítmicos. ECG: taquiarritmia auricular. FC 220 lpm. TA 71/33. Buena ventilación bilateral. Pulsos palpables. Hepatomegalia 4-5 cm. Ingresos en UCIP. En UCIP se constata taquiarritmia auricular con FC 220 lpm alternando flutter auricular con rechas de taquicardia supraventricular y extrasístoles ventriculares con repercusión hemodinámica. Se administra dosis de adenosina y posteriormente cardioversión eléctrica en 3 ocasiones, sin éxito. Se

decide iniciar amiodarona intravenosa, apreciándose en ecocardiografía dilatación de ambas aurículas sin derrame pericárdico. No se puede estimar presiones pulmonares. Persiste con ritmo auricular caótico por lo que se repite a las 24 horas nueva ecografía con disfunción leve de ventrículo izquierdo y dos comunicaciones interauriculares. Se intenta nueva cardioversión sin éxito con hepatomegalia masiva hasta fosa iliaca derecha. Se inicia digoxina sin éxito por lo que se asocia esmolol con mejoría clínica progresiva permitiendo suspender amiodarona. Al alta persiste arritmia auricular con FC 120 lpm y con tratamiento oral con digoxina y propranolol. Durante su estancia ha precisado oxígeno en alto flujo por congestión pulmonar, diuréticos y transfusión de hemáties. Tras el alta hospitalaria se encuentra en seguimiento en Consultas Externas de Cardiología Pediátrica. Actualmente en tratamiento con beta bloqueantes, furosemida y digoxina con frecuencia cardiaca alternante 70-120 lpm sin repercusión hemodinámica. Se ha realizado un estudio Holter con alternancia de ritmo sinusal con ritmo auricular y extrasistoles auriculares bloqueadas. Actualmente se encuentra asintomático y con buena ganancia ponderal en su domicilio. Sigue revisiones periódicas en Cardiología.

Recién nacido pretérmino con tumor hepático gigante y fetopatía diabética

Galán Ortiz J (1), Pino Gálvez MA (2), Jaraba Caballero MDP (3), Rueda García RL (3), Tofé Valera I (3), Ruiz González MD (3), Ordóñez Díaz MD (3), Párraga Quiles MJ (3), Rodríguez Benítez MV (3)

(1) Hospital Universitario Reina Sofía. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría, (2) Empresa Pública Hospital Alto Guadalquivir. Servicio de Pediatría, (3) Hospital Universitario Reina Sofía. Servicio de Neonatología. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Córdoba

Introducción: Los tumores hepáticos son infrecuentes en el período neonatal. El hemangioma

hepático (HH) difuso es un tumor benigno pero con un complejo manejo.

Caso clínico: Pretérmino (35+5 semanas), macrosoma (3190 gramos, P75-90), hijo de madre diabética tipo I. Diagnóstico prenatal: polihidramnios, hidrops, sospecha de anemia y malformación intestinal. Cesárea urgente por registro patológico. APGAR 4/7 precisando intubación y ventilación mecánica. Exploración física: edema subcutáneo, perímetro abdominal muy aumentado de tamaño con gran masa dura que ocupa casi todo el abdomen.

Exploraciones complementarias: Radiografía de tórax y abdomen: cardiomegalia. Gran masa que ocupa casi todo el abdomen y desplaza estructuras vasculares. Hemograma: anemia y plaquetopenia. Bioquímica: elevación de reactantes de fase aguda e hipoglucemia. AST/ALT: 138/23 U/L. Coagulación: normal. Ecocardiograma: miocardiopatía hipertrófica, disfunción ventricular severa. Ecografía abdominal: masa heterogénea en lóbulo hepático derecho, diámetro 10,1 x 7,2 cm, mal delimitada. Desplazamiento de estructuras. Doppler: señal muy elevada. Angio-TAC abdominal: hepatomegalia difusa y masiva. Imagen compatible con HH infantil difuso. Precisó antibioterapia, diuréticos, soporte inotrópico, transfusión de concentrado de hemáties y aportes de glucosa intravenosa de hasta 10 mg/kg/min. Necesidad de ventilación mecánica con asistencia elevada. Valorado por Oncología Pediátrica, a los 2 días de vida inicia Propanolol hasta 3 mg/kg/día. Empeoramiento de la función hepática sin alteración de la coagulación, colestasis y síndrome de vena cava superior con elevación de alfa feto proteína (AFP) (72558 ng/ml). Ecografía abdominal sin cambios. Tras 12 días con propanolol, se asocia prednisolona a 5 mg/kg/día durante un mes con descenso progresivo hasta retirada a los dos meses quedando con propanolol. Disminución de masa tumoral, normalización de función hepática y colestasis, retirada de ventilación mecánica (tras 15 días de tratamiento corticoideo) y disminución de AFP. Hormonas tiroideas normales.

Discusión: Presentación inusual de HH infantil difuso. Manejo complejo por: complicaciones de hijo de madre diabética, hidrops, compresión de vía biliar y alteración restrictiva de la ventilación por el tumor. Propranolol vía oral es el tratamiento de elección para los hemangiomas infantiles. Sin embargo, en casos complicados, puede ser insuficiente, siendo necesario asociar corticoides e incluso quimioterapia

Eficacia del tratamiento con análogos de somatostatina en quilotórax congénito, nuestra casuística.

Benítez Moscoso G, Díaz-Villalón Moreno P, Mora Navarro D, Pérez Serralvo C, Gaya Sánchez C, Peláez Cabrera MJ, Rivera Sánchez N, Márquez Mira P, Gómez S, Portero N, Gallego MJ.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: El quilotórax es la causa más frecuente de derrame pleural en el recién nacido. Puede ser primario (congénito); asociado a malformaciones del sistema linfático, o secundario (adquirido); generalmente tras cirugía cardiotorácica, siendo éste el más frecuente. Las medidas terapéuticas incluyen ingesta calórico-proteica adecuada, tratamiento farmacológico con análogos de somatostatina (octeótride) y tratamiento quirúrgico en casos refractario.

Objetivos: Analizar incidencia, tiempo hasta el diagnóstico, características, curso clínico y respuesta al tratamiento del quilotórax congénito en nuestra unidad.

Población y método: Estudio descriptivo retrospectivo que incluye todos los recién nacidos diagnosticados de quilotórax en el Servicio de Neonatología de nuestro hospital entre marzo 2009 y mayo 2016.

Resultados: Se han incluido un total de 6 recién nacidos. El 83% de los recién nacidos fueron pretérmino (5/6) con una edad gestacional media de 35+6 semanas. El 66% (4/6) de los pacientes fue diagnosticado prenatalmente, recibiendo 2 de ellos (50%) tratamiento mediante drenaje

pleural intraútero. A todos los pacientes se les realizó drenaje torácico. El tratamiento inicial en 5 de los 6 fue nutrición parenteral total para posteriormente pasar a fórmula rica en triglicéridos de cadena media, así como 5 de 6 pacientes fueron tratados con análogos de somatostatina. 2 pacientes no presentaron respuesta a ningún tratamiento conservador con resultado final de éxito.

Conclusiones: El octeótride es una alternativa conservadora y con escasos y leves efectos secundarios, aunque no está claro su mecanismo de acción. Se considera de elección antes que las medidas quirúrgicas. No obstante, deben tenerse en cuenta los estudios de los que se dispone, que en general son casos aislados o series cortas. Sería necesario realizar más estudios para conocer los verdaderos efectos del octeótride y llevar a cabo unas recomendaciones estándares para su uso (dosis óptima, momento de inicio, tiempo de tratamiento...).

Lactante con Síndrome de Cri du Chat

Sánchez Díaz C, León Carretero S, Picchi Rodríguez F, Carbonero Celis MJ, Pascual Vaca D.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Introducción: El síndrome de Cri du Chat fue descrito por primera vez en 1963 por el doctor Jérôme Lejeune. Consiste en una deleción parcial o total del brazo corto del cromosoma 5. Se asocia a dismorfia facial, llanto agudo, retraso psicomotor y otras malformaciones.

Caso índice: Lactante de 3 meses que acude a urgencias por probable crisis cerebral. Antecedentes familiares sin interés. Antecedentes personales: Embarazo de captación tardía, parto por cesárea sin otras incidencias. Ingreso en Neonatología a los 8 días de vida por aparente crisis de sofocación. A la exploración destaca fascies dismórfica y llanto agudo. Se le realiza Ecografía transfontanelar y abdominal que resultan normales. EEG normal. Ecocardiograma que muestra CIV, y cariotipo, cuyos resultados

no son comunicados a la familia por encontrarse fuera de España. Enfermedad actual: lactante de 3 meses que presenta mientras duerme episodio de hipertonia generalizada con movimientos tónico-clónicos de extremidades. Asocia sialorrea y palidez facial. Tras 2-3 minutos hipotonía generalizada y decaimiento. Afebril. Exploración física: Aspecto dismórfico. Microcefalia, dolicocefalia, retromicrognatia, hipertelorismo, orejas de baja implantación. Llanto agudo. No sostén cefálico. Se decide ingreso para estudio. Revisamos el cariotipo y se detecta deleción parcial de brazo corto del cromosoma 5, con punto de rotura p15.1 Repetimos EEG con resultados probablemente dentro de los límites de la normalidad. Solicitamos RMN cerebral que muestra aumento de LCR a nivel fronto-temporal por probable atrofia cerebral, discreto adelgazamiento del cuerpo caloso, dudosa hipoplasia pontina. Ante estos datos se realiza interconsulta a Neurología Pediátrica y se decide el inicio de tratamiento con Levetiracetam. Durante ingreso presenta evolución favorable sin nuevas crisis.

Conclusiones: El síndrome de Cri du Chat a pesar de estar considerado como una enfermedad genética rara, se trata de una de las deleciones más frecuentes en humanos, por lo que es fundamental sospecharlo ante rasgos dismórficos o llanto agudo en neonato. El diagnóstico se basa en estudio de cariotipo tanto del caso índice como de los padres. El principal factor pronóstico de estos pacientes es el diagnóstico precoz de la enfermedad para establecer medidas terapéuticas y preventivas tempranas orientadas a promover y potenciar el desarrollo físico y psíquico.

Mastitis neonatal de curso insidioso

Basso Abad B, Romero Peguero R, Martín Fernández R, Sánchez Conejero M, Acosta Hurtado A, Álvarez Mateos C.

Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción: La mastitis es un proceso de etiología infecciosa, frecuentemente causado

por infección por estreptococos y estafilococos. Suele afectar a lactantes menores de dos meses, con un pico de incidencia entre la segunda y cuarta semana de vida, siendo poco habitual encontrarla en la primera semana. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. El tratamiento se basa en antibioterapia intravenosa con observación hospitalaria y drenaje en caso de absceso.

Descripción del caso: Antecedentes personales: Embarazo controlado. Ecografías prenatales normales. Serologías gestacionales negativas, rubeola inmune. SGB positivo, profilaxis antibiótica con ampicilina. Parto eutócico, 38+5 semanas. Amniorrexis de 23 horas. Apgar 9/10. Lactancia materna a demanda. Período neonatal sin incidencias. A los 18 días de vida presentó enrojecimiento con ingurgitación mamaria derecha y fiebre que requirió ingreso y tratamiento tópico. Refieren manipulación de la ingurgitación para evacuar contenido.

Enfermedad actual: Neonato de 21 días de vida que ingresa procedente de urgencias por cuadro de enrojecimiento y tumoración mamaria derecha que no respondía a antibioterapia tópica. Afebril. Exploración al ingreso: Región mamaria derecha: eritematosa, edematosa, caliente con punto de absceso de 2x2 cm. Resto normal. Pruebas complementarias: Hemograma: leucocitos 14.900/mm³. Resto normal. PCT y PCT: Negativas Hemocultivo: pendiente. Cultivo de exudado mamario: Crecimiento de *S.aureus* sensible a oxacilina. Juicio clínico: Absceso mamario. Tratamiento: Cloxacilina y gentamicina intravenosa. Evacuación y colocación de drenaje. Al tercer día se suspende gentamicina, manteniendo cloxacilina 7 días.

Discusión: La mayoría de casos de mastitis son causados por *Staphylococcus aureus* y suele afectar de manera unilateral. El diagnóstico diferencial lo realizaremos con la ingurgitación mamaria fisiológica, que suele tener un curso benigno y que no se debe manipular para evitar desarrollo de una mastitis. El tratamiento se basa en antibioterapia, siendo necesaria de for-

ma intravenosa en casos severos. En caso de absceso éste deberá ser drenado por personal entrenado por el potencial riesgo de hipoplasia mamaria o cicatrices posteriores a la intervención. En la mayoría de los pacientes el pronóstico es excelente, aunque existen casos reportados de niños con asimetría mamaria tras haber realizado incisión para drenaje.

Impacto de la vacunación en gestantes en la morbilidad por tos ferina. Nuestra casuística.

García Barrionuevo C, Márquez Mira P, Gómez Santos E, Croche Santander B, Gómez Pérez S, Benítez Moscoso G, Jiménez De Los Santos C, Gallego Alcaide MJ.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Objetivo: Describir la incidencia de tos ferina en el Hospital Juan Ramón Jiménez. Analizar la epidemiología y evolución de los casos. Valorar el impacto de la vacunación a gestantes.

Material y método: Estudio descriptivo retrospectivo de casos pediátricos de tosferina desde Enero de 2012 a Octubre de 2017 que precisaron ingreso. Variables: Edad, sexo, fecha de ingreso, enfermedad previa, lactancia materna, vacunación, fuente de infección, clínica al debut, duración de los síntomas, fiebre, fase paroxística, tos pertusoide, cianosis, disnea, apnea, neumonía, atelectasia, taquicardia sinusal mantenida, insuficiencia respiratoria aguda, radiografía de tórax anormal, leucocitosis (> 15.000), linfocitosis (> 9.100), trombocitosis (>500.000), coinfección por VRS, oxigenoterapia, antibióticos, broncodilatadores, estancia media, UCIP y mortalidad. - Resultados: Hubo 20 casos, la incidencia es de 1,3% (IC 95%: 0,8-1,9). La edad media fue 1,6 meses de vida, género masculino 60%. La proporción de casos/año fue: 2/2012; 4/2013; 3/2014 y 11/2015. 3 de ellos prematuros (30, 33 y 36 semanas). El 40% se alimentaba de lactancia materna. Hubo 16 niños que no recibieron vacuna. En 15 casos, fuente desconocida (75%). Ninguna

mujer fue vacunada. Clínica al debut: cuadro pertusoide (60%), bronquiolitis (30%) y catarro de vías altas (10%). 1 caso cursó de forma febril (5%). El 100% presentó fase paroxística, 6 presentaron gallo (30%) y hubo 3 casos (15%) con tos emetizante. El 100% tuvo cianosis y 4 casos disnea (20%), 2 casos con apnea (10%), 1 caso neumonía (5%) y 2 atelectasia (10%). La radiología fue patológica en 5 (25%). 2 presentaron taquicardia sinusal mantenida (10%) y uno insuficiencia respiratoria (5%). Duración media de los síntomas: 7,1 días.

El 70% cursó con leucocitosis y linfocitosis, 35% trombocitosis. La coinfección por VRS se presentó en 1 paciente. El 50% precisó oxigenoterapia, estancia media 11.8 días, traslado a UCIP 1 caso (5%). El 100% recibieron macrólidos y 70% broncodilatadores. Mortalidad: 5%.

Conclusiones: Alto impacto de la vacuna durante la gestación sin ningún caso desde su inicio en Diciembre de 2015. Resaltamos la importancia de seguir trabajando para conseguir una amplia cobertura vacunal y recordar la revacunación en cada embarazo para disminuir la morbimortalidad.

Fiebre sin foco pero con sorpresa

González García A, Acosta Hurtado C, González De Buitrago Amigo J, Izquierdo Martín A, Camarena Pavón N, Álvarez Mateos MC, Sánchez Conejero M, Basso Abad B, Araujo García T, Pascual Moreno P.

Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

El síndrome de Noonan es un trastorno genético de herencia autosómica dominante que se caracteriza por la presencia de talla baja, defectos cardíacos, dismorfias faciales y alteraciones esqueléticas. Tiene una incidencia estimada de 1/1000-1/2500 recién nacidos vivos. Presentamos el caso de una lactante de un mes de vida que se diagnosticó de síndrome de Noonan de forma casual a partir de un ingreso por un cua-

dro febril sin foco. Antecedentes personales: Embarazo controlado de curso normal. Serologías connatales negativas. Ecografías prenatales normales. Screening del primer trimestre sin aumento del riesgo. Parto eutócico a las 39 semanas, Apgar 9/10. Antecedentes familiares: padres sanos.

Enfermedad actual: lactante de un mes que ingresa en nuestro hospital ante proceso febril sin foco depocas horas de evolución. Al ingreso llaman la atención ciertos rasgos fenotípicos: hipertelorismo, telecanto, hendiduras palpebrales antimongoloides, epicantus bilateral, raíz nasal ancha, narinas antevertidas, orejas de implantación baja con hélix sobreplegados y aumento de la distancia intermamilar. Dichos rasgos también estaban presentes en la madre, de forma aún más expresiva. Además, a la auscultación cardíaca se objetiva soplo sistólico III/VI en foco pulmonar, por lo que se realiza ecocardiografía, identificándose estenosis valvular pulmonar. Ante dichos hallazgos se sospecha que la paciente pueda presentar una rasopatía, por lo que se solicita el estudio molecular específico, siendo positivo para la variante patogénica c.214G>T en el gen *PTPN11*, confirmándose el diagnóstico de síndrome de Noonan. El síndrome de Noonan es una de las entidades incluidas dentro del concepto de Rasopatías, grupo de enfermedades causadas por mutaciones en la línea germinal de la vía de señalización RAS/MAPK. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico, aunque se trata de una enfermedad con una expresividad muy variable, por lo que los estudios moleculares son de gran utilidad para ayudarnos a confirmar el diagnóstico, encontrándose mutaciones en el gen *PTPN11* en el 50% de los casos. El plan terapéutico de esta enfermedad debe realizarlo un equipo multidisciplinar, siendo imprescindible incluir el manejo de los problemas alimentarios de la primera infancia, la evaluación de la función cardíaca y el seguimiento del crecimiento y del desarrollo psicomotor.

Invaginación intestinal. La importancia de la sospecha clínica.

Pérez García C (1), Pino Gálvez MA (2), Sánchez Caballero J (3), Betancourth Alvarenga JE (1), Núñez Adán AF (1)

(1) Hospital Universitario Reina Sofía, (2) Empresa Pública Hospital Alto Guadalquivir, (3) Centro de Salud Virgen del Valle. Córdoba

Objetivos: Describir la epidemiología de los pacientes atendidos con sospecha clínica de invaginación intestinal en nuestro Servicio de Urgencias en el periodo comprendido entre Enero de 2012 y Septiembre de 2016

Metodología: Estudio retrospectivo descriptivo y analítico. Se incluyeron pacientes con sospecha clínica de invaginación intestinal atendidos en nuestro Servicio de Urgencias. Se estudiaron variables sociodemográficas, presencia de patología infecciosa previa, síntoma guía, tiempo de evolución, hallazgos a la palpación abdominal, vacunación frente a rotavirus, realización de radiografía (Rx) y/o ecografía abdominal y hallazgos encontrados, tratamiento realizado, recidivas, complicaciones y mortalidad. El contenido de estas variables se obtuvo de las historias clínicas. Se configuró una base de datos y fue analizada con paquete de datos SPSS versión 15.1

Resultados: Durante el período de estudio fueron valorados 51 pacientes con sospecha clínica de invaginación intestinal. El grupo de edad mayoritario fue el comprendido entre los 6-12 meses (39,2%). Respecto a la distribución por sexos, el 76,5 % fueron varones. De los pacientes estudiados, presentaban sintomatología infecciosa previa un 43%. Como sintomatología guía destacaron: “tríada” (dolor abdominal, irritabilidad e hipotonía) 37,3%, seguida de irritabilidad aislada, 21,6%. El 51% de los pacientes consultó en las primeras 12 horas de evolución. La palpación abdominal fue patológica en el 41,2% de los casos y el 19,6% se encontraba vacunado frente a rotavirus. Presentaban heces “en jalea de grosellas” un 7,8% de los pacientes.

Se realizó Rx abdominal al 80,4% presentando hallazgos anormales el 45,1% y ecografía abdominal a todos los pacientes, descartándose invaginación en el 21,6% y confirmándose en el 78,4%. Respecto al tratamiento realizado: resolución espontánea (14,6%); enema hidrostático (43,9%) y cirugía (41,4%). El 11,8% presentó recidiva. Se encontró relación estadísticamente significativa entre la palpación abdominal patológica y la necesidad de cirugía ($p=0,03$) y palpación abdominal anómala y ecografía patológica ($p=0,015$) No se registraron complicaciones ni mortalidad.

Conclusiones: La invaginación intestinal es más frecuente en menores de un año, pero puede presentarse en niños mayores. Importancia de sintomatología viral previa de La palpación abdominal muestra gran relación con los hallazgos ecográficos y necesidad cirugía

Tuberculosis miliar. Cuando la fiebre, tos y mocos no son un catarro de vías altas.

Márquez Mira P, García Barrionuevo C, Benítez Moscoso G, Gómez Pérez S, Jiménez De Los Santos C, Moreno Salgado JL, Rivera N, Peláez Cabrera MJ, Gallego Alcaide MJ, Croche Santander B, Portero García NM.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: La Tuberculosis (TB) es una enfermedad infecciosa producida por el *Mycobacterium tuberculosis (MTB)*. La TB infantil representa entre el 9.6% y el 11% de todos los nuevos casos. El riesgo de desarrollar enfermedad tras la primoinfección es mayor en niños pequeños así como el de padecer formas graves. La localización más frecuente es la forma pulmonar, con mayor predominio de formas ganglionares. En menores de 1 año el riesgo de progresar de infección a TB miliar es de 10-20%. Como la rentabilidad microbiológica es baja, el Diagnóstico con frecuencia se basa en criterios epidemiológicos, Mantoux positivo y Rx compatible.

Caso Clínico: Lactante de 1 año que acude al servicio de Urgencias por fiebre de 39°C y tos

habiendo sido tratado con amoxicilina durante 10 días sin encontrar mejoría. Como antecedente de interés destacaba que se encontraba en estudio por fallo de medro y haber presentado tres episodios de infección de vías respiratorias bajas, catalogados dos de ellos de neumonía. Exploración física: BEG. Bien hidratado y perfundido. Quejido espiratorio. ACR: Hipoventilación en 2/3 de hemitórax izquierdo en plano posterior. Analítica sin hallazgos sugerentes excepto PCR de 22.73 mg/L. Mantoux: 10mm. Quantiferon TB: negativo. Cultivo aspirado gástrico: Se aísla *M.tuberculosis* sensible a Isoniacida. Rx Tórax: Opacidad posterobasal izquierda compatible con infiltrado infeccioso, visualizándose en ambos campos pulmonares y de forma difusa patrón micronodular. Juicio clínico: TBC miliar. Tratamiento: Rifampicina/Isoniacida/Pirazinamida más Etambutol. Se retira etambutol una vez conocida sensibilidad a isoniazida.

Conclusiones: Es necesario tener en cuenta, ante una sintomatología compatible, el diagnóstico de TB, ya que nos encontramos con un ascenso de esta patología en la edad pediátrica en los últimos años. El riesgo es mayor a menor edad del paciente, sobre todo en menores de 2 años, en quienes con frecuencia se complican con formas diseminadas, incluyendo TB miliar. Por tanto ante un diagnóstico de TBC es necesario un tratamiento precoz con la cuádruple terapia hasta conocer la sensibilidad de *M.tuberculosis*.

¿El estreñimiento puede ser un motivo de consulta urgente?

Segura González M (1), Fernández Martínez T (1), Rodríguez Jiménez B (1), De La Vega Castro B (1), Rueda Sánchez M (2), Casero González M (1), Vicho González C (1), Rivas Medina M (1), Gutiérrez González ML (1), Ambrojo López B (1)

(1) Hospital Materno Infantil, (2) Fundación Jiménez Díaz

El teratoma sacrococcígeo representa la neoplasia más frecuente en el feto y el neonato.

La mayoría son tumores benignos, pero con una elevada morbilidad y mortalidad neonatal. La mayoría se detectan en período prenatal, siendo raros en la primera infancia. Están compuestos por diversos tipos de tejidos, derivados de dos o tres de las capas embrionarias. Los tumores neuroblásticos son tumores del sistema nervioso periférico. Los inmaduros como el neuroblastoma son muy agresivos, otros como el ganglioneuroma son considerados benignos. Con variada sintomatología, al neuroblastoma se le denomina “el gran simulador”. El dolor es la principal manifestación.

Presentamos una paciente de 15 meses que acude al servicio de urgencias por un bultoma a nivel sacro-coccígeo e irritabilidad y dolor a la palpación en dicha zona. Consultaron previamente por estreñimiento, tratándose con laxantes sin éxito. A su llegada a urgencias, muestra buen estado general, bien hidratada y perfundida, sin aspecto de enfermedad. A la exploración física sólo destaca el bultoma a nivel sacro de aproximadamente 3 centímetros de diámetro, bien delimitado, duro y adherido a planos profundos. Sin signos inflamatorios ni de sobreinfección. Presenta buen tono, con fuerza y sensibilidad adecuadas. La radiografía no muestra alteración de estructuras óseas. En Ecografía de partes blandas se objetiva una gran masa sacro-coccígea con extensión raquídea, ligeramente heterogénea, hipoecoica, y muy vascularizada. Se ingresa a la paciente para completar estudio.

A la resonancia magnética nuclear, meningocele pseudoquístico anterior derecho con eventración posterior a través de la musculatura glútea derecha. Sin apreciar destrucción ósea. En su interior se visualiza un componente sólido, vascularizado y con realce heterogéneo. Se plantean las posibilidades diagnósticas de teratoma quístico, cordoma, tumor neuroblástico o hemangioma. En la analítica sanguínea destaca elevación de marcadores tumorales: alfa-feto-proteína > 12.100 ng/ml; y enolasa neuroespecífica de 27,6 ng/ml.

Catecolaminas en orina negativas. Se programa extirpación quirúrgica con resección de la masa, biopsia intraoperatoria que muestra alto índice de mitosis, quedando pendiente estudio biomolecular e histológico. En el mismo acto operatorio se implanta reservorio port-a-cath para administración de tratamiento quimioterápico. Los hallazgos marcan indicios de tumor neuroblástico. Posteriormente se confirma como tumor del seno endodérmico.

Autismo: desde la sospecha de la familia hasta su diagnóstico.

Gallego Alcaide MJ, Benítez Moscoso G, Peláez Cabrera MJ, García Barrionuevo C, Márquez Mira P, Jiménez De Los Santos C, Gómez Pérez S, Mora Navarro D.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción y objetivos: Si se pone la voz de alarma sobre el desarrollo de un niño bien en la familia, el colegio o por el propio pediatra de atención primaria no se debe restar importancia e iniciar cuanto antes el seguimiento y estudio. El objetivo central de nuestro estudio es hacer una comparativa entre la edad y los signos de sospecha de la familia, con la edad final del diagnóstico, comparando además el momento de inicio de las terapias y la situación actual de cada paciente.

Método: Estudio transversal descriptivo de pacientes diagnosticados de TEA en nuestras consultas (78), obteniendo los datos mediante la revisión de sus historias clínicas o telefónicamente.

Resultados: En el 58% de los casos la edad de sospecha de los padres suele ser 18-24 meses, siendo el signo más repetido el retraso del lenguaje (45%). El tiempo que transcurre hasta la sospecha del médico y por tanto del seguimiento suele ser (37,5%) entre los 3-6 meses. Tienen buena evolución en CAIT el 69%, siendo el área de la comunicación la que más mejora; todos los pacientes con evolución

desfavorable tardaron más de 6 meses en ser derivados.

Conclusiones: El diagnóstico de sospecha en los padres puede llegar a generar enormes dudas, no planteándose que el síntoma que observan constituya un problema grave como el autismo. La confirmación es difícil de transmitir y asimilar, precisando en la mayor parte de los casos una evolución desde el momento de la sospecha por parte del profesional, así como intervención de los centros de atención temprana lo antes posible, evidenciándose de manera clara una evolución más lenta o desfavorable en pacientes que acuden de manera más tardía. Se debe hacer hincapié en el reconocimiento de los signos precoces de autismo en los centros de atención primaria.

La lactancia materna en nuestra provincia, cómo influye la información preparto que ofrecemos.

Gallego Alcaide MJ (1), Rivera Sánchez NR (1), Bustamante Liñán MC (1), Gallego Segador A (2), Peláez Cabrera MJ (1), Gómez Pérez S (1), Jiménez De Los Santos C (1), Benítez Moscoso G (1), Márquez Mira P (1), García Barrionuevo C (1), Mora Navarro D (1)

(1) Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva (2) Departamento de Estadística. Escuela Politécnica Superior. Universidad de Córdoba.

Objeto: Una buena educación sanitaria favorece un aumento del establecimiento y duración de la lactancia materna (LM), siendo el papel de la enfermería muy importante por encargarse de la educación preparto. El correcto conocimiento de los profesionales constituye un pilar fundamental, prestando una ayuda eficaz frente a los problemas que se planteen antes o durante el establecimiento de la LM. El objetivo de este estudio es evaluar los conocimientos de las matronas de la provincia de Huelva sobre LM y compararlo con el que manifiestan las madres.

Material y métodos: Se distribuyó una encuesta, anónima e individual, de 19 preguntas sobre conocimiento y manejo de LM a matronas y enfermeras encargadas de la educación maternal de todos los centros de salud de la provincia de Huelva, así como de la planta de maternidad del Hospital Juan Ramón Jiménez de Huelva; y también a 85 madres escogidas por muestreo aleatorio simple, ingresadas en ese momento tras el parto, añadiendo preguntas preliminares como el nivel de estudios, recibir información previa o número de hijos previos.

Resultados: En el grupo de enfermeras ha obtenido una puntuación media de 17,2, con IC0.95= (16.4;18), y en las madres de 12,6 con IC0.95=(12;13.2) (80% recibió información previa sobre LM; 74% tiene intención de dar LM). En las madres se obtiene mayor puntuación cuanto mayor es el nivel estudios o la información previa, no encontrándose diferencias significativas según los hijos previos.

Conclusiones: Si bien el nivel de nuestros profesionales es alto, es necesaria una formación continua para mejorar la calidad de la información. La intención de LM en las madres puede considerarse alta, por tanto una motivación en las familias, mejorando la manera en la que transmitimos los beneficios de la LM llevaría no sólo a aumentar las tasas de LM, sino disminuir las de abandono.

El significado de la ventriculomegalia fetal y su correlación con el posterior desarrollo neurológico. Nuestra experiencia.

Gallego Alcaide MJ, Torres Aguilar MR, Peláez Cabrera MJ, Jiménez De Los Santos Cs, Benítez Moscoso G, Gómez Pérez S, Márquez Mira P, García Barrionuevo C, Mora Navarro D

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: El hallazgo de una ventriculomegalia durante la gestación (diámetro en astas posteriores de ventrículos laterales ≥ 10 mm, detectado a partir de las 15SEG) tiene una prevalencia inferior al 2%, ligeramente mayor en varo-

nes; obligando su diagnóstico a la realización de una serología completa, amniocentesis y RM. Se asocia a desórdenes cromosómicos, síndromes genéticos y estenosis, aunque en muchas ocasiones es idiopático.

Objetivos: Conocer la incidencia de ventriculomegalias en nuestro hospital, causas y correlación con el desarrollo neurológico postnatal.

Población y método: Estudio de cohortes retrospectivo de los todos los casos de ventriculomegalias detectados por ecografía en el periodo comprendido entre enero 2014 hasta diciembre de 2015 en nuestro hospital.

Resultados: De 21 casos detectados, 5 terminaron en ILE (interrupción legal del embarazo). La incidencia es 0,003 y la prevalencia de 0,0005. Nuestra ratio respecto al sexo femenino es 2:7. Se detectaron causas asociadas en 4 casos: 1 hemorragia de la lámina germinal con encefalomalacia, 2 ausencias del CSP (cavum septum pellucidum) y 1 mielomeningocele con esquizencefalia. Prenatalmente regresaron 9, con lo cual sólo fueron 7 los que llegaron a término con la ventriculomegalia. De los que regresaron, 7 son en la actualidad niños neurológicamente normales y los otros presentan hidrocefalia obstructiva y quiste subependimario respectivamente, ambos con leve alteración del desarrollo postnatal. De los 7 restantes, 5 VM permanecieron estables durante la gestación, y sin incidencias en su desarrollo postnatal, y 2 con mayor afectación neurológica (presentaban VM grave), con diagnósticos de hemorragia laminar y lipomielomeningocele.

Conclusiones: La probabilidad de presentar desarrollo normal es del 87% si se presenta un VM leve-moderada, disminuyendo al 27% cuando se considera grave (>15 mm), teniendo esta mayor tasa de malformaciones asociadas. El pronóstico empeora si la VM se incrementa durante el embarazo. En esta serie de casos, el desarrollo ha sido normal en el 84,6% de las leves, no siendo significativo el porcentaje de los casos moderados-graves por escasez de datos. Es conveniente por parte de Ginecología infor-

mar a los pediatras siempre que se detecte VM, aún cuando haya regresado en vida fetal, para garantizar un adecuado seguimiento.

¿Influye la edad materna en las características de nuestros recién nacidos?

Rojas Panadero MA, González Campillo MT, Pérez García C, Rodríguez Benítez MV

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Objetivo: Describir datos epidemiológicos de la población de recién nacidos (RN) en un hospital de tercer nivel, en relación con la edad materna en el periodo comprendido entre julio de 2014 y septiembre de 2017.

Material y método: Estudio retrospectivo descriptivo. Se incluyen todos los niños nacidos en nuestro hospital desde julio de 2014 hasta septiembre de 2017. Utilizamos datos perinatales incluidos en el programa Neosoft y se estudian variables sociodemográficas, edad materna, hábito tabáquico durante el embarazo, paridad, edad gestacional, amniorrexis y datos somatométricos del RN. Los datos fueron analizados por el programa SPSS Statistics 2.0

Resultados: Se incluyen 13507 recién nacidos. Obtenemos una media de edad gestacional de 39,19 semanas 2,67 (IC 95%: 39.16-39.22), de peso al nacimiento de 3188,39 g ± 579,93 (IC 95%: 3178,53 – 3198,24), de longitud al nacimiento de 50.05 cm ± 2.38 (IC 95%: 50-50.09) y de perímetro craneal al nacimiento de 34.29 cm ± 1.53 (IC 95%: 34,26 – 34,32). La edad media materna fue 31,16 años ± 5,6 (IC 95%: 31,06 – 31,26). Al analizar a los RN por grupos de edad materna (≤ 15 años, de 16 a 20, de 21 a 30, de 31 a 40 y ≥ 41 años) no se observan diferencias estadísticas en la longitud y perímetro craneal al nacimiento, sexo, amniorrexis ni código postal del domicilio habitual de la madre. Sí observamos porcentajes mayores de RN menores de 2500 gramos (2,4%), éxitos antes del alta (1,3%), RN pretérmino (9,5%), FIV (8,5%) y gestaciones múltiples (8,8%) en madres ≥ 41 años comparándolas con los otros grupos. También se en-

contró un mayor porcentaje de RN pretérmino (10,7%) y de riesgo social (6,9%) en madres \leq 15 años. El mayor porcentaje de madres fumadoras se encontró en el grupo de edad de 16 a 20 años (53,3%).

Conclusiones: Existe un aumento progresivo de la edad materna en los últimos años debido a múltiples cambios sociales producidos en nuestro medio, sin embargo, no podemos olvidar que este aumento no está exento de riesgos como podemos observar en nuestro estudio.

Parálisis facial como debut de proceso expansivo intracraneal.

Vicho González MC (1), Moreno Tejero ML (2), Mora Matilla M (2), Silvero Enríquez VP (2), De La Vega Castro B (2), Rodríguez Jiménez B (2), Salas De Miguel C (2), Ledesma Albarrán M (2), Prieto Mayoral A (2), Mangas Marín IJ (2)

(1)Hospital Materno Infantil , (2)Hospital Materno Infantil de Badajoz. Badajoz

Introducción: La parálisis facial se caracteriza por la debilidad de la musculatura facial puede ser central (supranuclear) o periférica (infranuclear), congénita o adquirida. Siendo importante el diagnóstico diferencial de las mismas para el manejo posterior.

Caso clínico: Lactante de 11 meses traído al servicio de urgencias por desviación de la comisura bucal a la izquierda y dificultad del cierre ocular del ojo derecho, siendo diagnosticado por el servicio de otorrinolaringología de parálisis facial derecha asociada a otitis media serosa. Se colocan drenajes transtimpánicos y se inicia tratamiento con corticoides. En resonancia magnética cerebral, realizada para completar estudio, se detecta aumento del tamaño de la mitad izquierda del bulbo y pedúnculo cerebeloso inferior izquierdo, sin realce a la administración de contraste. Con la sospecha inicial de encefalomiелitis aguda diseminada, sin descartar la posibilidad de proceso tumoral, se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona. Durante su

evolución comienza con estridor inspiratorio de origen mixto y disfagia a líquidos. En resonancia magnética cerebral de control donde se aprecia un aumento de tamaño y signos de restricción a la difusión de las lesiones del bulbo-protuberancial. Se procede a biopsia de la lesión con diagnóstico anatomopatológico de Astrocitoma difuso de tronco cerebral grado II de la OMS. Se inicia tratamiento con ciclo de cisplatino y etoposido continuando posteriormente con Vinblastina semanal según protocolo Phase II Weekly Vinblastina for Chemotherapy-Naive Children with Progressive Low-Grade Glioma Lassaleta et al J. Clin Oncology 2016. Ante empeoramiento respiratorio ingresa en la unidad de cuidados intensivos para soporte ventilatorio invasivo. Ante la imposibilidad de destete del respirador y con la intención de mejorar la calidad de vida del paciente se realiza traqueostomía reglada pudiendo mantenerse en respiración espontánea a las 48 horas. Actualmente recibe tratamiento con vinblastina semanal, precisando asistencia ventilatoria con respirador domiciliario de forma nocturna, con progresión de la lesión tumoral en controles de resonancia magnética cerebral sin impresionar de progresión clínica.

Conclusión: Los tumores difusos de tronco cerebral representan menos del 10% de los tumores cerebrales pediátricos, debutando con afectación de pares craneales bajo. Poseen una alta tasa de mortalidad con una supervivencia media inferior al año.

Trasplante hepático de donante vivo. Nuestra experiencia en los últimos cinco años.

Jiménez Villalta MT, Reinaldo Royo VE, Vargas López ML, Gilbert Pérez JJ, González De Caldas Marchal R.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: El trasplante hepático de donante vivo (THDV) favorece el acceso a trasplante en niños, evitando que fallezcan en lista de es-

pera. Aunque la dificultad técnica es mayor con respecto al trasplante de donante cadáver, la experiencia de cada centro puede modificar los resultados.

Objetivos: El propósito del presente estudio fue describir las características y evolución de THDV en los últimos 5 años.

Pacientes y métodos: Presentamos una revisión retrospectiva de nuestra casuística desde el año 2012-2017 (n=11). Analizamos el sexo, la edad, la etiología, las complicaciones a corto y largo plazo junto con la evolución y seguimiento de nuestros pacientes.

Resultados: De un total de 48 trasplantes que se realizaron en nuestro hospital, 11 fueron de donante vivo. El 72.73% de los casos fueron mujeres, siendo más frecuente en lactantes con una mediana de edad de 7 meses (rango 5-144). La etiología más repetida fue la atresia de vías biliares extrahepáticas, seguida de las causas metabólicas. La supervivencia de los pacientes fue del 100%, equiparable con el trasplante de donante cadáver. Los donantes no han presentado ninguna complicación importante, tan solo dolor relacionado con la intervención. En uno de los casos fracasó el injerto, el motivo fue la estenosis de la arteria suprahepática precisando retrasplante de donante cadáver. Las complicaciones a corto plazo tras el trasplante fueron (n=4): Rechazo agudo (2); hemorragia aguda secundaria a inicio de antiagregación (1); hiperflujo a hígado nativo en el caso del trasplante auxiliar (1). Durante el seguimiento se observaron las siguientes complicaciones (n=9): Estenosis de la vía biliar (4); infecciones como colangitis (1), bacteriemia (1) y virus de Epstein Barr (3).

Conclusiones: El trasplante hepático de donante vivo permite acortar el tiempo de espera encontrándose el paciente en una situación clínica más favorable en el momento del trasplante, lo que mejora la supervivencia y el pronóstico.

Trasplante hepático auxiliar ortotópico una alternativa en el déficit de ornitina transcarbamilasa

Jiménez Villalta MT, Roldan Abad J, Reinaldo Royo VE, Jiménez Gómez J, Rodríguez Salas M Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El trasplante hepático auxiliar ortotópico (*Auxiliary Pediatric Ortotopic Liver Transplantation, APOLT*) se realiza conservando, parcial o totalmente, el hígado patológico del receptor. El injerto sano colabora en el mantenimiento de la homeostasis de una forma auxiliar, aportando su función a la que resta del hígado nativo. RESUMEN DEL CASO: Niña de 11 años afecta de déficit de ornitina transcarbamilasa (OTC) con descompensaciones hiperamoniémicas graves sin daño neurológico permanente, en el contexto de incumplimiento farmacológico y transgresiones dietéticas.

Debido a esta situación, y presentando la paciente en todo momento buena función hepática, se incluye en lista activa de trasplante hepático cadáver en la que permanece durante dos años sin aparecer donante compatible, por lo que finalmente se realiza APOLT con hepatectomía izquierda, implantándose un injerto homolateral de donante vivo relacionado (su madre). En el mismo acto quirúrgico, se realiza modulación del flujo portal con ligadura selectiva derecha (banding).

El postoperatorio inmediato no presentó ninguna complicación. De forma controlada durante el ingreso y progresivamente, se reintrodujeron las proteínas en la dieta de la paciente, manteniendo en todo momento cifras de amonio normales, de tal manera que se pudo normalizar la alimentación. Las radioimágenes gammagráficas con ácido iminodiacético marcado con tecnecio 99 (*HIDA*) realizadas según protocolo, mostraron en todo momento buena funcionalidad del hígado nativo y del injerto.

Como complicación importante, señalamos isquemia arterial del injerto diagnosticada a raíz de cuadro de gastroenteritis aguda, leucocitosis e hipertransaminasemia, con imagen compati-

ble en colangio-RM; se inicia tratamiento con AAS con buena evolución y normalización clínico-analítica.

Conclusiones: Describimos el caso como una posible solución atractiva en algunos casos de defectos metabólicos con hígado normal para el resto de funciones. Hablamos de una paciente adolescente mala cumplidora, con descompensaciones graves aunque sin daño neurológico permanente; ante la no aparición de donante cadáver compatible, se decidió optar por APOLT con buenos resultados hasta el momento. Destacar el valor hepatotrófico de la sangre portal, la cual permite que en el caso de nuestra paciente, a pesar de trombosis arterial del injerto, este mantenga buena funcionalidad.

Incidencia de anemia en enfermedades gastrointestinales

Luna Muriel R, Argüelles Martín F, Rivero De La Rosa M, Cuadrado Caballero M, Balboa Vega M.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Objetivo: La anemia constituye la afectación hematológica más frecuente en la infancia, destacando la anemia ferropénica al existir una predisposición fisiológica dado el aumento de requerimientos de hierro durante el crecimiento. El diagnóstico precoz y el tratamiento son de vital importancia debido a las diversas repercusiones de esta patología en el niño.

Establecemos como objetivo principal calcular la incidencia de anemia en enfermedades gastrointestinales pediátricas y como objetivo específico valorar la existencia de alguna relación de dependencia entre las variables analizadas. Para ello definimos la hipótesis alternativa como la demostración de una asociación de dependencia entre las variables, mientras que la hipótesis nula apuesta por una asociación de independencia. Material y métodos

Realizamos un estudio observacional experimental unicéntrico cuya población en estudio

definimos como todos los pacientes que acudieron a consulta de Digestivo y de Nutrición de Gastroenterología Infantil del Hospital Universitario Virgen Macarena durante 7 meses. Los criterios de inclusión se establecieron en base al rango de normalidad de hemoglobina establecido por edad. Además realizamos una revisión bibliográfica de 25 artículos.

Resultados: Obtuvimos una población de 1037 y una muestra de 50 pacientes. Resultó una incidencia de anemia no estadísticamente significativa de 0.048 y tampoco se pudo demostrar ninguna asociación estadísticamente significativa entre las variables analizadas. Sin embargo, pudimos realizar un análisis descriptivo de las 22 variables estudiadas.

Conclusiones: Durante la investigación hemos encontrado pacientes diagnosticados y tratados de anemia que no cumplían criterios de inclusión al ser éstos muy restrictivos. Como posible solución a este sesgo, hemos recogido en una base de datos adicional (n=78) todos estos pacientes. Finalmente podemos concluir que el hecho de haber tenido unos criterios de inclusión menos restrictivos hubiese podido influir en la incidencia de anemia y resultar ésta estadísticamente significativa, como probablemente ocurra en la práctica clínica habitual.

Urgencias en gastroenterología pediátrica: ingestión de cuerpo extraño

Luna Muriel R, Argüelles Martín F, Balboa Vega M, Cuadrado Caballero M, Rivero De La Rosa M

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Objetivo: Las ingestiones de cuerpo extraño (CE) son una urgencia relativamente frecuente en los servicios de urgencias pediátricas, siendo especialmente frecuentes en el caso de niños menores de 4 años. Suelen ser accidentales e involucran objetos comúnmente encontrados en cualquier hogar. El manejo depende del tipo de CE, su localización y la sintomatología que presente el paciente. El objetivo de nuestro es-

tudio es conocer las características clínico-epidemiológicas de los pacientes menores de 14 años que consultan en el Servicio de Urgencias Pediátricas del Hospital Universitario Virgen Macarena por la ingesta de CE y a los que se les realiza una endoscopia, ya sea urgente o diferida, con el propósito de extraer dicho CE.

Material y métodos: El estudio se trata de un estudio retrospectivo descriptivo mediante el análisis de los datos relacionados con episodios de ingestión en pacientes menores de 14 años y posterior extracción de CE en el Servicio de Gastroenterología Pediátrica del Hospital Universitario Virgen Macarena.

Resultados: 56 pacientes cumplieron los criterios de inclusión. Se encontró que el grupo de edad más frecuentemente afectado por este tipo de accidentes fue el de 0 a 4 años, siendo el objeto más comúnmente involucrado una moneda. Así mismo, de los pacientes mayores de 10 años con impactación alimenticia todos fueron finalmente diagnosticados de esofagitis eosinofílica. No registramos complicaciones mayores.

Conclusiones: En este tipo de urgencias pediátricas es de gran relevancia el correcto tratamiento hospitalario, pero el punto clave es la concienciación poblacional sobre la incidencia de los accidentes y sobre lo potencialmente evitables que son éstos en gran parte de los casos.

Defecto del tubo neural de diagnóstico postnatal.

León Morillo MDR, Fernández Puentes V, Guío Bácares JA, Martínez Rivero C, Ramos Ramos V, Morales Pérez C, Cortázar Rocandío G, Chulian Cruz R, Riego Ramos MJ, Redondo Torres A.

Hospital de Jerez. Jerez de la Frontera

Descripción del caso: Recién nacida de 38SEG, parto eutócico sin incidencias, presenta tumoración lumbosacra no diagnosticada prenatalmente. Asintomática. Antecedentes obs-

tétricos: madre 38 años, secundigesta, obesa, mutación Factor V de Leyden, diabetes gestacional no insulino dependiente, ecografías normales. Infecciones urinarias y respiratorias de repetición.

Exploración física: Exploración por órganos y aparatos normal a excepción de masa lumbosacra de consistencia blanda de 3x4 cm que no presenta solución de continuidad en piel ni mechón de pelo. Neurológico: normal.

Pruebas complementarias: Ecografía cerebral: normal. Ecografía lumbosacra: masa sólida ecogénica paravertebral derecha, mal delimitada, sugerente de naturaleza lipomatosa, no evidencia continuidad endocanal. RM columna: Cierre incompleto de arcos posteriores vertebrales L5-S2. Masa lipomatosa intrarraquídea extradural que protruye por el defecto. Cono medular anclado al lipoma, engrosamiento del filum terminal.

Juicio clínico: Disrafismo espinal cerrado, médula anclada, engrosamiento filum terminal y lipomielocelo.

Diagnóstico diferencial: Lipomielomeningocele, meningocele, mielocistocele.

Conclusiones: El disrafismo espinal oculto (DEO) es un tipo de defecto del tubo neural que se caracteriza por la fusión incompleta del tubo neural, en las que la lesión se encuentra cubierta por piel. Son factores de riesgo la obesidad materna, diabetes gestacional y algunos fármacos. Existen estigmas cutáneos que pueden ser la única manifestación por lo que estaría indicado realizar pruebas de imagen, siendo de elección la RMN. Los lipomas congénitos de línea media son altamente sugerentes de lesión espinal y el diagnóstico de imagen debe de ser exhaustivo dado que las conexiones espinales pueden ser mínimas. La sintomatología generalmente aparece en las dos primeras décadas de vida como alteraciones esfinterianas, ortopédicas y síndromes dolorosos. No se diagnostica prenatalmente. El diagnóstico precoz es fundamental dado que la corrección quirúrgica puede prevenir

daño neurológico irreversible. Es fundamental descartar defectos del sistema nervioso central que de forma frecuente coexisten.

Hepatitis aguda colestásica por *Mycoplasma pneumoniae*: a propósito de un caso.

León Morillo MDR, Fernández Puentes V, Díaz Colón MDLC, Martínez Rivero C, Guíos Bácares JA, Chulian Cruz R, Morales Pérez C, Cortázar Rocandio G, Rodríguez Barrero S

Hospital de Jerez. Jerez de la Frontera

Introducción: *Mycoplasma pneumoniae* (*M. pneumomiae*) supone hasta el 40% de las neumonías adquiridas en la comunidad. Generalmente las manifestaciones extrapulmonares suelen aparecer en el contexto de una infección respiratoria pero no es frecuente que aparezcan aisladamente, especialmente la afectación hepática. Presentamos el caso de un niño de 12 años con hepatitis aguda sin clínica respiratoria.

Descripción del caso: Paciente, 12 años, sin antecedentes de interés, con cuadro febril de 9 días de evolución. Asocia cefalea intermitente y deposiciones líquidas. No vómitos ni síntomas respiratorios. Refiere dolor leve en hipocondrio derecho y epigastrio. No viajes recientes ni contacto con animales.

Exploración: Inicial: Buen estado general. Leve hiperemia amigdalal y timpánica. Hepatoesplenomegalia palpable. No adenopatías. Resto normal. Al alta: normal excepto hepatomegalia de 2 cm.

Pruebas complementarias: Hemograma: leucopenia leve con linfocitosis, trombocitopenia leve. Controles normales. Bioquímica: glucosa, iones, creatinina, perfil lipídico, inmunoglobulinas, complemento y proteinograma normales. Función hepática con patrón de colestasis disociada: al ingreso AST 193U/L, ALT 265U/L, GGT 658U/L, FA 524U/L, LDH 632U/L. Al alta: AST 82U/L, ALT 137U/L, GGT 395U/L, FA 441U/L, LDH 1077U/L. Bilirrubina total 0,6 mg/

dl. Ecografía abdominal: hepatoesplenomegalia moderada compatible con hepatopatía aguda inflamatorio-infecciosa. Radiografía tórax y senos: normales. Mantoux, frotis faríngeo, hemocultivo y urocultivo negativos. Serología: brucela, toxoplasma, adenovirus, VHA-B-C, VIH negativos. IgG a CMV y VEB positivos, IgM negativos. *M.pneumoniae* IgM positivo, IgG negativo.

Evolución: Tras tratamiento oral con azitromicina 14 días, presenta respuesta completa con remisión de la fiebre, normalización de pruebas de imagen y analíticas.

Juicio clínico: Hepatitis colestásica en infección aguda por *M.pneumoniae*.

Comentario: Entre el 15,2% y el 36,2% de pacientes con serología positiva a *M.pneumoniae* presentan afectación hepática. La patogénesis de la hepatitis es desconocida, planteándose una base autoinmune. A pesar de no ser frecuente la afectación hepática sin clínica respiratoria asociada, en pediatría se han registrado casos de hepatitis aguda generalmente colestásica con o sin elevación de bilirrubina como única manifestación de la infección por *M.pneumoniae*. Ante el diagnóstico de hepatitis aguda infecciosa es importante incluir *M.pneumoniae* como posibilidad diagnóstica por presentar excelente respuesta al tratamiento, ahorrando estudios y tratamientos costosos e invasivos.

Gingivoestomatitis complicada con meningitis por virus herpes simple en paciente con trasplante cardiaco

Gutiérrez González M, Ambrojo López B, Grande Tejada AM

CHUB

Introducción: La primoinfección por el virus herpes simple (VHS) en niños suele ser asintomática, siendo la gingivoestomatitis herpética la clínica más habitual. El virus más frecuentemente implicado es el VHS-1. La complicación más

frecuente en inmunocompetentes es la deshidratación, y en inmunodeprimidos la infección puede extenderse a otros niveles: sistema nervioso central, hepático, pulmonar, ocular, etc.

Caso clínico: Niño de 11 años que presenta fiebre de 4 días de evolución, odinofagia y abundantes aftas en mucosa oral, acompañado de vómitos y diarrea de 3 días de evolución. Destacan entre sus antecedentes: canal auricular ventricular desbalanceado con hipoplasia de ventrículo izquierdo y arco aórtico izquierdo. Trasplante cardíaco en 2013. En la exploración destaca una orofaringe con aftas abundantes y fisuras en labios, sin visualizar faringe por dolor. Glasgow de 15, rigidez nuchal y signos meníngeos. Entre las pruebas complementarias: Hemograma Hb 12'5 g/dL, Leucocitos 8.900 leuc/mm³ (Neutrófilos 2.300, Linfocitos 400, Monocitos 6.100). Plaquetas 159.000 plaq/mm³. Bioquímica normal. PCR de 84,8 mg/L. Niveles de Micofenolato 0,28 microg/ml y Tacrolimus 12 ng/ml. Ig M e Ig G VHS1 y VHS 2: negativas. Niveles de Ig G: 947 mg/dl; Ig A 166 mg/dl; Ig M 183 mg/dl. Serología negativa frente a VHS1 previa al trasplante. PCR para VHS 1 en líquido cefalorraquídeo positiva. Electroencefalograma normal. Presentó fiebre primeras 48h, se pautó nutrición enteral por sonda nasogástrica 5 días y tratamiento con Aciclovir intravenoso 10 días. Evolución clínica favorable.

Conclusión: Los virus del grupo herpes son los que producen con mayor frecuencia infección en los receptores de trasplante de órgano sólido. La seronegatividad al VHS 1 antes del trasplante supone un factor de riesgo para la primoinfección después de este, pudiendo ser la expresión clínica diferente en el inmunodeprimido (lesiones más severas, más duraderas y de mayor gravedad), como en nuestro caso. Las serologías son de utilidad limitada en un paciente inmunodeprimido por ello se recomiendan técnicas de diagnóstico molecular (reacciones de cadena polimerasa), disponibles en nuestro entorno. El diagnóstico es relevante en niños inmunodeprimidos, como es nuestro caso, ya que

suele ser necesario el ingreso hospitalario y tratamiento antiviral sistémico.

Alteración del nivel de conciencia en lactantes, la importancia de la sospecha clínica.

Acosta Hurtado C, Barros García P, Sánchez Conejero M, Basso Abad B, Álvarez Mateos MC, González García A, Camarena Pavón N, Pascual Moreno P, Araujo García T, Izquierdo Martín A
 Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

Introducción: La invaginación intestinal es la introducción de un segmento de intestino proximal en otro segmento distal. Es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en niños de 3 a 36 meses de edad. La mayoría ocurren en pacientes sanos. La clínica típica son crisis intermitentes de dolor abdominal súbito, intenso y progresivo con llanto inconsolable, enrojecimiento facial y encogimiento de piernas, que ceden espontáneamente. Sin embargo el diagnóstico puede demorarse por la presencia de sintomatología atípica como son las manifestaciones neurológicas sobre todo alteración del nivel de conciencia en grado variable.

Caso clínico: Lactante de 3 meses que es traído al Servicio de Urgencias por presentar desde hace 20 minutos desconexión del medio con hipotonía generalizada, cianosis perioral y palidez cutánea mientras lo bañaban. Afebril. En domicilio habían realizado maniobras de reanimación básicas sin obtener respuesta.

Exploración física: T^a:35,9°C FC: 157 lpm TA: 99/64 mm Hg Glucemia capilar: 124 mg/dl. TEP inestable. GCS 6 puntos. Mal estado general, hipotónico, pálido y postrado. Pupilas mióticas arreactivas. Heces líquidas sin productos patológicos. Estabilización hemodinámica. Se realiza tacto rectal para descartar invaginación intestinal y al retirar salen heces semilíquidas con moco, sin sangre. Inmediatamente inicia llanto recuperando la conciencia y la reactividad pupilar. Ecografía abdominal: No se objetivan

imágenes sugerentes de invaginación. Resto de pruebas complementarias normales. Evoluciona favorablemente sin presentar nuevos episodios y con buena impresión neurológica. Se diagnostica de invaginación intestinal, por la respuesta inmediata que tuvo al realizar el tacto rectal pero no pudo confirmarse por ecografía, al realizarse una vez resuelto el cuadro.

Discusión: El diagnóstico de invaginación intestinal puede demorarse hasta en un 60% de los casos por manifestarse con sintomatología atípica sistémica simulando una sepsis, un shock hipovolémico o clínica neurológica sobre todo en forma de alteración del nivel de conciencia variable. Puede coincidir con la clínica digestiva, precederla o reemplazarla, llegando a constituir en ocasiones la única manifestación. En todo lactante o niño pequeño con disminución del nivel de conciencia e hipotonía hay que realizar un diagnóstico diferencial amplio en el que debe considerarse la invaginación intestinal, aunque no exista ningún signo clínico típico de presentación.

Insuficiencia pancreática exocrina: síndrome de Shwachman-Diamond

Peláez Cabrera MJ, Jiménez De Los Santos C, Castillo Reguera YM, Gallego Alcaide MJ, Portero García NM, Benítez Moscoso G, Gómez Pérez S, Mora Navarro D

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: La insuficiencia pancreática exocrina está provocada por una destrucción progresiva de las células acinares pancreáticas y el consiguiente déficit en enzimas pancreáticas que produce una mala digestión y absorción de los alimentos. Estas enfermedades, si se excluye a la fibrosis quística, son raras en la infancia. La forma de expresión de las enfermedades del páncreas exocrino se reduce prácticamente a dos síntomas: dolor abdominal agudo y diarrea crónica. El síndrome de Shwachman-Diamond es una rara enfermedad autosómica recesiva,

siendo la segunda causa de insuficiencia pancreática exocrina en la infancia. Se caracteriza por hipofunción pancreática exocrina, disfunción de la médula ósea, talla baja y anomalías esqueléticas. Está causada por una mutación en el gen SBDS.

Caso clínico: Niño de 3 años, que consulta a los 12 meses de vida por deposiciones líquidas abundantes (6-7/día), fétidas y ácidas, que se acompañan de dolor abdominal y meteorismo. A la exploración destaca una talla baja ($p < 1, -2,47$ DE). El paciente se encuentra así mismo en seguimiento por broncopatía obstructiva recidivante, a descartar inmunodeficiencia/discinesia ciliar. En el estudio analítico básico inicial solo se aprecia una neutropenia leve. Evolutivamente las deposiciones persisten esteatorreicas con un evidente estancamiento ponderal. Se realiza test del sudor, descartándose fibrosis quística. Dada la sospecha de insuficiencia pancreática se comienza el estudio de la misma, solicitando una función páncreatica, elastasa fecal y ecografía abdominal. Se obtiene una elevación de las transaminasas, déficit de todas las vitaminas liposolubles, lipasa descendida, así como una elastasa fecal inferior a $15\mu\text{g/g}$. Ecografía abdominal dentro de la normalidad. A la luz de estos resultados se solicita estudio genético de síndrome de Shwachman-Diamond, y tras el resultado positivo se inicia tratamiento sustitutivo con enzimas pancreáticas y vitaminas liposolubles, con mejoría progresiva de la esteatorrea.

Conclusiones: La insuficiencia pancreática se considera una causa poco frecuente dentro del diagnóstico diferencial de diarrea crónica y dolor abdominal en la infancia. Dentro de ella, el síndrome de Shwachman-Diamond es una rara entidad, pero constituye la segunda causa congénita de insuficiencia pancreática exocrina y debe descartarse la posibilidad de esta afección para iniciar su tratamiento lo más precoz posible.

Síndrome de Wunderlich, una causa infrecuente de dolor abdominal en urgencias pediátricas

Rodríguez Martín V, Oliva Gragera M, Pardo Romero J, Ruiz Navajas M, Carmona Ponce JD, Prados Mezcuca J, Iglesias E

Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

El útero didelfo es una malformación uterina debida a una alteración en el desarrollo embrionario que provoca la aproximación defectuosa de los conductos de Müller y por tanto la separación de ambos cuellos y vaginas por un tejido llamado ligamento vesicorrectal. Existe un subtipo dentro de estas malformaciones que se asocia a agenesia renal denominado Sd de Wunderlich. La clínica puede manifestarse a edades tempranas, previo al inicio de la actividad sexual pudiendo ser el síntoma inicial un dolor abdominal inespecífico. Para el diagnóstico se requieren técnicas de imagen como la ecografía y la RMN pélvica así como la histerosalpingografía y la histeroscopia.

Su temprano diagnóstico y tratamiento definitivo, la resección del tabique vaginal y drenaje de la vagina obstruida, alivia rápidamente los síntomas y previene las complicaciones, además de preservar la fertilidad, que no está significativamente disminuida en estas pacientes.

Caso clínico: Niña de 12 años de edad sin antecedentes de interés que consulta en urgencias por dolor en FID irradiado a región genital acompañado de náuseas y un vómito aislado de 9 días de evolución, atribuyendo el inicio del dolor al ciclo menstrual. Menarquia en Enero de 2017. Valorada por el servicio de ginecología que a la exploración con espéculo vaginal visualizan abombamiento en fondo de ángulo derecho de color violáceo. Se realiza ecografía abdominal donde se observa imagen compatible con útero doble bicollis y hemivagina derecha ciega con hematocolpos unilateral. Ante el diagnóstico de hematocolpos se decide ingreso para realización de drenaje vaginal, posterior al cual se realizó RMN sin contraste de pelvis y ab-

domen donde se encontraron hallazgos compatibles con útero didelfo con imagen sugestiva de tabique vaginal superior y agenesia renal derecha compatible con posible Sd de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW)

Discusión: Ante un dolor abdominal en una adolescente menstruante es importante orientar el diagnóstico a una posible patología ginecológica ya que pueden pasar desapercibidas alteraciones importantes que a pesar de tener un tratamiento eficaz, puedan ocasionar complicaciones posteriores en la paciente.

Citomegalovirus como causa de PTI grave

Sánchez Martínez E, Porcar Cardona I, Garzón Murillo C, Osuna Vera AR, Espino Aguilar R.

Servicio de Pediatría Hospital Quirón Salud Infanta Luisa. Sevilla

La púrpura trombocitopénica inmune es uno de los trastornos hematológicos más frecuentes en la población infantil y adolescente. Los síntomas y signos clínicos son muy variables, siendo el principal problema el riesgo aumentado de hemorragia. A diferencia del adulto, en el niño es frecuente el antecedente de un proceso infeccioso vírico, teniendo una mayor tendencia a la remisión espontánea. Hay pocos casos descritos en la literatura de trombocitopenia grave asociada a CMV, que suele ser leve, y no condiciona cifras de plaquetas inferiores a 10.000, como se expone en este caso clínico.

Presentamos el caso de una niña de 2 años que consultó en urgencias por cuadro de petequias generalizadas de aparición progresiva, con fiebre los 3 primeros días, sin equimosis ni sangrados mucosos. Dada la persistencia de la clínica, la escasa respuesta a tratamiento corticoideo y la interferencia en la calidad de vida familiar, fue necesario administrar gammaglobulina endovenosa 1g/kg/dosis. Los controles posteriores mostraron cifras normales de plaquetas, sin reaparición de clínica cutánea.

El diagnóstico de PTI es un diagnóstico de exclusión. Las últimas revisiones recomiendan una actitud más conservadora en cuanto al tratamiento, aunque se deben tener otros aspectos como la repercusión en la calidad de vida del paciente. El diagnóstico etiológico nos puede ser útil para plantear otros tratamientos en casos refractarios o de mala evolución.

Tratamiento de la obesidad hipotalámica. Serie de casos y revisión de la literatura

Aguilar Gómez-Cárdenas FJ (1), Azcona San Julián C (2)

(1)Hospital Reina Sofía Córdoba, Córdoba, (2) Clínica Universidad de Navarra, Pamplona

Introducción: El hipotálamo es una estructura clave en el control de peso corporal mediante el ajuste de un delicado equilibrio entre el apetito, el gasto energético y la reserva grasa. Cuando se produce una alteración en este centro regulador, algunos pacientes sufren alteraciones en el equilibrio energético y desarrollan una obesidad de origen hipotalámico. Los pacientes que sufren este tipo de obesidad no responden con efectividad a las medidas higiénico-dietéticas ni a las farmacológicas. Por otro lado, existen pocos estudios que analicen esta enfermedad debido a su baja prevalencia. Es necesario un mejor conocimiento de la historia natural de la enfermedad, así como de su fisiopatología para su abordaje terapéutico.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo. Se seleccionaron seis pacientes diagnosticados y tratados de obesidad hipotalámica de diferente origen. Se revisaron las historias clínicas completas de estos pacientes extrayendo los datos antropométricos y clínicos recogidos en cada revisión. Dichos datos fueron comparados con los estándares españoles de crecimiento.

Resultados: Todos nuestros pacientes recibieron indicaciones acerca de medidas higiénico-dietéticas. Tres de nuestros pacientes estu-

vieron en tratamiento con simpaticomiméticos, consiguiendo disminución de peso en uno de ellos. Otro paciente estuvo en tratamiento con melatonina, sin evidencia de mejoría. Los otros dos pacientes no han llegado a iniciar tratamiento farmacológico.

Conclusiones: Las medidas higiénico dietéticas y las farmacológicas tienen una efectividad limitada en el tratamiento de estos pacientes. Es por ello necesario mejorar nuestro conocimiento acerca de la fisiopatología que controla el peso corporal para buscar nuevas dianas terapéuticas. Además, la respuesta de cada paciente a cada tratamiento es diferente y no predecible. Por ello, sería interesante la búsqueda de unos patrones que nos permitan categorizar a estos pacientes y decidir cuál podría ser la mejor estrategia.

Epifisiólisis de fémur distal en neonato

Redondo Torres AI, De Benito Guerra MT, Morales Pérez C, Martín Cendón P, Guío Baccas JA, Chulián Cruz R, Cortázar Rocandio G, Martínez Rivero C, León Morillo MDR, Riego Ramos MJ.

Hospital de Jerez de la Frontera, Jerez de la Frontera. Cádiz

Las epifisiólisis son fracturas que afectan a la fisis (cartílago de crecimiento) pudiendo desplazarse la epífisis respecto a la metáfisis. Se distinguen cinco tipos según la clasificación de Salter-Harris. Suponen un desafío diagnóstico en neonatos por ser poco frecuentes y difíciles de evaluar, ya que las radiografías suelen ser normales. Se han descrito epifisiólisis en el húmero proximal, húmero distal, cabeza femoral y fémur distal de neonatos nacidos mediante parto vaginal distócico o mediante cesárea, la mayoría en presentación de nalgas.

Caso clínico: Neonato de 36+6 SEG y 2600 gramos fruto de gestación controlada. Nace mediante parto distócico instrumentado con fórceps por presentación de nalgas, siendo una extracción dificultosa. Precisa reanimación con

masaje cardiaco, VPPI e intubación. APGAR 1/3/8. Ingresa en UCI neonatal con buena evolución respiratoria. En la exploración destacan hematomas en miembros inferiores. Durante el ingreso no presenta signos de encefalopatía pero mantiene la pierna izquierda inmóvil y flexionada, con hematoma e inflamación en muslo y rodilla y dolor intenso al explorarlo. La radiografía no muestra hallazgos patológicos. En la ecografía se objetiva edema perilesional en el lateral de la epífisis distal del fémur izquierdo donde se identifica imagen lineal de fractura, siendo diagnosticado de epifisiólisis grado I-II de fémur distal izquierdo sin desplazamiento. El traumatólogo aconseja cuidado al manipular el miembro afecto sin forzar la extensión de rodilla. La ecografía previa al alta muestra la misma lesión por lo que se coloca férula inguinopédica y se cita para revisión. Tras varias revisiones con traumatología, con 10 meses se mantiene de pie espontáneamente, deambula unos pasos con ayuda y las pruebas de imagen no muestran hallazgos patológicos por lo que es dado de alta.

Comentario: La presentación clínica típica es un neonato con inflamación y dolor en la extremidad afecta pudiendo confundirse con patología infecciosa. Si la lesión pasa desapercibida puede causar problemas como deformidad de la extremidad o alteración del crecimiento del hueso. El desarrollo de la ecografía, TAC y RNM han mejorado nuestra capacidad diagnóstica. Los lactantes menores de 6 meses suelen tratarse mediante colocación de férula durante un mes sin presentar complicaciones a largo plazo.

Atresia bronquial: a propósito de un caso

Riego Ramos MJ, Aragón Fernández C, Martínez Rivero C, León Morillo MDR, Redondo Torres A, Chulián Cruz R, Guío Bacares J, Cortázar Rocandio G, Morales Pérez C, Gómez-Pastrana D, Salido Peracaula C.

Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera

Caso clínico: Niña de 3 años que ingresa por tos productiva de 3 semanas de evolución, asociada a fiebre los dos últimos días. Entre sus antecedentes personales destaca bronquiolitis leve a los 2 meses de vida y bronconeumonía que requirió ingreso al año de vida. Sibilantes recurrentes con tos húmeda intercrisis en los últimos meses. A la exploración destaca aceptable estado general, con sibilantes en ambos hemitórax, espiración alargada e hipoventilación en pulmón derecho. Resto de la exploración física normal. Rx de tórax: imagen redondeada adyacente al hilio derecho, de paredes finas bien definidas y con nivel hidroaéreo en su interior. TAC pulmonar con contraste IV: imagen lobulada y dilatada parahiliar derecha de aproximadamente 2.5 cm de diámetro máximo que se continua con una dilatación bronquial en lóbulo medio con contenido hidroaéreo en su interior. Hallazgos compatibles con atresia bronquial con broncocele. Tras finalizar el tratamiento ATB intravenoso, se deriva a cirugía pediátrica donde es intervenida realizándose una segmentectomía del lóbulo medio derecho, con buena evolución posterior.

Comentario: Aportamos un nuevo caso de atresia bronquial, que se trata de una malformación congénita con una baja prevalencia (0.0012%). El diagnóstico intraútero es posible por ecografía fetal, aunque en la mayoría de las ocasiones se realiza diagnóstico postnatal mediante TAC pulmonar. Tendremos que plantear diagnóstico diferencial entre broncocele, caverna, absceso o malformaciones ante una imagen quística con nivel hidroaéreo. En lactantes con sibilantes recurrentes de evolución tórpida y síntomas intercrisis, la atresia es uno de los diagnósticos a tener en cuenta. En cuanto al tratamiento, a pesar de que en este caso la indicación quirúrgica era clara por las infecciones de repetición, existe gran controversia respecto al tratamiento de los pacientes asintomáticos, teniendo que basarse la decisión final en el tipo de MCVRI y en la incidencia de complicaciones postnatales.

Características epidemiológicas de los patógenos bacterianos emergentes en Fibrosis Quística (FQ) en nuestra unidad.

Rivera Rodríguez F(1), Remón García C (1), Peromingo Matute E (2), Delgado Pecellin I (3)

(1) Pediatría, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz. (2) Pediatría, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz. (3) Unidad de fibrosis Quística, H.U. Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: En FQ la vía aérea constituye un hábitat favorable para el crecimiento de microorganismos. En los últimos años, ha aumentado el conocimiento e interés por el control de la infección pulmonar en FQ, observándose cambios epidemiológicos en los patógenos responsables. *Staphylococcus aureus* meticilin sensible (SAMS), *Haemophilus influenzae* y *Pseudomonas aeruginosa* (PA) siguen siendo los más frecuentes, pero *Burkholderia cepacia* complex, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Micobacterias* no tuberculosas, así como organismos multirresistentes se postulan como patógenos emergentes de importancia creciente. Además, debido a nuevas técnicas diagnósticas, se identifican otros con un rol incierto.

Objetivo: Describir características epidemiológicas de patógenos emergentes en FQ aislados en nuestros pacientes.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias de pacientes FQ en seguimiento por Neumología Infantil del Hospital Puerta del Mar (años 2015-2017).

Resultados: 191 cultivos de esputos analizados en 14 pacientes. 61 (31.9%) positivos, siendo SAMS el germen más prevalente. En el 21% de cultivos positivos se aislaron patógenos emergentes: SAMR (4), PA Multirresistente (1), *Pandoraea sputorum* (1), *Ochrobacterium anthropi* (1), *Acinetobacter pittii* (1), *Serratia marcescens* (1), *Pseudomonas putida* (1), *Rhizobium radiobacter* (1), *Klebsiella oxytoca* (1), y *Achromobacter xylosoxidans* (1). Tan sólo en el 46% se relacionaron

con una exacerbación clínica. Los gérmenes se aislaron en 8 pacientes, 3 con antecedentes de colonización crónica por SAMS o PA. Respecto a la situación basal al diagnóstico, excepto 2 pacientes con afectación pulmonar moderada, el resto presentaban afectación leve con función pulmonar normal (FEV1 medio: 94.5%) y valoración radiológica favorable (Bhalla medio: 21.5 puntos). Tras antibioterapia orientada por antibiograma se consiguió erradicación en todos los casos, así como recuperación de su situación basal.

Conclusiones: 1) Dado que la afectación respiratoria condiciona la morbi-mortalidad en FQ, el adecuado conocimiento de los microorganismos que colonizan las vías respiratorias de estos pacientes, como la comprensión del rol que juegan, son fundamentales para su correcto control y seguimiento. 2) El aislamiento de patógenos emergentes es un fenómeno preocupante, sobre todo por los pocos conocimientos relativos a su papel en el daño pulmonar crónico.

Aislamiento de *Pandoraea sputorum* en paciente con Fibrosis Quística (FQ).

Rivera Rodríguez F (1), Remón García C (1), Peromingo Matute E (1), Delgado Pecellín I (2)

(1) Pediatría, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, (2) Unidad de Fibrosis Quística, H.U. Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: El género *Pandoraea*, descrito en el año 2000, surge de una reclasificación de las especies integradas en el “complejo *Burkholderia cepacia*”, comprendiendo 9 especies, consideradas en la actualidad patógenos emergentes en pacientes con FQ. Dentro de ellas se encuentra *Pandoraea Sputorum*, bacilo gram negativo, móvil, no espurulado y no fermentador cuya terapia antibiótica resulta compleja dado el escaso número de antibióticos a los cuales es sensible.

Caso clínico: Describimos el primer aislamiento entre nuestros pacientes con FQ de *Pandoraea sputorum*. Se trata de una paciente de 11

años diagnosticada de FQ por clínica típica a los 6 años, con genotipo F508del/c1585-1G>A. Entre sus antecedentes microbiológicos destacan: colonización crónica por *Staphylococcus aureus* meticilin sensible, colonización intermitente por *Pseudomonas aeruginosa* y primoinfección por *Pseudomonas pútida* en Junio 2017, erradicada tras ciclo antibiótico con ciprofloxacino oral y tobramicina nebulizada. En septiembre 2017, en contexto de cuadro de exacerbación respiratoria, con aumento de tos y expectoración purulenta, se aísla mediante cultivo de esputo: *Pandoraea sputorum*, bacilo gramnegativo, sensible únicamente a imipenem y piperazilina-tazobactam. Semanas previas al aislamiento se había realizado TCAR de control objetivándose empeoramiento de las lesiones pulmonares respecto al control previo con progresión de las bronquiectasias ya existentes y aparición de una bulla en lóbulo superior izquierdo (Bhalla = 13 puntos). Dado el aislamiento coincidente con clínica respiratoria, empeoramiento de la función pulmonar (FEV1 63%) y progresión radiológica se decide ingreso hospitalario para antibioterapia intravenosa con piperacilina/tazobactam durante tres semanas. Tras la misma, presenta mejoría clínica evidente, cultivo de control negativo y función pulmonar con FEV1 70%.

Conclusiones: 1) Dadas las características especiales de sensibilidad a antimicrobianos de este género, puede englobarse dentro de los microorganismos considerados multirresistentes, por lo que es fundamental su identificación. 2) Actualmente, dada la escasa bibliografía al respecto, se conoce aún poco sobre el curso clínico de los pacientes infectados por especies del género *Pandoraea*, no estando claro si en la FQ este microorganismo se comporta como un colonizador crónico o como causante de infecciones transitorias, desconociéndose su papel en el daño pulmonar crónico.

Proteinuria como motivo de consulta en atención especializada

Morales Pérez C (1), De Los Reyes Aboza García M (2), Fijo López-Viota J (2)

(1)Hospital de Jerez, Jerez de la Frontera, (2) Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La proteinuria es la presencia de proteínas en orina que puede ser normal en situaciones fisiológicas, o bien patológica como marcador de enfermedad. Es muy importante una evaluación adecuada del tipo de proteinuria que permita identificar los casos en los que subyace un problema renal o sistémico. Presentamos el análisis de los casos de proteinuria derivados a las consultas externas de Nefrología Pediátrica de un hospital de tercer nivel desde atención primaria y especializada durante 9 meses.

Material y métodos: Casos cuyo motivo de derivación a Nefrología Pediátrica entre Enero y Septiembre de 2017 fue proteinuria. Los datos recogidos fueron: edad, sexo, rango de proteinuria en el sedimento urinario (1: 10- 100 mg/dl, 2: 100-300 mg/dl; 3: 300-1000 mg/dl y 4 >1000 mg/dl), diagnóstico, tratamiento y el alta en menos de 1 año.

Resultados: Hubo un total de 29 pacientes. El 62 % presentaba proteinuria en rango 1, siendo el 66 % de todos ellos proteinurias benignas. El 45% fueron diagnosticados de proteinuria fisiológica, de ellos el 100 % tuvieron rango 1 de proteinuria. Del total, el 24% fueron síndromes nefróticos presentando el 100% rango 4 de proteinuria. Recibieron tratamiento el 41% , incluyendo todos los síndromes nefróticos, un síndrome de Dent, un síndrome de Bor, un síndrome de Alport y un caso de Púrpura de Schönlein-Henoch. 7 de los 29 pacientes fueron dados de alta en menos de un año con diagnóstico de proteinuria fisiológica y ortostática.

Comentarios: En Pediatría el hallazgo de proteinuria es frecuente, si bien la mayoría de las ocasiones se trata de un proceso benigno o transitorio. Según la etiología, se clasifica en

transitoria, funcional, ortostática y persistente, siendo ésta última la que suele corresponder a patología renal en cuyo caso es importante el estudio. La mayoría de las proteinurias en rango leve se tratan de procesos fisiológicos. Más de la mitad de los casos derivados no requirieron tratamiento. Por tanto, en cuanto a las derivaciones de proteinuria en rango no nefrótico, se recomienda cuando sea persistente (al menos tres determinaciones) o cuando se evidencien alteraciones en las pruebas básicas de primer nivel.

Nivel de calcidiol en sangre de cordón en recién nacidos prematuros como marcador de morbilidad

Romero Baldonado C, Tofé I, Caballero-Villarroso J, Cañete MD, De La Torre MJ, Párraga MJ, Pérez Navero JL.

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: La vitamina D es una prohormona esteroidea. Clásicamente se conoce por su función osteogénica pero posee efectos pleiotrópicos que intervienen no sólo en la homeostasis del calcio sino que actúa en otros procesos metabólicos, con efectos inmunomoduladores y antiinflamatorios, además de modular la proliferación celular. Su deficiencia se ha relacionado con un mayor riesgo de infecciones, enfermedades autoinmunitarias, diabetes mellitus, síndrome metabólico, asma y ciertas enfermedades neurodegenerativas.

Objetivo: General: Conocer el estatus de vitamina D en recién nacidos (RN) prematuros con edad gestacional (EG) ≤ 32 semanas y/o peso ≤ 1500 g ingresados en la unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) durante el segundo semestre del año.

Específicos: estudiar la incidencia de hipovitaminosis 25(OH)D y su posible relación con otros factores de morbilidad neonatal.

Sujetos y método: Estudio prospectivo, observacional descriptivo de una muestra de

36 RN prematuros con EG ≤ 32 semanas y/o ≤ 1500 g de peso al nacimiento. Variables estudiadas: peso, género, EG, 25(OH)D sérica (ng/mL), enfermedad de membrana hialina (MH) (sí/no), displasia broncopulmonar (DBP) (sí/no), sepsis neonatal (sí/no) y score de morbilidad CRIB I y CRIB II (Crib Risk Index Score). Se realizó correlación lineal de Pearson, para variables cuantitativas y regresión logística para el resto de variables.

Resultados: Se incluyeron 36 neonatos (16 niños y 20 niñas). Los niveles medios de 25(OH)D fueron de 23,89 ng/mL. El peso medio al nacimiento fue de 1207,89 g y la EG de 29,11 semanas. La 25(OH)D se correlacionó de forma negativa con el índice CRIB II ($r=0,3865$; $p=0,034$). Por otra parte, se correlacionaron de forma significativa, tanto con la incidencia de MH ($r=0,4439$; $p=0,014$) como con DBP ($r=0,4702$; $p=0,08$).

Conclusiones: El déficit de vitamina D en recién nacidos prematuros presenta una prevalencia muy alta, resultando muy recomendable la monitorización sistemática de tal magnitud en gestantes y neonatos. La concentración de 25(OH)D podría ser considerada un marcador pronóstico de morbilidad neonatal, por su implicación en el riesgo de padecer MH, DBP, sepsis neonatal.

Agradecimientos: Estudio parcialmente financiado con beca de ayuda a la investigación de la Asociación Española de Pediatría, concedida en junio de 2017.

La lactancia materna y el niño síndrome de Down. Un reto a superar.

Colom Ponce B, Martínez Romero JA, Elías Fernández Calvillo R, Romero Lara MA, Martín Borrueco S, Compañía Prados S.

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: El Síndrome de Down (SD) es la anomalía cromosómica más frecuente y conoci-

da con una incidencia de 1/800 nacidos. La evidencia ha demostrado los múltiples beneficios que la lactancia materna (LM) aporta al recién nacido (RN). La tendencia de los niños SD a contraer infecciones, enfermedad celiaca y obesidad hacen de la LM la mejor opción para prevenir este tipo de patologías. Sin embargo, se ha constatado menor frecuencia de la LM en bebés con SD que en la población general de (RN).

Objetivo: Conocer la producción científica sobre cuáles son los mayores problemas que presentan los niños SD en relación al establecimiento y mantenimiento de la LM y cuales las posibles soluciones para conseguir una LM eficaz.

Metodología: Para ello se realizó una revisión bibliográfica en las bases de datos Scielo, Pubmed, Scopus y Cochrane Library. Las palabras clave utilizadas fueron “Breastfeeding” “Down Syndrome” “Feeding Dysfunction”. Se seleccionaron 12 artículos originales y 3 revisiones de los últimos 10 años en inglés y en español.

Resultados: Los principales problemas que encontramos fueron: Hipotonía: buen agarre proporcionando soporte de cabeza, cuello y mentón. Uso de posturas balón de rugby, dancero y crianza biológica para el sellado de la boca y apertura bucal. Macroglosia y glossptosis: uso de posturas correctas y gran apertura bucal, educación sanitaria y apoyo constante a la madre. Somnolencia: luces tenues para evitar el cierre de los ojos del niño, contacto piel con piel, frotar las mejillas con paños húmedos para mantenerlo despierto, ayudar al flujo de leche mediante masaje del pecho y respetar los descansos durante la LM. Mala coordinación succión-deglución: cambiar de pecho cuando se pierda interés en succionar, succión c/3-4h las primeras semanas (luego a demanda), succión no nutritiva con alimentación con jeringa o con el dedo y estimular reflejo de búsqueda.

Conclusiones: Los principales problemas que presentan los niños SD en relación a la LM son: hipotonía, macroglosia y glossptosis, somnolencia y mala coordinación succión-deglución.

Estos problemas pueden paliarse a través de técnicas y posturas bien estudiadas, requiriendo siempre un buen asesoramiento y apoyo constante de los profesionales y los expertos en lactancia.

Mastitis neonatal: a propósito de un caso

Rodríguez León B, Geniz Díaz I, Oliva Gragera

Hospital Nuestra Señora de Valme. Sevilla

Introducción: La mastitis constituye la infección del tejido mamario. En periodo neonatal predomina en niñas, siendo el agente más común es el Estafilococo *aureus* (S. Aureus), seguido de otros como bacilos Gram negativos, anaerobios y Estreptococo del grupo B. Clínicamente, se presenta como inflamación, eritema e induración mamaria, seguida ocasionalmente por secreción purulenta del pezón o fluctuación sugerente de absceso. Este tipo de infecciones suelen ser localizadas. La evaluación incluye una historia y exploración cuidadosas, prestando especial atención a síntomas sistémicos. Se recomienda analítica completa, cultivo de exudado de la lesión y ecografía de la mama. Generalmente, este tipo de procesos se maneja con antibioterapia intravenosa que cubra al S. *Aureus*.

Resumen del caso: Mujer de 22 días de vida que ingresa por presentar eritema y tumefacción de la mama derecha con sobreelevación de aproximadamente 3x2 cm en tratamiento las 24 horas previo al ingreso con amoxicilina/ácido clavulánico vía oral. No otros síntomas. Antecedentes perinatales: Recién nacido a término 39+5 semanas, parto eutócico. Apgar 9/10/10. Peso al nacimiento: 2430 gramos. No incompatibilidad de grupo. No otros antecedentes de interés.

Durante su ingreso (16 días), se realizan las siguientes pruebas: analíticas con leucocitosis sin desviación y elevación de reactantes de fase aguda (PCR 6.7 mg/l, PCT 0.11 ng/ml) con negativización posterior, hemocultivo negativo. Ade-

más, se realizan dos ecografías de tejidos blandos donde presenta una colección hipoeoica inicial en área mamaria derecha de 2x1cm sin afectación de la musculatura con mejoría radiológica al alta siendo subcentimétrica y sin compromiso adyacente. Realiza ciclo de antibioterapia intravenosa durante 13 días con cefotaxima y cloxacilina, asociado a mupirocina tópica y calor local. Evolución favorable durante su ingreso, siendo valorada al alta por la unidad de Mama donde presenta induración de 1 cm, sin fluctuación y sin afectación del complejo areola-pezón.

Conclusiones: La mastitis es una patología que debe ser tenida en cuenta en periodo neonatal por las complicaciones que puede conllevar. La clínica, junto a las pruebas analíticas y ecográficas, serán esenciales para el diagnóstico y valoración de la severidad de la misma. Es importante el seguimiento de estos pacientes para valorar secuelas a largo plazo.

Recién nacido con Displasia Ectodérmica

Moreno García MDM (1), Sánchez González A (1), Jiménez Cabeza S (1), Cabezas Berdion C (1), Iglesias Barroso M (1), Coronel Rodríguez C (2), Begara De La Fuente M (2), Guisado Rasco MC (3)

(1)Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, (2)Centro de Salud Amante Laffón, (3)CS Mercedes Navarro. Sevilla

Caso clínico: Neonato de un mes de vida varón nacido a término con peso adecuado para la edad gestacional. Acude a su pediatra de atención primaria para control de niño sano. Los padres refieren ausencia de uñas y pelo desde el nacimiento. Screening metabólico sin alteraciones. Buena curva ponderal. AF: Sin antecedentes de alteraciones ungueales, dentales, problemas de sudoración ni caída de cabello.

Exploración: Leve descamación en cabeza con escaso pelo. Ausencia de uñas de manos y pies. deformidad en uñas de manos y pies tipo

coiloniquia. Ausencia de hiperqueratosis palmar ni plantar. Pelo ralo. Resto normal.

A los dos meses de vida es evaluado por Dermatología. Los padres refieren en este momento presencia de uñas pero de aspecto alterado. No han percibido disminución en la sudoración.

Se sospecha de hidrótica vs hipohidrótica, debido a que la ausencia de percepción de disminución en la sudoración y la afectación de las uñas nos orientaría hacia una DE hidrótica, sin embargo también es posible que esta afectación de las glándulas sudoríparas pase desapercibida durante años.

Además, la ausencia de antecedentes familiares nos orientaría más hacia una DE hipohidrótica, aunque, como ya sabemos, la forma de transmisión genética no constituye un criterio esencial para diferenciar los dos tipos principales de la enfermedad, pues esta puede ser heredada en cualquiera de los patrones genéticos.

Conclusiones: La importancia de aumentar el conocimiento de esta enfermedad para un diagnóstico precoz, lo cual permite dar consejos para evitar: Hiperpirexia: pulverizaciones continuas con agua (sobre todo en ambientes cálidos). Piel seca: abundante hidratación de la piel con cremas. Mayor probabilidad de caries por disminución de película y menor número de dientes: posibilidad de dentadura, ortodoncias. Sequedad nasosinusal: usar humidificadores ambientales en la habitación. Sequedad ocular: lágrimas artificiales. Evitar fármacos sedantes y anticolinérgicos que disminuyan aún más la sudoración. Es necesario el seguimiento por parte de su pediatra de atención primaria de la evolución del cuadro y la posible afectación de más estructuras ectodérmicas.

Monitorización respiratoria mediante capnografía en unidades de cuidados intensivos pediátricos

Martínez Romero JA, Colom Ponze B, Martín Borrueco S, Romero Lara MA, Elias Fernández Calvillo R, Compañía Prados S

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

La CAPNOMETRÍA consiste en la monitorización continua no invasiva del CO₂ espirado y muestra un valor numérico (EtCO₂: Presión parcial de CO₂ al final de la espiración), mientras que la CAPNOGRAFÍA además del valor numérico, da un registro gráfico (trazado continuo) en tiempo real y FR.

Principalmente hay dos tipos de capnógrafos, “mainstream” y “sidestream” con sus ventajas e inconvenientes respectivas. El capnograma temporal nos proporciona diferente información de cada una de las fases del ciclo respiratorio, coincidiendo el ETCO₂ con el final de la fase 3.

Para entender el significado de la capnografía tenemos que entender el mecanismo de eliminación de CO₂, que va a estar determinado por 3 factores, la producción (metabolismo), el transporte (perfusión) y la eliminación (ventilación). Así pues, el valor de EtCO₂ no va a estar correlacionado con la PaCO₂, ya que la ventilación y perfusión del pulmón van a influir en el valor de EtCO₂, estas diferencias, junto con el trazado gráfico de la capnografía nos dará diferente información según el aumento, descenso o anomalías en la curva de CO₂. Con esta información de relevancia, en la actualidad contamos con cuatro aplicaciones prácticas fundamentalmente:

Confirmar la correcta colocación del TET, Mayor sensibilidad y especificidad que la auscultación, recomendación ERC2015, valores >5mmHg indican correcta intubación.

Monitorización de la ventilación en pacientes intubados, monitorización de pacientes con riesgo de HTC ya que elevaciones del CO₂ pueden provocar vasodilatación cerebral y aumento de la PIC y niveles bajos vasoconstricción e hipoxia. Detección precoz de shock, hipovolemias, tromboembolismo pulmonar o descenso del gasto cardiaco en combinación con la monitorización de la PA. Confirmación de la existencia de broncoespasmo (Gráfica en aleta de tiburón)

Monitorización de la calidad en la RCP, niveles óptimos entre 12-25mmHg indican una RCP de calidad y mejor pronóstico. Elevación por encima de 40mmHg indican recuperación de la circulación espontánea sin necesidad de interrumpir la RCP.

Control del paciente no intubado en sedación y anestesia, detecta apneas precozmente sin artefactos por la preoxigenación. Posibles áreas de estudios futuros: Acidosis metabólicas, Deshidratación, hipotermia, Gastroenteritis.

Masa abdominal en neonato

Jiménez Cabeza S, Pareja Bosch A, Cabezas Berdion C, Queralt García De Góngora M, Moreno García MDM, Iglesias Barroso M, Jiménez Moreno M.

Hospital Virgen del Rocío. Sevilla

Se presenta el caso de un recién nacido a término, con 10 horas de vida y sin antecedentes de interés que es trasladado desde otro hospital e ingresado en nuestro centro para estudio de masa abdominal en hemiabdomen derecho, que radiológicamente desplazaba asas intestinales a la izquierda, y equimosis escrotal progresiva desde las primeras horas de vida sin otra sintomatología y sin alteraciones significativas en la analítica sanguínea (hemograma, bioquímica básica y coagulación).

En una primera valoración el recién nacido se encontraba con buen estado general y constantes normales. A la exploración presentaba distensión abdominal, circulación colateral superficial, masa palpable en hemiabdomen derecho y equimosis en bolsas escrotales.

Se inició el estudio con una ecografía abdominal/testicular y un TAC abdominal con contraste. En la ecografía se describió una LOE sólida de probable origen hepático de 8.5cm compatible con hepatoblastoma y hematocele testicular. El TAC describió la masa como heterogénea, vascularizada y localizada en el lóbulo hepático derecho. A continuación se decidió ingreso en

UCI neonatal por riesgo de síndrome compartimental abdominal y continuar el estudio con analíticas de sangre/orina en las que aparecieron unos niveles de AFP elevados: 808650ng/ml. Ante los hallazgos indicativos de hepatoblastoma se iniciaron bloques de quimioterapia basada en cisplatino, según SIOPEL 4 (alto riesgo por rotura tumoral), en el segundo día de vida. Posteriormente se le realizó una biopsia y la anatomía patológica confirmó el diagnóstico.

La evolución ha sido favorable y ha tolerado sin incidencias la quimioterapia. Tras dos meses de tratamiento se evidencia una reducción del tamaño de la masa (4.5cm) y un descenso progresivo de la de AFP (1200ng/ml). Actualmente está recibiendo quimioterapia (bloque A3 de cisplatino) previo a posible cirugía. El hepatoblastoma es un tumor embrionario fetal. Su incidencia es baja aunque es el tumor hepático maligno más frecuente. Actualmente se recomienda QT neoadyuvante y posteriormente QT adyuvante basadas en el cisplatino. La recaída tumoral tras remisión completa es menor del 12% y la mediana de tiempo desde el diagnóstico hasta la recaída es de 12 meses. La más frecuente es la localizada y de las metastásicas el pulmón.

Actitud conservadora ante neumonía complicada en lactante asintomático

Álvarez Mateos MC (1), Izquierdo Martín A (1), Fernández De La Cruz O (1), Acosta Hurtado C (1), González García A (1), Camarena Pavón N (1), Pascual Moreno P (1), Araujo García T (1), Sánchez Conejero M (1), Basso Abad B (1), Roncero Maíllo M (2)

Hospital San Pedro de Alcántara, (2) Centro de Salud La Mejostilla. Cáceres

Descripción del caso: Lactante de 19 meses remitido por su pediatra por neumonía de un mes de evolución.

Anamnesis: Comenzó con un cuadro de tos productiva, fiebre alta y crepitantes en base pulmonar izquierda por lo que inició tratamiento con amoxicilina (80mg/kg/día). Mejoría sintomá-

tica. Por continuar con febrícula se realiza radiografía de tórax identificándose consolidación en hemitórax izquierdo. Asocian azitromicina con desaparición inicial de la fiebre reapareciendo diez días después. Por persistencia de condensación radiológica, ingresa para tratamiento intravenoso.

Exploración física: Temperatura 36,6°C. SpO₂: 95%. Buen estado general. No aspecto séptico. No signos de dificultad respiratoria. Mucosidad en cavum. Hipoventilación y subcrepitantes en hemitórax izquierdo. Resto normal.

Pruebas complementarias: Analítica: normal. PCR: 17,1 mg/L. Hemocultivo y mantoux: negativos. PCR virus respiratorios: Influenzae AH3 y Bocavirus positivos. Ecografía: extensa consolidación con hepatización pulmonar izquierda, compatible con neumonía organizada. TC torácico: Consolidación con pérdida de volumen y broncograma en lóbulo inferior izquierdo. Periféricamente se visualiza una colección ovoidea con discreta cantidad de derrame pleural asociado, sugerente de empiema pleural secundario.

Evolución: Se pauta cefotaxima y clindamicina intravenosa. Desaparición de la fiebre al tercer día de tratamiento, permaneciendo estable sin necesitar oxigenoterapia suplementaria. Tras el estudio se deriva a Cirugía Pediátrica para valorar colocación de drenaje torácico. Dado el buen estado general del paciente mantienen actitud conservadora completando antibioterapia intravenosa durante 15 días. La evolución clínica y radiológica fue favorable.

Discusión: El manejo de la neumonía complicada sigue siendo controvertido y requiere un abordaje individualizado. El empiema es la acumulación de pus en el espacio pleural y debemos sospecharlo si persiste la fiebre a pesar del tratamiento antibiótico correcto. El tratamiento conservador incluye la antibioterapia asociada o no al drenaje por toracocentesis o mediante tubo de drenaje torácico. En general el drenaje será necesario en empiemas grandes, tabicados o que produzcan un deterioro de la función respiratoria. Las técnicas quirúrgicas se relacio-

nan con una menor estancia hospitalaria, aunque es una opción más agresiva con más riesgo de complicaciones.

¿Qué hay detrás de las hematurias en los pacientes pediátricos?

Aboza García MR (1), Morales Pérez C (2), Fijo López-Viota J (1)

(1) Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla (2) H. de Jerez Materno-Infantil. Jerez de la Frontera

Introducción: la hematuria es la presencia anormal de hematíes en la orina procedentes del riñón o las vías urinarias y es un motivo frecuente de derivación a nefrología pediátrica.

Objetivos: Describir las causas más frecuentes de hematuria en las consultas de nefrología pediátrica, descubrir los datos de alarma encontrados en los pacientes con una patología importante y evaluar cuáles de los pacientes han requerido una mayor intervención por parte del especialista.

Metodología: estudio descriptivo de los pacientes visto en consultas de Nefrología Pediátrica en el HUVR entre septiembre de 2016 y septiembre de 2017 mediante la revisión de sus historias clínicas. Los datos se recogieron y se analizaron mediante el programa Access.

Resultados: De las 80 historias revisadas el diagnóstico más común ha sido la hematuria sin causa aparente (40%) siendo microhematuria persistente un 20% y brotes de macrohematuria un 20%. En segundo lugar encontramos el diagnóstico de sospecha de síndrome de Alport (17,5%), un 48,8% confirmados por estudio genético. Los otros diagnósticos más frecuentes son: Nefropatía IgA (13,75%), la hipercalciuria (10%) y la hematuria familiar benigna (10%). Otros diagnósticos menos frecuentes fueron hematuria de esfuerzo (3,75%), púrpura de Schölein-Henoch (2,5%), síndrome de cascanueces (1,2%) e ITU (1,2%). De todos los pacientes 6 pudieron ser dados de alta en menos de un año, 5 requirieron biopsia y un 18 % requirió tratamiento.

Conclusiones: La mayoría de las hematurias revisadas en la consulta de Nefrología Pediátrica son hematurias de causa desconocida pero banales aunque muchas veces dar un diagnóstico de certeza es difícil y requieren un seguimiento largo. Los diagnósticos de mayor entidad (síndrome de Alport o la nefropatía IgA) presentan, en la mayoría de los casos, datos de alarma en la anamnesis, como la asociación de proteinuria, y/o en la historia familiar, como antecedentes de nefropatía familiar o sordera. La principal limitación de este estudio es que a la consulta de nefropediatría solo llegan los casos más complejos y estos son seguidos durante más tiempo, por lo que los diagnósticos más banales están infradimensionados por lo que los datos no son extrapolables a atención primaria.

Causa poco común de retención urinaria aguda.

González Fuentes A

Hospital Virgen del Rocío. Sevilla

Paciente de 12 años que acude por dolor abdominal e imposibilidad para orinar. Niega otros síntomas digestivos o miccionales. Afebril. Hábito intestinal normal. Ausencia de menarquia. No ambiente epidémico. Niega enfermedades, se encuentra bien vacunada, sin alergias medicamentosas. A la exploración, mantiene buen estado general. Auscultación cardiorrespiratoria normal. A nivel abdominal, mantiene peristáltica presente, se palpa globo vesical, con molestias a la palpación en hipogastrio, el resto de abdomen blando y depresible, sin signos de peritonismo. Se decide evacuación urinaria mediante sondaje, con realización de sedimento de orina, que es normal. Tras el sondaje, refiere mejoría del dolor abdominal, con exploración del abdomen blando y sin masas. Se decide alta con vigilancia domiciliaria.

A las 6 horas reconsulta por imposibilidad para miccionar, sin otros síntomas. A la exploración, se palpa nuevamente globo vesical, con molestias a la palpación en hipogastrio, sin otros

hallazgos. Se ingresa en observación, con realización de hemograma, bioquímica, PCR, coagulación con resultados normales. Se extrae orina tras sondaje. Se realiza exploración de área genitoanal. Se evidencia pequeña masa de aspecto azulado-violáceo a nivel de introito vaginal, compatible con hematocolpos. Se contacta con ginecología, quien lo confirma. En la ecografía se observa vagina y cavidad endometrial distendidos, útero aumentado de tamaño, compatible con hematocolpos y hematómetra. Se decide intervención con apertura del himen, evacuando contenido hemático. Posoperatorio favorable.

El himen imperforado tiene una incidencia del 0,1%. Raramente se asocia con otras malformaciones. En período neonatal, puede producir un hidrocolpos por secreciones acumuladas, y en algunos casos dar lugar a una masa abdominal y obstrucción intestinal. En adolescentes con desarrollo puberal acorde a la edad y ausencia de menarquia, se manifiesta como dolor abdominal recurrente. A nivel genital se aprecia una prominencia violácea-azulada del himen en el introito vaginal. La ecografía es la técnica de elección y permite excluir malformaciones genitales. La RMN y la TAC se reservan para lesiones anatómicas complejas asociadas o si hay dudas tras la ecografía.

El tratamiento es la himenotomía, previo sondaje uretral. El retraso diagnóstico puede producir complicaciones como infecciones o hemoperitoneo que pueden comprometer la fertilidad.

Uso de citrato como alternativa a la heparina en técnicas de depuración extrarrenal en niños.

Martin Borrueco S, Martinez Romero JA, Romero Lara MA, Colom Ponce B, Sanchez Ortiz SD, Elías Fernandez Calvillo R, Compañía Prados S.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: Actualmente es muy habitual el uso de técnicas de depuración extrarrenal en niños. El éxito depende en gran medida en evitar una coagulación del circuito y filtro. En pediatría,

la heparina es el anticoagulante de elección, actuando a nivel sistémico, con riesgo de hemorragia. El citrato actúa a nivel regional, inactiva el calcio, impidiendo la activación de la cascada de coagulación. La infusión se realiza a la entrada del circuito y se neutraliza antes de llegar a la circulación. Esta anticoagulación se ha asociado a menor riesgo de sangrado y mayor duración de filtros.

Objetivo: Conocer el nivel de evidencia acerca de las ventajas del uso de citrato en la anticoagulación en niños sometidos a técnicas de depuración renal extracorpóreas.

Método: Realizamos una búsqueda bibliográfica en las bases de datos Pubmed, Cochrane y Embase durante Septiembre y Octubre de los artículos publicados con las palabras clave “hemofiltration”, “pediatric” y “citrate”. Tras esto, se realizó una revisión integrativa.

Resultados: En una primera selección se escogieron 11 artículos y tras una segunda lectura en profundidad nos quedamos con 7 de ellos para su discusión. De estos artículos: 3 son estudios observacionales prospectivos, 2 revisiones retrospectivas, un caso clínico y usamos, además, debido a la escasez de artículos sobre el tema, un ensayo clínico en animales.

Discusión: Todos los estudios concluyen que el uso de citrato para anticoagulación reduce significativamente la coagulación del filtro. Además, el citrato disminuye el riesgo de sangrado y no provoca trombocitopenia. Las principales complicaciones observadas son hipocalcemia y alcalosis metabólica. La hipocalcemia, importante en pacientes cardíacos, se puede solventar con calcio por una línea venosa separada. Sin embargo, estas complicaciones no se dieron en todos los estudios y en otros se dieron otras alteraciones electrolíticas. Con respecto a la toxicidad del citrato, solo uno de nuestros artículos la estudió, sin encontrar riesgo en pacientes con insuficiencia hepática.

Conclusión: El uso de anticoagulación con citrato parece ser seguro en niños y disminuye el

riesgo de sangrado. Las complicaciones electrolíticas que pueden aparecer parecen no justificar por sí solas el uso de este anticoagulante.

El método NIDCAP como estrategia de cuidado en unidades neonatales

Elías Fernández Calvillo R, Colom Ponce B, Romero Lara MA, Compañía Prados S, Martín Borrueco S, Martínez Romero JA.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El método NIDCAP (*Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program*) es un modelo de cuidado formado por estrategias dirigidas a prestar cuidados individualizados e intensivos al recién nacido, centrados en la familia y dentro de un marco de neurodesarrollo. Este modelo se fundamenta en la Teoría Sinactiva de Dra. Als, que considera al recién nacido como un organismo formado por cinco subsistemas interrelacionados, cuya interacción con el entorno lleva a su estabilidad y a su correcto neurodesarrollo. Partiendo de la observación del comportamiento y organización de los subsistemas del recién nacido, se adaptan los estímulos del entorno de forma que se promueva su autorregulación y neurodesarrollo.

Objetivo: Revisar la evidencia científica sobre el método NIDCAP y sus resultados en unidades neonatales.

Metodología: Se ha realizado una búsqueda bibliográfica en diferentes bases de datos: PubMed, Cochrane, AEP, CINAHL y NICE. Filtro de idiomas: español e inglés. Periodo de tiempo: 2012-2017. Acceso a texto completo. Descriptores: NIDCAP, teoría sinactiva, cuidados centrados en el desarrollo.

Resultados: Según la evidencia científica, a corto plazo, la metodología de cuidado NIDCAP produce mejoría en el neurodesarrollo y el comportamiento, reduciendo la estancia hospitalaria y los costes, mejorando la ganancia ponderal y la puntuación en escala Bayley. Otra parte de la evidencia científica incide en que, a largo plazo,

no existen diferencias significativas en neurodesarrollo y comportamiento en comparación con el cuidado convencional de las unidades neonatales, aunque tampoco se han obtenido resultados negativos o perjudiciales provocados por dicha metodología de cuidado. La literatura científica coincide en que el método NIDCAP está formado por estrategias e intervenciones globales y poco estandarizadas, lo que dificulta la ejecución de estudios con resultados válidos, fiables y de calidad.

Conclusiones: Partiendo de que no se han evidenciado efectos negativos o perjudiciales en los recién nacidos sometidos al cuidado NIDCAP, como conclusión, dada la controversia existente en la evidencia científica actual, sería recomendable la estandarización de intervenciones y cuidados de la metodología NIDCAP en las unidades neonatales con objeto de desarrollar estudios y evaluaciones con resultados más concretos y de calidad.

Infarto omental postraumático. Traumatismo abdominal como aliado ante patología infrecuente.

López De Francisco R, Perez Guerrero JJ

Hospital Puerta del Mar. Cádiz

Introducción: El infarto omental es una entidad infrecuente en edad pediátrica y supone un reto diagnóstico. Se produce por una isquemia del epiplón mayor, siendo la arteria epiplóica derecha la más frecuentemente implicada. La obesidad y el sexo masculino son factores de riesgo. Puede simular un cuadro de apendicitis aguda, de ahí que su diagnóstico en ocasiones sea intraoperatorio, algo cada vez más inusual debido al uso de pruebas de imagen. Su tratamiento, aunque controvertido, en la mayoría de las ocasiones es conservador. Presentamos un caso de un paciente de 10 años con infarto omental postraumático.

Caso clínico: Niño de 11 años con sobrepeso (47 kg, P96), que acude a urgencias por dolor en

hipocondrio derecho, opresivo e intermitente, de 4 días de evolución, tras traumatismo abdominal mientras jugaba al fútbol. Afebril y sin otra sintomatología acompañante. Antecedentes personales: Apendicectomizado hace 3 años. Exploración física: Abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación en flanco derecho. Blumberg positivo. Sin masas ni megalias. Análítica de sangre: normal, salvo PCR 16mg/L. Se realiza ecografía abdominal: se informa como lesión redondeada adyacente y anterior al ángulo hepático del colon, hiperecogénica y avascular, de 36x14 mm, sugiriendo hematoma del epiplon. Se completa estudio con TAC, en el que se confirma imagen pseudonodular de dimensiones similares, con alteraciones de la grasa pericolónica y halo hiperdenso, que sugiere infarto omental postraumático. Es ingresado en Cirugía Pediátrica, se pauta tratamiento analgésico y reposo. Evolución satisfactoria, dándose de alta tras 3 días de hospitalización con control del dolor.

Conclusiones: Ante un paciente con dolor en flanco derecho y signos de irritación peritoneal, hay que plantearse el infarto omental dentro de los posibles diagnósticos diferenciales.

Nuestro paciente era obeso y de sexo masculino, dos factores de riesgo para presentar esta patología. Al estar apendicectomizado excluía un posible factor de confusión, aunque el antecedente de traumatismo previo fue un signo de alarma. Para su diagnóstico son necesarias pruebas de imagen, requiriéndose la mayoría de las veces TAC abdominal. En nuestro caso, como en la mayoría de las ocasiones, el tratamiento conservador fue suficiente para su resolución.

Enfermería ante pacientes pediátricos con hipoglucemia persistente no diabética, a propósito de un caso

Romero Lara MA, Martín Borrueco S, Elías Fernández Calvillo R, Martínez Romero JA, Colom Ponce B, Compañía Prados S.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: Paciente de 6 meses de edad que con un mes de vida ingresa en el nuestro centro por mielomeningocele. Pasa 93 días en UCI pediátrica donde es intervenido de su patología lumbar entre otras y tras mejoría es trasladado a planta. En menos de 24 horas sufre una hipoglucemia grave y parada respiratoria que precisa reingreso en UCI. Desde entonces sucesivas hipoglucemias se producen, y aún hoy, no se ha podido definir su causa. Las NIC principales ante esta situación serían: “Monitorización de signos vitales” y “Manejo de la hipoglucemia”.

Objetivos: 1-Describir un caso de mal control de glucemia en un paciente pediátrico no diabético. 2-Evaluar si las determinaciones aisladas de glucemias pautadas, son suficientes para detectar y manejar la hipoglucemia.

Metodología: Se realiza un estudio retrospectivo durante 40 días revisando la historia clínica del paciente para identificar los episodios de hipoglucemia. Especial atención a presencia de sintomatología acompañante, valores de glucemia capilar, número de determinaciones de glucemia al día, y manejo de la hipoglucemia por parte de enfermería.

Resultados: Durante 40 días se producen 17 episodios de hipoglucemia <50mg/dl de los cuales sólo en 4 enfermería refiere sudoración. La pauta médica es de: “4 glucemias capilares/día o si presencia de síntomas”. Se realizan un total de 254 glucemias, de media: 6,3 al día (con un máximo de 15 punciones/día). El valor mínimo de glucemia registrado es: 22mg/dl. Entre las intervenciones inmediatas encontramos: bolo I.V. de suero glucosado al 10% o en su defecto glucagón I.M.

Discusión y conclusiones: Ante un paciente con hipoglucemias sin diagnóstico ni patrón claro, la monitorización es primordial. En el caso expuesto, parece ser que con la pauta de “4 determinaciones aisladas o si presencia de síntomas”, no se detectarían todos los casos de hipoglucemia ocurridos. Los datos sugieren que

el paciente sufre demasiadas punciones al día. Hay fuentes que aconsejarían la monitorización continua de glucosa para obtener una tendencia en lugar de valores aislados, lo cual facilitaría la detección y manejo de las hipoglucemias.

Valoración del manejo de la fiebre sin foco en lactantes de 1 a 3 meses

Hernández García E, De La Rubia Ortega S, Núñez Adán AF.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La fiebre sin foco (FSF) es uno de los motivos de consulta más frecuentes en los Servicios de Urgencias de Pediatría. En la mayoría de los casos se trata de infecciones virales autolimitadas. Sin embargo, debemos descartar la presencia de infección bacteriana grave (IBG), especialmente en lactantes menores de 3 meses. El objetivo de esta comunicación es describir los episodios de FSF y su manejo diagnóstico-terapéutico en este grupo de edad.

Materiales y Métodos: Se trata de un estudio retrospectivo descriptivo, que incluye 127 episodios de FSF en lactantes de 1 a 3 meses registrados en un hospital de tercer nivel durante el año 2016. Las variables recogidas fueron: fecha de asistencia, edad, género, antecedentes obstétricos, estado general, tiempo de evolución de la fiebre, temperatura en casa y en Urgencias, pruebas complementarias realizadas, necesidad de ingreso en observación/planta de hospitalización, tratamiento antibiótico, diagnóstico y reconsulta. La muestra se dividió en tres grupos según la edad (30-59 días, 60-89 días y 90-119 días) y se compararon dichas variables.

Resultados: La media de edad de la muestra fue $56,7 \pm 24,84$ días. Se realizó analítica sanguínea al 78,7%, tira reactiva de orina al 83,5%, hemocultivo al 13,4%, urocultivo al 22,4% y punción lumbar al 2,4%. El 15,7% ingresó en observación principalmente por síndrome febril de corta evolución/cuadro viral (85%) y, el 16,5%, en planta de hospitalización por infec-

ción del tracto urinario (ITU) febril (52,4%). Solo el 3,9% de los casos regresaron al Servicio de Urgencias, requiriendo ingreso en observación o en planta; de estos, ninguno se trataba de una IBG. Al comparar los tres grupos de edad, se observaron diferencias estadísticamente significativas entre los lactantes de 30-59 días y los lactantes de 90-119 días en el porcentaje de analíticas sanguíneas extraídas ($p=0,004$), de tiras reactivas de orina realizadas ($p=0,006$) y de ingresos en observación ($p=0,004$).

Conclusiones: La ITU sigue siendo la causa más frecuente de ingreso y de infección en los lactantes menores de 3 meses. Aunque existe mayor riesgo de IBG en este grupo de edad, debemos individualizar cada caso y valorar el riesgo/beneficio de las distintas pruebas complementarias.

Hipofosfatasia, una enfermedad infrecuente.

Jiménez De Los Santos C, Díaz Suárez M, Benítez Moscoso G, Gómez Pérez S, Peláez Cabrera MJ, Gallego Alcaide MJ, Márquez Mira P, García Barrionuevo C.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: La hipofosfatasia es una enfermedad congénita del metabolismo mineral óseo causada por una baja actividad de la fosfatasa alcalina (FA) no específica de tejido (TNSALP), provocada por mutaciones en el gen ALPL. Clínicamente se caracteriza por hipomineralización esquelética y dental, así como por manifestaciones extraesqueléticas. Su expresión clínica es muy variable, desde formas graves que provocan la muerte intraútero, hasta afectación exclusivamente odontológica; de modo que se distinguen 6 formas clínicas con severidad y pronósticos diferentes. Ante la sospecha clínica, el diagnóstico se realiza constatando niveles bajos de actividad de FA, alteraciones radiológicas y acumulación de sustratos de la enzima, pudiendo confirmarse mediante estudio genético.

En los últimos años se ha aprobado una terapia de sustitución enzimática, que junto al tratamiento de soporte, supone una mejora en el pronóstico de estos pacientes.

Caso clínico: Niño de 2 años y 9 meses que ingresa por estancamiento ponderal. A la exploración destaca: aspecto de desnutrición importante, actitud hipoactiva, escaso panículo adiposo, macrocefalia relativa, unión condrocostal ensanchada a nivel medio-esternal, pectum carinatum, tórax alado/campaniforme, articulaciones de extremidades algo ensanchadas, escápulas prominente. Resto de exploración por aparatos sin hallazgos patológicos.

Entre las pruebas complementarias cabe destacar: fosfatasa alcalina sérica baja, con resto analítica normal, y radiografía de huesos largos en la que se aprecia mineralización deficiente, con discreto desflecamiento de algunas metafisis. Ante la sospecha de hipofosfatasa, se solicita estudio de PLP (uno de los sustratos de TNSALP) y estudio genético, pendientes de resultado en el momento actual.

Conclusiones: La hipofosfatasa es una enfermedad rara que con un amplio espectro clínico, que debemos sospechar en pacientes con alteraciones en la mineralización ósea y dentaria, y que puede afectar a otros sistemas. El diagnóstico se basará en la demostración de niveles bajos de actividad de FA, la acumulación de sustratos enzimáticos (que suelen correlacionarse con la severidad del cuadro) y la hipomineralización ósea en radiografías. El estudio genético refuerza el diagnóstico, pero no es imprescindible. El tratamiento enzimático sustitutivo supone un avance en el pronóstico de estos enfermos. Es importante conocerla, para poder diagnosticarla y tratarla.

Quemaduras químicas

Sánchez Conejero M (1), Roncero Maillo M (2), Basso Abad B (1), Acosta Hurtado C (1), Álvarez MC (1)

(1)Hospital San Pedro de Alcántara, (2)Centro de Salud Mejostilla. Cáceres

Las quemaduras químicas tienen una baja incidencia en la edad pediátrica, la mayoría de ellas se producen por accidentes domésticos. Se presenta el caso de una niña de 11 años, sin antecedentes clínicos de interés, que sufrió una quemadura de segundo grado en miembro inferior izquierdo a pesar de llevar puesto un pantalón tipo malla, tras caérsele encima un pegamento extrafuerte que contenía cianocrilato. Esta quemadura requirió curas diarias por parte del personal de enfermería, estas consistían en desbridamientos del tejido desvitalizado y la aplicación posterior de nitrofurazona, además se cubrió la herida con gasas estériles y un vendaje no compresivo para evitar la sobreinfección. Tras 15 días se produjo una mejoría significativa de la herida, por lo que se instruyó a los padres en la técnica de curas y búsqueda de signos de infección, para el manejo ambulatorio de la misma. La quemadura se produjo por el contacto del cianocrilato resina que reacciona de manera rápida fusionando los componentes sintéticos tipo plástico, como los que tenía el pantalón. Pues esta resina por sí sola no produce quemadura al contacto directo con la piel. A pesar de que son poco frecuentes, este tipo de quemaduras cobran importancia por la capacidad que tenemos de prevenirlas y por el uso extendido de productos que contienen este tipo de resinas.

Síndrome de Asperger: nuestra casuística de los últimos 5 años.

Gómez Pérez S, Guerrero Moreno N, Benítez Moscoso G, Jiménez De Los Santos C, García Barrionuevo C, Rivera Sánchez N, Márquez Mira P, Moreno Salgado JL, Portero García N, Peláez Cabrera MJ.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: El Síndrome de Asperger (SA) es un trastorno del neurodesarrollo que se manifiesta con alteraciones cualitativas en el ajuste

de la interacción socio-comunicativa, así como por presentar un patrón conductual rígido y estereotipado. El único rasgo diferencial con el autismo, según DSM-IV, es el nivel intelectual y lingüístico; si bien tiende a utilizar calificaciones muy categóricas. Sin embargo, la nueva revisión, DSM-V, elimina el SA como categoría diagnóstica independiente, subsumiéndose en la categoría TEA y obedeciendo a un nuevo enfoque diagnóstico de tipo dimensional. Fue identificado por primera vez en 1941 por el pediatra austriaco Hans Asperger, quien originalmente utilizó la denominación de psicopatía autista.

Objetivo: Presentamos una revisión de los casos de SA diagnosticados en nuestra unidad en los últimos 5 años.

Resultados: Se dispone de un tamaño muestral de 11 pacientes, de los cuales el 100% son varones, con una media de edad al diagnóstico de 9 años y una mediana de 8 años. En nuestra serie, tan solo un paciente presentó retraso en la adquisición del lenguaje, que se normalizó a los 2 años de edad; los 10 restantes presentaron un desarrollo normal del lenguaje con una adquisición adecuada de las habilidades formales del mismo (sintaxis y morfología) antes de los 5 años de edad. Al igual que en la literatura revisada, los rasgos más frecuentemente observados en estos pacientes, son la dificultad en el uso social del lenguaje, las conductas estereotipadas y los intereses restringidos (con especial predilección por los animales, dinosaurios y astronomía). Entre las comorbilidades asociadas, las de mayor prevalencia en nuestra serie son el TDAH, los tics motores simples y la torpeza motora.

Conclusiones: 1.- Según la literatura existe una alta prevalencia del síndrome de Asperger en sexo masculino coincidiendo esta situación con los resultados obtenidos en nuestra muestra. 2.- El diagnóstico suele ser tardío debido a las dificultades inherentes al mismo (no alteraciones en el desarrollo del lenguaje, no discapacidad intelectual...) y es fundamentalmente clínico, de ahí la importancia de conocer las características

nucleares del mismo para realizar un diagnóstico lo más precoz posible y una intervención temprana.

Bradicardia en paciente asintomático: la importancia del programa de salud infantil

Gómez Pérez S, Torres Rico M, Benítez Moscoso G, Jiménez De Los Santos C, Rivera Sánchez N, Márquez Mira P, García Barrionuevo C, Portero García N, Peláez Cabrera MJ, Gallego Alcaide MJ.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: El Programa de Salud Infantil (PSI) contiene las actividades recomendadas en Atención Primaria (AP) para la prevención de la salud y promoción de hábitos saludables en edad pediátrica. Permite identificar grupos de riesgo y la detección precoz de enfermedades cuyo seguimiento y tratamiento puede mejorar el pronóstico.

Caso clínico: Paciente de 2 años que acude a su pediatra de AP para examen de salud según el PSI. Asintomático. Sin antecedentes personales ni familiares de interés, ni tratamiento habitual.

Exploración física: En la exploración se detecta corazón rítmico, bradicárdico, sin soplos. No presenta visceromegalias, pulsos simétricos. Resto de la exploración normal. Tensión arterial normal. *Procedimientos diagnósticos:* Se realiza electrocardiograma (ECG), detectándose Bloqueo Aurículo Ventricular (BAV) completo, con ritmo de escape supra-Hissiano a 60 latidos por minuto, sin signos de hipertrofia ni alteraciones en la repolarización. QT corregido normal.

Se deriva a Centro de Referencia completándose estudio con ecocardiograma en el que se descarta cardiopatía estructural y Holter que confirma BAV completo sin detectarse otras arritmias significativas. *Procedimientos terapéuticos:* Aunque actualmente el paciente está en clase funcional I de la NYHA y no precisa tra-

tamiento, se mantiene en seguimiento estrecho por cardiología a la espera de tratamiento definitivo con marcapasos.

Conclusiones: El BAV completo es un fallo de la conducción al ventrículo, produciéndose disociación AV completa, el ritmo de escape puede ser a nivel de nódulo AV, el haz de His o sus ramificaciones. Es una entidad poco frecuente en niños (1/20.000 recién nacidos vivos). Puede ser congénito o adquirido. Se debe sospechar en caso de bradicardia, siendo recomendable la realización de ECG. La AP es el primer escalón en el cribado y detección precoz de enfermedades de baja prevalencia o potencialmente graves en asintomáticos, permitiendo una actuación temprana, usando como herramienta para ello el PSI.

Neumotórax masivo en paciente con fibrosis quística

Álvarez Mateos MC, Fernández De La Cruz O, Izquierdo Martín A, Pascual Moreno P, Acosta Hurtado C, Araujo García T, González García A, Camarena Pavón N, Sánchez Conejero M, Baso Abad B, Barros García

Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

Descripción del caso: Paciente de 11 años con fibrosis quística que consulta por cuadro de dolor torácico. *Antecedentes personales:* Fibrosis quística genotipo Delta F508/Delta F508 con participación pulmonar grave, incluida en lista de espera quirúrgica de trasplante pulmonar. Debut como íleo meconial con resección intestinal. Insuficiencia respiratoria crónica con oxigenoterapia domiciliar y VMNI nocturna. Colonización crónica por *Pseudomonas aeruginosa*. Sobrecrecimiento bacteriano con empeoramiento intermitente de la esteatorrea. Insuficiencia pancreática exocrina. *Anamnesis:* Desde hace tres días refiere dolor torácico progresivo en hemitórax derecho, tipo pleurítico, que se desencadena con la tos y empeora con la inspiración. Presenta un aumento de la tos y expectoración más purulenta y cuantiosa desde

los días previos. Afebril durante todo el proceso sin necesidad de aumento de las necesidades de oxígeno basales. *Exploración física:* Peso: 18,6 kg. SpO₂: 87% con O₂ suplementario a 2 lpm. FR: 44 rpm. FC: 130 lpm. Estado general conservado. Aspecto desnutrido, escaso panículo adiposo y masas musculares disminuidas. Facies cushingoide. Acropaquias. Palidez cutáneo-mucosa. Taquipnea y tiraje subcostal y supraesternal moderado. Roncus y crepitantes en pulmón izquierdo con hipoventilación marcada en hemitórax derecho. *Pruebas complementarias:* Gasometría venosa, hemograma y bioquímica: sin hallazgos significativos. Radiografía de tórax: neumotórax derecho a tensión. Pulmón derecho con desplazamiento mediastínico. Tórax hiperinsuflado. *Evolución:* Ante los resultados radiológicos se traslada a la UCIP donde se realiza drenaje con tubo de tórax y se conecta a Pleur-evac durante 3 días con buena evolución. Dos meses después presentó un segundo episodio ipsilateral de menor tamaño, detectado de forma casual durante una revisión en consultas externas, y que precisó nuevo ingreso en UCIP para su evacuación.

Discusión: El neumotórax es una de las complicaciones más graves que pueden sufrir los pacientes con fibrosis quística. Se define como la presencia de aire en el espacio pleural que en ocasiones puede colapsar el tejido pulmonar adyacente. Los de pequeño tamaño o asintomáticos pueden manejarse de forma conservadora con reposo, oxigenoterapia y observación. Sin embargo los neumotórax de gran tamaño o que produzcan inestabilidad clínica deben evacuarse mediante drenaje torácico urgente.

Tumoraciones craneales en pediatría: a propósito de 3 casos

Páyer Pérez A, Peromingo Matute E, Buero Fernández N.

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

Objetivo: Se presentan 3 casos de pacientes pediátricos que ingresaron en el Hospital Puerta

del Mar durante septiembre del 2017 para estudio de una tumoración craneal. Describiremos la clínica que presentaba cada uno, las pruebas diagnósticas que se emplearon y el tratamiento precisado, así como sus evoluciones.

Casos clínicos: La primera paciente presentaba cefalea persistente de 20 días de evolución y fiebre durante los dos primeros días del cuadro, asociada posteriormente a una tumoración con signos de hipertensión intracraneal. La tumefacción era blanda, fluctuante e indolora, y aumentaba progresivamente. Se le realizó un TAC donde se apreciaba a nivel frontal un absceso epidural y subdural, además de lisis de la tabla externa, compatible con un tumor de Pott.

En el cultivo se aisló *streptococcus lutetinsis* y como tratamiento precisó craneotomía con drenaje y antibioterapia IV con cefotaxima primero y ceftriaxona después, durante 6 semanas.

El segundo niño acudió varias veces a urgencias por una tumefacción dolorosa. En la exploración se apreciaba una masa blanda fluctuante parietoccipital sin signos inflamatorios. Se le realizó una radiografía en la que se vio una lesión lítica en la calota, ante la cual se decide ampliar el estudio con TAC, y posteriormente, con RM. Todas estas pruebas fueron indicativas de granuloma eosinófilo. Puesto que la tumoración era dolorosa, se decidió realizar exéresis con estudio anatomopatológico que confirmó el diagnóstico.

La tercera niña vino derivada desde el hospital de Ceuta para estudio una tumoración caracterizada en el TAC como displasia ósea fibrosa. Clínicamente presentaba una tumoración dura indolora y leve cefalea. El diagnóstico se confirmó mediante gammagrafía. Tras descartar una displasia fibrosa poliostótica (Síndrome de McCune Albright), se tomó una actitud expectante y seguimiento por cirugía maxilofacial.

Conclusiones: Pese a que las tumoraciones craneales no son muy frecuentes, debemos hacer un exhaustivo diagnóstico diferencial, en el que se incluyen etiologías infecciosas (osteomielitis, tumor de Pott), tumores óseos (granuloma eosinófilo, osteoblastoma, sarcoma de Ewing, quiste óseo aneurismático) malformaciones embrionarias o del desarrollo (quistes epi/dermoides, displasia ósea). La primera orientación diagnóstica debe realizarse con radiografía simple, y posteriormente, ampliar el estudio con TAC y/o RM si fuese necesario.

Citomegalovirus como causa de PTI grave

Citomegalovirus como causa de PTI grave

Sánchez Martínez E, Porcar Cardona I, Garzón Murillo C, Osuna Vera AA, Espino Aguilar R

Hospital Quirón Infanta Luisa. Sevilla

La púrpura trombocitopénica inmune es uno de los trastornos hematológicos más frecuentes en la población infantil y adolescente. Los síntomas y signos clínicos son muy variables, siendo el principal problema el riesgo aumentado de hemorragia. A diferencia del adulto, en el niño es frecuente el antecedente de un proceso infeccioso vírico, teniendo una mayor tendencia a la remisión espontánea.

Hay pocos casos descritos en la literatura de trombocitopenia grave asociada a CMV, que suele ser leve, y no condiciona cifras de plaquetas inferiores a 10.000, como se expone en este caso clínico. Presentamos el caso de una niña de 2 años que consultó en urgencias por cuadro de petequias generalizadas de aparición progresiva, con fiebre los 3 primeros días, sin equimosis ni sangrados mucosos. Dada la persistencia de la clínica, la escasa respuesta a tratamiento corticoideo y la interferencia en la calidad de vida familiar, fue necesario administrar gammaglobulina endovenosa 1g/kg/dosis. Los controles posteriores mostraron cifras normales de plaquetas, sin reaparición de clínica cutánea.

El diagnóstico de PTI es un diagnóstico de exclusión. Las últimas revisiones recomiendan una actitud más conservadora en cuanto al tratamiento, aunque se deben tener otros aspectos como la repercusión en la calidad de vida del

paciente. El diagnóstico etiológico nos puede ser útil para plantear otros tratamientos en casos refractarios o de mala evolución.

Bronquiolitis: ¿Actuamos según las recomendaciones establecidas? Análisis de los últimos 2 años en el Área Sur de Sevilla.

López Rubio E (1), Sánchez Vicente I (1), Pérez Romero MA (1), Vázquez Rodríguez E (1), De Vera Mc Mullan P (2), Geniz Díaz I (1)

(1)Hospital de Valme. Sevilla (2)Fundación Alcorcón

Introducción: La bronquiolitis es la causa más importante de hospitalización en menores de 1 año, con un impacto económico elevado. El agente etiológico de mayor relevancia es el virus respiratorio sincitial (VRS), que se identifica en el 60% de los pacientes hospitalizados. Presentando un predominio estacional en los meses fríos. Aunque hay publicadas varias guías de práctica clínica, continúa existiendo controversia en relación al manejo de dicha patología.

Pacientes y métodos: Se ha realizado un estudio descriptivo retrospectivo desde Noviembre de 2015 a Abril de 2017 con el objetivo de analizar el manejo de los niños hospitalizados por bronquiolitis en el Área Sur de Sevilla en los dos últimos años y establecer relación con las últimas recomendaciones publicadas en cuanto al manejo de dicha patología.

Resultados: El número de ingresos por bronquiolitis en este periodo fue de 316 (65.71 % VRS+). Del total de ingresos, 207 (65.51 %) fueron varones y 109 (34.9%) mujeres. La mediana de edad al ingreso fue 65 días. El 52.85% tenían una edad entre uno y tres meses, mientras que los menores de un mes representaron el 16.46%. La mediana de estancia hospitalaria fue 6±5.31. En el 25.4% de los casos se administró salbutamol, 60.63% adrenalina y 79.35% suero hipertónico (SSH3%). 21(6.67%) pacientes precisaron soporte respiratorio con alto flujo (OAF) y 7 (2.22%) con CPAP.

Conclusión: El empleo de salbutamol y adrenalina está desaconsejado por las últimas guías de práctica clínica. Aunque en nuestro hospital se siguen utilizando, la tendencia es a disminuir su uso y aumentar el de SSH3% y OAF, según establecen las últimas recomendaciones. La incorporación de dispositivos de OAF ha permitido potenciar su empleo en el último año, acercándonos más a las últimas recomendaciones.

No toda dificultad respiratoria en lactantes es una bronquiolitis

Rivas Medina M (1), Vicho González MC (1), Gutiérrez González MDLL (1), Segura González M (1), Ramiro Mateo L (1), Ledesma Albarrán MV (1), Salas De Miguel C (1), Álvarez Mateos MC (1), Redondo Enríquez JM (2), Casero González MM (1)

(1)Hospital Materno Infantil, (2)Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Introducción: La hernia diafragmática congénita es una anomalía en el desarrollo del diafragma que permite el paso de vísceras abdominales a la cavidad torácica. Su incidencia oscila entre 1 de cada 2000-4000 recién nacidos vivos con cierto predominio en el sexo masculino.

Resumen del caso: Niña sin antecedentes de interés en gestación y parto (Apgar 9/10, reanimación tipo 0) que, coincidiendo con vacunación de 4 meses, comienza con rechazo parcial de las tomas y dificultad por lo que su pediatra pautó tratamiento con prednisolona y salbutamol. El cuadro se acompaña de pérdida de peso por lo que se indica lactancia con fórmula hidrolizada por sospecha de APLV. De nuevo consulta a los 5 meses por dificultad respiratoria progresiva de un mes de evolución y rechazo parcial de las tomas con irritabilidad.

A su llegada a Urgencias presenta saturación de oxígeno de 97% respirando aire ambiente, se aprecia tórax hiperinsuflado, tiraje subcostal, taquipnea, disminución del murmullo

vesicular y tonos cardiacos débiles. Ante los hallazgos exploratorios se solicita ecocardiografía para descartar cardiopatía congénita y en ella se observa gran cantidad de aire, corazón estructural y funcionalmente normal. A continuación se indica radiografía de tórax urgente en la que se evidencia gran cantidad de asas intestinales a nivel torácico sugestivo de hernia diafragmática.

Se contacta con cirugía pediátrica que decide tratamiento quirúrgico realizando corrección del defecto con herniorrafia y apendicectomía. Actualmente la niña se encuentra asintomática.

Comentarios: Actualmente la hernia diafragmática congénita suele ser diagnosticada prenatalmente mediante ecografía. Debe practicarse, al nacimiento o inmediatamente tras el diagnóstico, una cirugía para corregir el defecto del diafragma y recolocar las vísceras en el abdomen (herniorrafia). En algunos centros se ofrece prenatalmente la oclusión traqueal fetoscópica que mejora la expansión pulmonar aunque no repara el defecto que deberá ser intervenido tras el nacimiento. El pronóstico depende de la cantidad y función pulmonar que es capaz de desarrollar el paciente y de la función de los vasos sanguíneos y gravedad de la hipertensión pulmonar asociada. En lactantes que consultan por dificultad respiratoria es habitual pensar en bronquiolitis pero tenemos que tener en cuenta su amplio diagnóstico diferencial.

Manejo integral de los pacientes con Osteogénesis imperfecta

Cabezas Berdión C, Martínez Fernández M, Tapia Trujillo E, Jimenez Moreno M, Cruz Navarro I. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Se habla de osteogénesis imperfecta para referirse a un conjunto heterogéneo de enfermedades cuyo nexo común es un trastorno en la formación de colágeno tipo I, debido a mutaciones en los genes que lo codifican. Esta proteína se encuentra en los tejidos de sostén, predominan-

temente en el hueso, por lo que las principales manifestaciones de esta enfermedad son las fracturas, así como las deformidades óseas y la talla baja. Sin embargo, no hay que olvidar que estos pacientes requieren una atención integral, ya que el colágeno tipo I se encuentra en otros tejidos de sostén como son la piel, los tendones y ligamentos, fascias, córnea y esclera, dentina y vasos sanguíneos.

Para ello, se comenta el caso de una paciente de 3 años con diagnóstico de osteogénesis imperfecta tipo I, cuyo padre también padece la misma enfermedad. La paciente se encuentra en tratamiento con bifosfonatos (pamidronato intravenoso) desde los 6 meses de vida, habiendo presentado una fractura lineal parietal derecha perinatal, a pesar de haberse realizado una cesárea.

En el mapa óseo realizado previamente al inicio del tratamiento, se observó dicha fractura y un callo de osificación de una fractura desapercibida del trocánter menor del fémur izquierdo. Desde el inicio del tratamiento hasta el día de hoy, no se han objetivado nuevas fracturas ni deformidades óseas. Además del seguimiento por parte de Reumatología y Atención primaria para el control de su patología, la paciente acude a revisiones periódicas de diferentes servicios.

Para el estudio de dentinogénesis imperfecta, se encuentra en estudio por Odontología especializada, así como por Cirugía maxilofacial por hiperlaxitud y luxación reductible de la articulación temporomandibular. Dado que se encuentra en edad preescolar, ha acudido a una primera revisión de Otorrinolaringología para despistaje de hipoacusia neurosensorial. También se encuentra en seguimiento por Cardiología, sin afectación en el momento actual y en consultas de Nutrición para control de crecimiento, encontrándose en el momento actual en un percentil cercano a la mediana (P45). El objetivo de esta comunicación es destacar que la Osteogénesis imperfecta es una enfermedad sistémica y como tal, requiere un enfoque global e integrado.

Niña con poliartritis en tratamiento con anti-TNF y diarrea ¿causa o consecuencia?

Valero Flores N, Romero Reina R, Valverde Fernández J, Camacho Lovillo M.

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

La AIJ es la enfermedad reumática pediátrica más frecuente con una prevalencia de 1-2/2000 niños < 16 años. La artritis relacionada con entesitis (ArE) afecta preferentemente a varones > seis años, sobre todo adolescentes HLA-B27 positivos.

La etiología de AIJ es desconocida por definición, se admite que existe una susceptibilidad genética, determinante de una anómala respuesta inmunitaria, lo que favorece la cronicidad de la inflamación. Punto común con la enfermedad inflamatoria intestinal (EII), que incluye a la enfermedad de Crohn (EC) y la colitis ulcerosa (CU). Ambas enfermedades deben considerarse como trastornos sistémicos, ya que con frecuencia aparecen síntomas y signos extraintestinales, que no siempre coinciden con la actividad de la EII de base. Los órganos más frecuentemente afectados son las articulaciones, la piel, los ojos y la vía biliar.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 11 años diagnosticada hace 13 meses de ArE, tratada inicialmente con Metotrexato y que tras 2 semanas con Etanercept inicia cuadro digestivo con fiebre, vómitos, diarrea sanguinolenta con moco y síndrome constitucional. Tras ingreso en su Hospital de referencia durante 2 semanas, con elevación de RFA y calprotectina fecal, cultivos negativos, ecografía abdominal normal y entero-RNM: Sacroileitis derecha. Ingresó en nuestro centro desde consultas externas de Gastropediatría, por dolor abdominal continuo que se alivia con las deposiciones, que continúan siendo diarreicas (Bristol 6-7) con sangre y moco, en alguna ocasión nocturna, con urgencia defecatoria, no presenta tenesmo, dolor rectal ni aftas orales. Se queja de molestias articulares sin evidenciar artritis a la exploración.

Tras EDA y EDB hallazgos compatibles con EII tipo Crohn. Se inicia tratamiento corticoideo y posteriormente combinado con Metotrexato y Adalimumab a dosis de inducción con buena tolerancia y adecuada respuesta clínica.

Conclusiones: En niños con ArE es importante estudiar la presencia del antígeno HLA-B27 y vigilar la aparición de afectación axial, así como la presencia de síntomas digestivos por su posible asociación a enfermedad inflamatoria intestinal. La asociación de dos entidades como la EII y la AIJ es escasa pero posible, nunca hay que perder de vista los síntomas guía.

Origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el seno contralateral. Presentación de un caso.

Cortázar Rocandio G, Salas Salguero J, Salido Peracaula C, Chulián Cruz R, Guío Bacares JA, Morales Pérez C, León Morillo MDR, Martínez Rivero MC, Riego Ramos MJ, Ortiz Tardío J, Redondo Torres A.

Hospital de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera

Introducción: El origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el seno coronario izquierdo es una rara anomalía congénita, que en un principio, se pensaba que era un hallazgo casual que no tenía significación clínica. Sin embargo, se ha visto que este tipo de anomalías pueden ser causa de angina y fallo cardíaco y conllevan riesgo de presentar una muerte súbita en individuos jóvenes, sobre todo relacionadas con el deporte. En estos pacientes la clínica es causada por isquemia miocárdica, la cual parece ser secundaria a una combinación de varios factores que obstruyen la arteria anómala, limitando así el flujo sanguíneo a través de ella.

Caso clínico: Paciente varón de 1 mes de edad que ingresa por sepsis y meningitis neonatal por enterovirus. Se realiza interconsulta a cardiología pediátrica por auscultación de soplo sistólico. No presenta antecedentes personales

ni familiares de interés. Exploración: Anodina, salvo soplo sistólico I-II/VI en foco pulmonar. Pruebas complementarias: Electrocardiograma: Ritmo sinusal con bloqueo incompleto de rama derecha, sin otras alteraciones reseñables. No signos de isquemia. Ecografía cardíaca normal, salvo hallazgos coronarios: Coronaria izquierda de aspecto normal. Salida de coronaria derecha desde ostium izquierdo, con trayecto interarterial en su paso hacia el lado derecho. No alteraciones de la contractilidad segmentaria.

Evolución: Nuestro paciente evolucionó favorablemente desde el punto de vista infeccioso, aislándose enterovirus en LCR, sin presentar alteración de la función cardíaca durante su estancia. Actualmente nuestro paciente tiene 4 meses y se encuentra asintomático, en seguimiento por parte de cardiología pediátrica y neonatología.

Comentarios: La base del diagnóstico del origen de la coronaria derecha en el seno contralateral consiste en el estudio detallado de las arterias coronarias mediante técnicas de imagen, entre las que destaca la ecocardiografía transtorácica como método recomendado para el inicio del estudio, siendo el cateterismo el medio diagnóstico definitivo. Aunque es controvertido, en general se recomienda la corrección quirúrgica, incluso en pacientes asintomáticos, dado el riesgo de muerte súbita asociada en adultos jóvenes. No hay consenso sobre cuál es el momento adecuado para realizar la corrección.

Cor Triatriatum parcial no obstructivo. Presentación de un caso.

Cortazar Rocandio G, Salas Salguero J, Salido Peracaula C, Guío Baces JA, Chulián Cruz R, Morales Perez C, Mantinez Rivero MDLC, León Morillo MDR, Redondo Torres A, Ortiz Tardío J, Riego Ramos MJ.

Hospital de Especialidades de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera

Introducción: El cor triatriatum (CT) es una rara anomalía congénita en la que la aurícula izquier-

da (AI) se divide en dos compartimentos, separados por una membrana fibromuscular con una abertura, pudiendo dar lugar a distintos grados de obstrucción del flujo venoso pulmonar, provocando hipertensión pulmonar.

El CT tiene una gran variabilidad en su forma de presentación que depende principalmente del grado de obstrucción al flujo que haya entre los dos compartimentos que forman la AI, dividiéndose en CT obstructivos y no obstructivos o parciales. Caso clínico:

Presentamos un paciente de 3 años, remitido a consultas externas de cardiología infantil para estudio de soplo, asintomático. No presenta antecedentes personales ni familiares de interés. La exploración por órganos y aparatos era normal salvo la presencia de un soplo sistólico I/VI en borde esternal izquierdo, no irradiado.

Pruebas complementarias: El electrocardiograma no presentaba hallazgos de interés.

Se realizó una ecografía cardíaca, en la que todos los hallazgos fueron normales excepto la visualización de una leve dilatación auricular en la entrada de la vena pulmonar superior derecha, que altera la morfología auricular. Se logran identificar 3 drenajes venosos pulmonares en la aurícula izquierda, sin lograrse observar la vena superior derecha.

No presenta signos de hipertensión pulmonar en el estudio. Ante la duda de presentar un drenaje anómalo parcial de venas pulmonares, se solicita una RM cardíaca donde se objetiva el drenaje correcto de las 4 venas pulmonares en la aurícula izquierda, observándose en el interior de esta una membrana incompleta que es compatible con CT parcial o incompleto.

Comentarios: En nuestro paciente no existe obstrucción significativa y se encuentra asintomático. Se cree que este tipo de CT no obstructivos tienen buena evolución y no generan problemas posteriormente, aunque en algunos estudios se han relacionado con una degeneración mixomatosa de la válvula mitral o aparición de taquiarritmias supraventriculares. No obs-

tante, sólo el seguimiento de estos pacientes asintomáticos indicará con qué frecuencia se desarrollan estas complicaciones y qué actitud tomar.

Caso clínico de un niño sano de 3 años que presenta estrabismo convergente agudo transitorio.

Romero Reina R, Valero Flores N, Fernández L, Pareja Bosch A

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

El estrabismo es una alteración frecuente en niños que afecta al 2-5% de la población preescolar y que en muchas ocasiones entraña importantes alteraciones en la agudeza visual y en la visión binocular.

Presentamos el caso de un niño sano de 3 años que consulta por estrabismo súbito convergente de predominio en ojo derecho objetivado tras portar una careta durante varias horas. Presenta diplopía intermitente sin visión borrosa ni dolor ocular. No presenta fiebre, síntomas o historia de procesos infecciosos intercurrente, cefalea ni alteración del comportamiento. La exploración sistémica y neurológica es normal. La exploración oftalmológica es normal salvo la presencia de endotropía en ojo derecho en posición primaria y en ambos ojos a la realización de Cover Test. La movilidad y el fondo de ambos ojos son normales. El niño fue diagnosticado de estrabismo convergente agudo probablemente secundario a fatiga muscular, mantuvimos una actitud expectante y en las próximas horas hubo resolución completa del cuadro.

Tras realizar una revisión bibliográfica de los artículos publicados sobre esta patología no hemos encontrado ningún caso clínico similar. Por el contrario, hemos encontrado documentación sobre el espasmo de la acomodación, fenómeno que se presenta con la triada de miosis, acomodación y convergencia ocular. A pesar de tener también un origen funcional, no concuerda totalmente con la situación de

nuestro paciente ya que éste no presentaba miosis ni visión borrosa, y el reflejo de la acomodación suele ser un proceso más insidioso y recurrente. La teoría que podría explicar la clínica de nuestro paciente sería la persistencia de una convergencia binocular de forma transitoria secundaria a un espasmo muscular tras una situación de estrés debido a un esfuerzo extremo para fijar la mirada por unos ejes visuales más mediales de lo habitual. No obstante, debido a la escasa experiencia clínica sobre este tipo de trastornos aparentemente funcionales y a la escasez de documentación científica publicada, sería necesario realizar estudios retrospectivos que documenten la incidencia de esta entidad y la posible asociación a otros trastornos, así como estudios prospectivos que valoren la evolución clínica de los pacientes a medio y largo plazo.

Masas abdominales de diagnóstico prenatal. Estudio retrospectivo de una serie de casos.

Ramos Rodríguez A, Alonso Ojembarrena A.

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

Introducción: La mejora de las técnicas de imagen prenatal ha incrementado el diagnóstico de anomalías en esta edad. En cuanto a las masas localizadas en el abdomen, tanto intra-peritoneales como retroperitoneales y pélvicas, los diagnósticos son cada vez más exactos y tempranos, permitiendo por tanto un mejor manejo postnatal de los pacientes.

Los diagnósticos diferenciales de masas abdominales prenatales son diversos y dependientes de su localización, entre los que se incluyen: tumores hepáticos, quiste del colédoco, secuestro pulmonar infradiafragmático, tumores o anomalías del aparato urinario, así como teratoma, neuroblastoma, hemorragia adrenal y quiste ovárico. Dichos diagnósticos requieren estudio postnatal con pruebas de imagen (ecografía, RM) y/o marcadores tumorales.

Métodos: Con la intención de comparar el manejo postnatal de nuestros pacientes diagnosticados prenatalmente de masa abdominal con la bibliografía hasta el momento, así como para aportar nuestros datos a la misma, se ha realizado un estudio retrospectivo descriptivo observacional en el que se han revisado las historias clínicas de los recién nacidos ingresados en la Unidad de Neonatología del Hospital Universitario Puerta del Mar de Cádiz en los últimos 11 años.

Resultados: De un total de 15 casos, hubo 5 quistes ováricos (1 masa ovárica prenatalmente), 1 hemorragia suprarrenal (que se había presentado como masa suprarrenal), 1 hidronefrosis (prenatalmente como masa abdominal), 2 teratomas sacrococcígeos, 2 secuestros pulmonares infradiafragmáticos, 2 hemangioendoteliomas (1 de ellos prenatalmente diagnosticado de nefroma mesoblástico), 1 quiste renal simple de presentación quiste abdominal y 1 caso de quiste abdominal prenatal en el que no se evidenció patología postnatal. La media de edad gestacional al diagnóstico fue de 30 SG. Sólo en un caso se cambió la actitud frente al parto. Tras el nacimiento en todos los casos excepto en uno se ampliaron imágenes postnatales (13 ecografías y 6 RM). Como complicaciones hubo 2 torsiones ováricas y 3 hemorragias. En 5 casos no se realizó cirugía, en 2 casos se trató con propranolol. Hubo un éxitus por hemorragia tras resección de teratoma sacrococcígeo.

Conclusión: El estudio postnatal debe ir orientado según imagen prenatal y localización. Ante una masa sintomática o dudosa de malignidad se requiere resección.

Prevención del fallo hepático grave por hemocromatosis neonatal tras profilaxis gestacional con inmunoglobulina

Cófreces Pérez B, Ordóñez Díaz MD, Jaraba Caballero P, Párraga Quiles MJ, Frías Pérez MA, Ruiz González MD

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

La Enfermedad hepática Alóinume Gestacional (GALD) es una rara enfermedad congénita que condiciona un fallo hepático (FH) grave asociado a siderosis intra/extrahepática. Debe sospecharse ante cualquier recién nacido (RN) con FH, o ante cualquier feto o RN fallecido sin etiología filiada. En los últimos años, el uso preventivo de gammaglobulina, así como el tratamiento con inmunoglobulina (IG) y exanguinotransfusión, han cambiado radicalmente su pronóstico.

Presentamos el caso de una gestante afecta de lupus eritematoso sistémico y síndrome de Sjögren con antecedente de hijo previo fallecido por GALD. En la gestación actual se administró IG IV a dosis de 1 g/Kg semanalmente desde la semana 18, sin efectos secundarios graves. Durante el embarazo las ecografías prenatales fueron normales y el parto se programó a las 35 semanas tras maduración pulmonar, naciendo una RN mujer con peso adecuado (2790 g) y Apgar 9/10. En la exploración se detectó ligera hepatoesplenomegalia y en la analítica disfunción hepática con siderosis (AST 82U/L, AFP 96709 ng/ml, ferritina 1516ng/ml) sin coagulopatía, por lo que recibió exanguinotransfusión e IG IV sin complicaciones. En la RM abdominal se detectó hipointensidad hepática difusa compatible con siderosis intrahepática.

La evolución fue favorable, con desaparición de la hepatoesplenomegalia y normalización progresiva de los valores analíticos. Fue dada de alta a los 12 días, y actualmente, con 6 meses de vida, presenta exploración física, desarrollo antropométrico y valores de AFP y ferritina normales. La GALD es la causa más común de FH neonatal y la indicación más frecuente de trasplante hepático en los primeros tres meses de vida. Su diagnóstico resulta crucial para poder prevenir su recurrencia en gestaciones posteriores.

El caso descrito representa nuestro primer paciente con GALD y evolución favorable tras la profilaxis con gammaglobulina durante la gestación, y se suma a la escasa literatura descrita en nuestro país de esta enfermedad infrecuente.

Síndrome de Down con cianosis; No todo es cardiopatía

Manzanaro Fernández-Montes C, Ordóñez Díaz MD, Rodríguez Benítez MV, Tofé Valera I, Rueda García RL, De La Cruz Marín M, Arroyo Marín MJ, Galán Ortiz J, Tejero Hernández MA

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HTPP) es una entidad hemodinámica de desadaptación a la vida neonatal, condiciona un aumento de la presión pulmonar arterial con sobrecarga ventricular derecha (VD), causando cortocircuito derecha-izquierda por ductus y foramen oval permeable (FOP) con hipoxemia severa que perpetúa la enfermedad. Su tratamiento se basa en medidas generales; estabilización de la ventilación y oxigenación, estado hemodinámico, sedoanalgesia y relajación. En los últimos años, con la terapia vasodilatadora pulmonar ha mejorado el pronóstico de la entidad, siendo de elección el óxido nítrico (NO) por su acción local y selectiva.

Caso clínico: Recién nacido (RN) a término (2640g), antecedentes de crecimiento intrauterino retardado y oligoamnios. A las 12 horas de vida trasladada a nuestro hospital por cianosis perinatal y rasgos dismórficos. Al ingreso presentaba hipoxemia (85%SatO₂) con oxigenoterapia al 30%, sin dificultad respiratoria, y rasgos faciales destacables: epicantus, elevación de hendiduras palpebrales, orejas bajas, pabellón dismórfico, retromicrognatia, protusión lingual, microcefalia. Radiografía de tórax normal. Evolución clínica hacia hipoxemia progresiva grave, con índice oxigenación 20 pese a aumento de FiO₂, ventilación no invasiva y VM convencional con FiO₂ de 1. Ecocardiografía; VD hipertrofico y dilatado, TAPSE 7,5, septo abombado D-I y paso bidireccional por FOP, sin cardiopatía estructural asociada. No IT ni IP que permitan estimación de PP. Con diagnóstico de HTPP se inician medidas generales (antibioterapia, sedación, relajación, inotrópicos) y terapia con NO inhalado hasta 20ppm. Mejoría progresiva de la oxigenación, y ecocardiografías seriadas,

permitiendo disminución progresiva y retirada de soporte respiratorio y hemodinámico a los 9 días de vida. Cariotipo postnatal confirma diagnóstico síndrome de Down

Comentarios: La HTPP neonatal es una entidad con incidencia aproximada de 2/1000 RN vivos, secundaria normalmente a cardiopatías congénitas o patología pulmonar predisponente (síndrome de distrés respiratorio, de aspiración meconial, etc). Presentamos un RN que desarrolló HTPP severa sin etiología filiada, salvo síndrome Down. Se ha descrito en la literatura aumento de la incidencia de HTPP en neonatos síndrome de Down, aún sin cardiopatía o enfermedad pulmonar asociadas, postulándose un defecto endotelial pulmonar intrínseco a estos niños. La sospecha diagnóstica resulta crucial para iniciar el tratamiento precoz.

Hepatitis autoinmune: una patología infrecuente en preescolares a propósito de dos casos.

Pardo Romero J, López Rubio E, Rodríguez Martín V, Géniz Díaz I, Carmona Ponce JD, Sánchez Vicente I, Rodríguez León B

Hospital Virgen de Valme, Sevilla

La hepatitis autoinmune (HAI) es una hepatopatía de etiología desconocida con una prevalencia de 11 a 25 casos/ 100000 habitantes. Presenta un claro predominio femenino. Aunque puede desarrollarse a cualquier edad, los casos de HAI son raros en edad pediátrica. Su etiología es desconocida. Parece ser el resultado de una interacción compleja entre factores genéticos e inmunológicos. La clínica es muy variable e inespecífica, lo que dificulta su diagnóstico. En edad pediátrica, la mayoría de los casos presentan clínica de hepatitis aguda prolongada. Entre el 25-35% pueden ser asintomáticas, y el 10% debuta como fracaso hepático agudo. El diagnóstico es de exclusión. La asociación de clínica compatible con la detección de autoanticuerpos y hallazgos histológicos compatibles ayudan al diagnóstico, sin ser específicos nin-

guno de ellos. En base al perfil inmunológico se pueden clasificar en tipo I y tipo II. Con el tratamiento adecuado, se consigue la remisión completa en el 80% de los casos. Sin tratamiento, el pronóstico de esta patología es fatídico.

Presentamos dos casos de HAI en seguimiento en la actualidad con buena respuesta al tratamiento establecido.

Caso 1: Mujer de 5 años con ictericia, astenia, dolor abdominal y coluria de 5 días de evolución. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. Derivada desde atención primaria por objetivarse alteraciones en el perfil hepático con coagulopatía severa. Se descartó patología de origen infeccioso y sistémico. Se establece el diagnóstico de hepatitis autoinmune tipo II al evidenciar anticuerpos LKM1 y ANA positivos a título superior a 1/320. Se inició tratamiento corticoideo con remisión parcial en la actualidad.

Caso 2: Mujer de 22 meses que acude derivada de su centro de salud por ictericia de 2 semanas de evolución y perfil hepático alterado sin otros hallazgos. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. Descartada etiología de hepatitis más frecuente, se realizó estudio de HI, objetivándose ANA positivos (1/320) con resto de anticuerpos negativos. Se realizó biopsia hepática en la que visualizó hallazgos compatibles por lo que se estableció el diagnóstico de HAI tipo I. Se inició tratamiento corticoideo presentando remisión parcial en la actualidad.

Tuberculosis del sistema nervioso central: presentación de casos de 2010 a 2017

Fernández De La Puebla Lechuga E, Lacort Peralta I, De La Cruz Marin M, Rumbao Aguirre JM.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La tuberculosis (TBC) del sistema nervioso central (SNC) incluye tres categorías clínicas: meningitis, tuberculoma intracraneal y aracnoiditis espinal tuberculosa. Supone la complicación más grave, presentando una

elevada morbimortalidad que dependerán fundamentalmente del inicio del tratamiento y de la edad del paciente.

Casos clínicos: Se presentan tres casos recogidos de 2010 a 2017. Varón de 14 meses, de familia inmigrante, con síndrome febril prolongado y clínica de letargia, hipotonía y rigidez de nuca. En las exploraciones complementarias, se encontró un LCR alterado (pleocitosis con predominio de linfocitos, glucosa baja y proteínas elevadas) y un TC craneal normal. Se inicio el tratamiento a las 48 horas. Varón de 2 meses, inmigrante, que en el estudio de contactos por padre con infección tuberculosa activa, se detecta IDR Mantoux +, en la radiografía de tórax un patrón miliar que se confirma por TC tórax, y en la RM craneal múltiples tuberculomas en fase caseificante. En la punción lumbar se objetivó una pleocitosis con predominio de linfocitos, glucosa baja y proteínas elevadas. Varón de 5 meses, con síndrome febril prolongado, asintomático. La radiografía de tórax es sugestiva de tuberculosis miliar. En el estudio de extensión por TBC diseminada, se objetiva un aumento de realce leptomenigeo generalizado en la RM craneal, no consiguiendo LCR, e iniciando el tratamiento de inmediato. En los tres casos, se inició la terapia cuádruple tuberculostática con isoniacida, rifampicina, piracinamida y estreptomycin, así como corticoterapia. Los tres casos tuvieron una evolución favorable, sin secuelas.

Discusión: La TBC es una enfermedad de alto riesgo de contagio en menores de 5 años, en contacto con pacientes muy contagiosos. El diagnóstico de TBC en SNC en pediatría puede ser difícil, sin embargo, es fundamental para el inicio precoz del tratamiento. La dificultad radica, en la variabilidad de la clínica, la inespecificidad de los síntomas iniciales y la escasa rentabilidad de la bacteriología. El tratamiento se iniciará con la cuádruple terapia durante 2 meses, seguido de rifampicina e isonicida durante 10 meses más. Además de corticoterapia durante el primer mes. En el pronóstico es fun-

damental el estadio precoz de la enfermedad al inicio del tratamiento.

Onicomadesis y enfermedad boca mano pie: una relación infradiagnosticada

Casero González MM, Segura González M, Ordóñez Medina I, Silvero Enriquez VP, Vicho González C, Espejo Moreno R, Expósito Expósito MDIA, Fernández Vara T.

Hospital Materno Infantil Badajoz. Badajoz

La onicomadesis es una afectación ungueal rara en la infancia, en la cual la uña se desprende de manera espontánea por su extremo proximal por la detención del crecimiento a nivel de la matriz ungueal. En ocasiones, debido a una menor exposición al agente causal no se produce una separación de la uña del lecho ungueal pero sí aparecen unas líneas transversales o de Beau.

Etiológicamente, existen varios factores descritos: genéticos, estrés, traumatismos locales, farmacológicos (antibióticos, anticonvulsivos, citotóxicos, retinoides), enfermedades sistémicas (Lupus, Kawasaki...) e infecciones (escarlatina, víricas...).

Dentro de las causas víricas, se ha descrito recientemente la asociación con la enfermedad boca mano pie (EBMP) cuya patogénesis está aún por determinar postulándose además de una proliferación vírica en la matriz; la afectación de la calidad de la lámina ungueal y la maceración por la rotura de las ampollas digitales y excesiva higiene favoreciendo candidiasis.

Por su parte, la EBMP está causada por la familia enterovirus (principalmente Coxsackie A16), suele afectar a niños entre 1-3 años, es muy contagiosa pudiendo cursar en brotes, con predominio estacional (verano y otoño) y se caracteriza por presentar estomatitis vesicular y exantema papulo-vesiculoso con afectación palmo-plantar.

Mujer de 15 meses, sin antecedentes de interés, que acude por presentar en primer dedo de pie

derecho y segundo dedo pie izquierdo un desprendimiento de la uña a nivel proximal y en el tercer dedo de mano derecha una línea transversal. No presenta otros hallazgos a la exploración. Niegan traumatismos e ingesta de fármacos. Únicamente hacía 4 semanas presentó exantema compatible con EBMP. Se resolvió espontáneamente a las pocas semanas.

La onicomadesis debida a EBMP, por el tiempo transcurrido, suele estar infradiagnosticada. Para lo cual es fundamental una historia retrospectiva y el conocimiento del pediatra para tranquilizar a los padres al resolverse sin necesidad de medidas terapéuticas.

Correlación de hallazgos ecográficos fetales en un caso confirmado de síndrome de Beckwith-Wiedemann

De La Cruz Marín M, Ordóñez Díaz MD, Pino Galvez MA, De La Cámara Moraño C, Jaraba Caballero P, Ruiz González MD, Miño Mora M

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El SWB es una rara entidad caracterizada por macroglosia, macrosomía, visceromegalias y defectos de la pared abdominal. La sospecha diagnóstica prenatal resulta crucial para programar una atención postnatal óptima.

Objetivo: Descripción de las características prenatales y evolución de un caso con diagnóstico genético de SBW.

Métodos-Resultados: Se describe a un RN mujer nacida tras cesárea programada a las 39 semanas, con peso elevado (4310gr). Sus ecografías prenatales mostraron macrosomía, polihidramnios, macroglosi, hernia umbilical, cardiomegalia y glándulas suprarrenales en el límite superior de la normalidad. En Neonatología se establece el diagnóstico de SWB en base al examen clínico por la presencia de macrosomía, macroglosia, protusión lingual, diástasis de rectos y hernia umbilical. El estudio hormonal tiroideo y ecográfico abdominal, cerebral y cardiaco fueron normales.

El cariotipo fue 46XX y el estudio genético mostró una pérdida de metilación en el cromosoma materno en el centro de impresión 2 en la región 11p15, confirmándose el diagnóstico de SWB. La evolución inicial fue favorable, precisando aporte suplementario de glucosa iv por hipoglucemia precoz, sin otras complicaciones. A los 18 días de edad fue hospitalizada durante 14 días en la Unidad de Cuidados Intensivos por bronquiolitis grave. En la actualidad recibe seguimiento en la Unidad de Oncología Infantil, con estudio ecográfico abdominal seriado y marcadores tumorales negativos en el momento actual. Su madre ha sido diagnosticada de macroglosia y se encuentra en espera del estudio genético para SWB.

Comentarios: El SWB es una rara enfermedad genética responsable de la mayoría de los síndromes con sobrecrecimiento y macroglosia. Se han descrito diferentes alteraciones epigenéticas que determinan el riesgo de recurrencia y fenotipo. Las características detectadas prenatalmente pueden ser útiles para anticipar el diagnóstico y ciertas complicaciones postnatales. Es imprescindible el seguimiento oncológico por el riesgo de desarrollar tumores embrionarios a largo plazo.

Evaluación perinatal y seguimiento de las anomalías nefrourológicas durante un período de dos años.

De La Cruz Marín M, Ordoñez Díaz MD, Rodríguez Benítez MV, Párraga Quiles MJ, Rueda García L, Miño Mora M.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: Las anomalías congénitas renales-urológicas son la principal causa de enfermedad crónica renal en la infancia. El seguimiento multidisciplinar resulta crucial para evitar la progresión del daño renal.

Material-métodos: Estudio observacional de fetos diagnosticados de anomalías nefrourológicas durante 2015-2017. Se recogieron los hallazgos ecográficos pre y postnatales, malfor-

maciones asociadas, el tratamiento establecido y la presencia de complicaciones.

Resultados: De un total de 195 gestantes con malformación fetal, el 39% presentaban anomalías nefrourológicas, siendo la dilatación del tracto urinario(UTD) (62%) la más frecuente, seguida del doble sistema excretor(12%), agenesia renal(10,5%) y displasia multiquistica(7,9%). La mayoría de los niños nacieron a término (39,2±2s) con peso adecuado (3180±456gr), iniciándose el estudio en Maternidad en el 74% de los casos. En todos se practicó ecografía abdominal en las primeras 4s de vida. Según el diámetro AP de la pelvis renal, la UTD postnatal fue predominantemente leve (PR < 10mm) (53 %), evidenciándose una dilatación moderada (10-15mm) y severa (> 15mm) en el 26% y 21% de los casos respectivamente. En el 96% de los niños con diagnóstico de DTU leve, la dilatación se resolvió en el período estudiado. El 25% de las dilataciones moderadas y el 90% de las severas evolucionó hacia progresión-permanencia de la dilatación, recibiendo profilaxis antibiótica y estudios de imagen funcional. Se detectó uropatía postnatal en el 77,8% de los casos, en forma de estenosis de vía urinaria (66,7%) y de reflujo vesico-ureteral. Ninguno de los niños con DTU leve-moderada asoció complicaciones. El 30% de las DTU graves presentaron complicaciones como infecciones de orina y nefropatía cicatricial.

Conclusiones: Las anomalías nefrourológicas constituyen el grupo de malformaciones congénitas más frecuentes en nuestro centro, siendo la DTU el subgrupo más numeroso. La mayoría de las dilataciones graves asociaron uropatía. El seguimiento estrecho resulta prioritario para prevenir complicaciones y establecer un pronóstico más exacto.

Síntomas y signos de alarma en el cáncer infantil. ¿Cuándo debemos sospecharlo?

De La Cruz Marín M (1), Álvarez López C (2), Fernández De La Puebla Lechuga E (1), Lacort Peralta I (1), Mateos González ME (1)

(1) *Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*
 (2) *CS La Carlota. Córdoba*

Introducción: Los tumores infantiles suponen la segunda causa de mortalidad en la infancia en los países desarrollados. El diagnóstico precoz del cáncer infantil es esencial, pues el pronóstico es notablemente mejor en estadios localizados, además de producirse menos secuelas debido a la utilización de tratamientos menos agresivos. La anamnesis y la exploración física son pilares fundamentales sobre los que cimentar el proceso diagnóstico, además de tener siempre un elevado índice de sospecha para reconocer precozmente sus síntomas y signos de riesgo, aunque en muchos casos esta patología se detecte de manera accidental.

Objetivo: Con este trabajo lo que se pretende es presentar las características de los tumores detectados en nuestro hospital en los últimos 6 años.

Material y métodos: Hemos realizado un estudio descriptivo en el que se han detectado 104 casos desde enero de 2011 hasta Julio de 2017, siendo los más frecuentes los tumores del SNC con el 37% de casos. Si diferenciamos entre sexos, existe una predominancia en el sexo femenino con 62 de los 104 casos detectados. En cuanto a los síntomas y signos guías son muchos y variados los que encontramos, pero destacamos sobre todo los relacionados con la clínica neurológica (37%), la detección de masas ya sean de partes blandas/esqueléticas (18%) o abdominales (14%) y nada despreciable el hallazgo casual (14%) al realizar un estudio sospechando otro tipo de patología.

Conclusiones: Es muy importante que todo pediatra, sea de la subespecialidad que sea, tenga siempre en cuenta la posibilidad cáncer infantil. Es fundamental la realización de una historia clínica y exploración físicas minuciosas y estar alerta a los signos de alarma. Aunque en muchas ocasiones sea un hallazgo casual, es básico el diagnóstico precoz, pues de ello depende el inicio del tratamiento y pronóstico de la enfermedad.

Quiste broncogénico de localización hepática

Lacort Peralta I, Fernández De La Puebla Lechuga E, Galán Ortiz J, De La Torre Aguilar MJ.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El quiste broncogénico es una lesión congénita poco frecuente causada por una formación anormal del tubo traqueobronquial primitivo entre la tercera y la séptima semana de gestación. La localización del quiste broncogénico depende de en qué estadio del desarrollo embrionario se produzca dicha formación anormal. La mayoría de estos quistes están localizados en el mediastino o intrapulmonares, siendo los primeros más frecuentes.

Los quistes broncogénicos de localización extratorácica son raros, estando descritos algunos casos de localización retroperitoneal. La localización intraperitoneal, como el caso que nos ocupa, es excepcional. El tratamiento de estas lesiones es la resección quirúrgica dado que, aunque la mayoría son de naturaleza benigna, existe riesgo de malignización.

Resumen del caso: Niño de 9 años sin antecedentes personales de interés que es remitido a nuestro centro por tumoración hepática descubierta de forma casual en el contexto de un dolor abdominal y tras realizar ecografía abdominal para descartar apendicitis aguda. Pruebas complementarias: RM: lesión compatible con Adenoma. · RM con contraste: lesión compatible con Hamartoma. Analítica: Marcadores tumorales (alfa-fetoproteína, beta-gonadotropina coriónica y antígeno carcinoembrionario) negativos.

Se decidió intervención quirúrgica programada donde se realiza enucleación de la lesión que no infiltra parénquima hepático junto con colestectomía. Evolución postoperatoria favorable sin complicaciones.

Anatomía Patológica: Descripción macroscópica: Sin aparente conexión con vesícula pero adyacente a la misma se observa nódulo de 4 x 3,5 x 2,5 cm, quístico, con contenido parduzco semisólido, superficie interna lisa y pared de

1mm de grosor. · Datos Clínicos: Lesión hepática segmento IVb y V. Diagnóstico anatomopatológico: Quiste broncogénico en hígado.

Conclusión: En el diagnóstico diferencial de los tumores quísticos intrabdominales debemos incluir los tumores benignos congénitos derivados del desarrollo embrionario tales como el quiste broncogénico. La mayor difusión de estos casos inusuales, ayudaría a la comunidad científica a conocer la incidencia real de esta patología y así tomarla en consideración de cara a plantear un diagnóstico diferencial dentro de las tumoraciones hepáticas.

Malaria cerebral: un tipo de malaria complicada

Márquez Mira P, García Barrionuevo C, Benítez Moscoso G, Gómez Pérez S, Jiménez De Los Santos C, Rivera Sánchez N, Moreno Salgado JL, Portero NM, Gallego Alcaide MJ, Peláez Cabrera MJ, Mora Navarro D

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: La malaria cerebral (MC) es la complicación más frecuente de la malaria por *Falciparum*. La MC es una encefalopatía difusa potencialmente reversible. cuyo diagnóstico requiere la presencia de los siguientes criterios: estado de coma, determinado por la escala de Glasgow modificada por edad. La exclusión de otras encefalopatías, especialmente la meningitis bacteriana y el hallazgo de formas asexuales del *P. falciparum* en la gota gruesa. Principalmente los menores de 10 años, quedan con secuelas neurológicas. La mortalidad por MC aumenta en asociación con el fallo funcional de los órganos vitales; La mortalidad en niños varía entre 18 y 20%

Caso Clínico: Paciente de 3 años originario de Guinea- Conakry que ingresa en la planta de hospitalización por paludismo. Acudió al servicio de urgencias por cuadro febril y dolor abdominal de 4 días de evolución. Sin hallazgos significativos a excepción de un abdomen globuloso, no doloroso durante la exploración, se

palpa reborde hepático y bazo de dos traveses de dedos. Durante su ingreso comienza tratamiento con Dihidroartemisina- Piperarquina.

Exploración física: Presenta un deterioro a nivel neurológico con un Glasgow de 9, apertura ocular con dolor, pupilas isocóricas normoreactivas, signos meníngeos negativos, reflejos osteotendinosos algo débiles, fuerza y sensibilidad disminuidas.

Pruebas complementarias: Gota gruesa: ag. *Plasmodium spp* positivo correspondiéndose con infección por *Plasmodium Falciparum*. Hemograma: Hemoglobina 7.9 gr/dl, plaquetas 40.000, Leucocitos normales con formulas inmaduras. Bioquímica: Bilirrubina total 5.01 mg/dL, LDH 1065, GOT 100,9 U/l, colinesterasa 5289 U/l. Se intentó realizar punción lumbar pero no se obtuvo líquido cefalorraquídeo.

Tratamiento: Se canalizaron 2 vías periféricas y se decidió iniciar tratamiento endovenoso con Artesunato por presentar complicación de malaria, junto con Cefotaxima y Vancomicina i.v. Se inicia tratamiento con Plasma, Hematíes y plaquetas i.v.

Conclusiones: Es importante estar atentos a las posibles complicaciones de la infección por *plamodium*, debido a un aumento en la incidencia por inmigración en nuestra zona. La malaria cerebral es una complicación que aumenta la mortalidad de la infección por *plasmodium*. El artesunato es el antipalúdico de elección en el tratamiento de la malaria cerebral.

Condilomas Acuminados en la Infancia. Protocolo de actuación ante la sospecha de Violencia Sexual contra Personas Menores de Edad.

Queralt García De Góngora M (1), Cruz Navarro I (2), Rodríguez Salignac I (2), Anchóriz Esquitino M (1), Cabezas Berdion C (1), Jiménez Cabeza S (1), Sánchez González A (1), Moreno García MDM (1)

(1)Hospital Infantil Virgen del Rocío, (2)Centro de Salud Montequinto. Sevilla

¿Son los condilomas acuminados en la infancia sinónimos de violencia sexual? ¿Existen otras vías de transmisión? ¿Cómo debemos actuar ante su detección? Estos son algunos de los interrogantes que surgen ante casos como el de la paciente que presentamos, que fue diagnosticada de condilomas acuminados perianales en su consulta de atención primaria. Los condilomas en la infancia son secundarios a la infección por el VPH (virus del papiloma humano). Esta patología es frecuente encontrarla en el paciente pediátrico sin que exista relación necesaria con un antecedente de abuso, sobre todo durante la primera infancia. Sin embargo, asegurar cuál es la vía de adquisición del virus en niños con condilomas es difícil. La posibilidad de encontrarnos ante una víctima de violencia sexual existe y la severidad que conlleva nos obliga a actuar en consecuencia. La violencia sexual a personas menores de edad (VSPME) es un problema común que tiene consecuencias en la salud física y mental de las víctimas, tanto a corto como a largo plazo. Los profesionales sanitarios deben estar capacitados para reconocer los signos de alarma cuando se presenten en consulta. La correcta valoración de estos casos exige tener en cuenta indicadores físicos y psicológicos relacionados con el menor, así como factores de riesgo social vinculados a la familia y a su entorno. Una vez establecida la sospecha, el profesional debe notificarla y derivar el caso a un equipo interdisciplinar con la mejor formación y experiencia posibles. La celeridad y coordinación de la actuación en la atención de estos pacientes aumenta la probabilidad de interrumpir la VSPME y prevenir nuevos abusos. También permite evaluar las consecuencias producidas, con el fin de lograr la normalización y el bienestar de los menores y de minimizar los posibles efectos deletéreos a largo plazo. Con la presentación de este caso se revisa el procedimiento de abordaje ante la sospecha de violencia sexual contra personas menores de edad y se exponen las nuevas actualizaciones de los protocolos de actuación del Hospital Virgen del Rocío.

Diagnóstico de Enfermedad de Crohn a partir de afectación dermatológica y alternativas terapéuticas

Jiménez MT, Roldán J, Vargas ML, González De Caldas R, Garnacho G

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La linfangitis granulomatosa es una causa rara de linfedema genital secundario en los niños. La asociación elevada con enfermedad de Crohn (82%) obliga al despistaje de la misma.

Resumen del caso: Niño de 10 años derivado por Dermatología para valoración conjunta con Gastroenterología Infantil. Presenta edema adquirido en pene junto edema y nódulos en zona escrotal de meses de evolución, sin respuesta a corticoterapia oral y tópica e inmunosupresor tópico. Biopsia cutánea zona genital compatible con linfangitis granulomatosa locorregional. Análítica completa con leve elevación de reactivantes de fase aguda. Calprotectina fecal 182 mg/kg. Ante la sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica (EIIP) con manifestaciones extradigestivas se realiza estudio endoscópico con ileocolonoscopia con afectación macroscópica parcheada en forma de úlceras aftosas y anatomía patológica con granulomas caseificantes; hallazgos compatibles con enfermedad de Crohn (EC). Gammagrafía con leucocitos marcados que muestra actividad inflamatoria ileo-cecal. Tras iniciar tratamiento con corticoides orales y azatioprina (AZA), persiste la clínica cutánea con mala respuesta a ciclos de corticoides tópicos, por lo que se decide intensificar tratamiento con adalimumab subcutáneo con buena respuesta dermatológica y mejoría de los valores antropométricos de base. Tras colonoscopia de control al año que muestra remisión de la enfermedad, y por petición familiar, se decide suspender el fármaco biológico con recaída importante de la clínica cutánea, que persiste a pesar de reiniciar tratamiento con adalimumab, cambiar a infliximab o iniciar metotrexate. Actualmente se ha decidido junto con Dermatolo-

gía el inicio de Ustekinumab, anticuerpo monoclonal totalmente humano que se une con gran afinidad y especificidad a la subunidad p40 de la interleukina 12 y la interleukina 23, las cuales se ha comprobado que desempeñan una función clave en la cascada inflamatoria en la EC.

Conclusiones: La EII-P puede cursar con manifestaciones cutáneas muy diferentes asociadas o no a clínica digestiva, por lo que es importante un abordaje multidisciplinar de estos pacientes y la toma de decisiones conjunta. La linfangitis granulomatosa es una patología que necesita tratamiento crónico que casi siempre es ineficaz y debe ser dirigido por la clínica y la presencia o no de EII-P.

Calidad de vida del paciente oncohematológico infantil y familia

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El proceso oncohematológico infantil, como proceso crónico definido, representa una crisis prolongada para toda la familia, lo que puede influir en la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS).

Objetivo: Evaluar la CVRS de los niños con patología oncohematológica, relacionándola con la de sus hermanos.

Metodología: Se realizó un estudio descriptivo transversal en 12 niños con diagnósticos oncohematológicos en fase de consolidación, y enfermedad avanzada, con edades entre 8-16 años, hospitalizados en Pediatría. Se utilizó el cuestionario validado KINDL que mide CVRS percibida en población infantil.

Resultados: El 50% de los niños, cuyo acumulo de tiempo de ingreso es inferior al año, perciben que casi siempre o siempre se han sentido con dolor o enfermos; el 25% se han sentido con fuerza y energía. Los de más largo ingreso acumulado, el 50% no se han sentido ni enfermos ni dolidos, aunque el 25% se han sentido cansados. Los hermanos, el 100% casi nunca o nunca se sienten enfermos ni dolidos, ni cansa-

dos y siempre se sienten con energía. En cuanto al bienestar emocional, el 33% lo percibe como positivo, otro 33% se muestran indecisos y ninguno lo percibe como negativo. En los pacientes con más tiempo acumulado, el 66% se han sentido bien; el 34% han tenido miedo y se han aburrido. En cambio, el 70% de los hermanos se han sentido bien, no han tenido miedo, ni se han sentido solos. El 30%, se han aburrido, se han sentido solos y con miedo.

Conclusiones: El acumulo de tiempo de ingreso aumenta la experiencia y la adaptación del niño al proceso oncológico y al sistema hospitalario, influyendo factores como la ansiedad y el estrés al tratamiento y diagnóstico en los de menor tiempo acumulado. Por otra parte, los hermanos de los niños oncohematológicos tienen mejor CVRS percibida global.

Educación sanitaria pre-quirúrgica clave para mejorar la colaboración familiar en el ingreso

Chaparro López CM, Caballero Moreno R, Tapia Serrano MJ

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: Si conseguimos disminuir este temor en el ingreso, obtendremos mejores resultados en la adaptación y colaboración por parte del niño y la familia.

Objetivos: Analizar la relación existente entre la disminución del temor en el niño/a prequirúrgico de 4 a 11 años, y la disminución de la ansiedad del cuidador principal a través de una intervención enfermera de educación pre-quirúrgica.

Metodología: Estudio transversal cuya población accesible son los niños programados para intervención quirúrgica con necesidad de hospitalización en Cirugía Pediátrica.

Niño/a: STAI-C (Cuestionario de Ansiedad Estado/Rasgo en niños) (Spielberger, C.D.)

Adaptación STAI-C para los menores de 4 años.

Realización de un video de la ruta prequirúrgica con los profesionales

Material de juego y disfraces

Descripción: Intervención Enseñanza pre-quirúrgica. Ayudar a un paciente a comprender y prepararse mentalmente para la cirugía. Conocer las experiencias pre quirúrgicas previas del paciente. Evaluar la ansiedad del paciente/ser querido relacionado con la cirugía. Dar tiempo al paciente para que haga preguntas y discuta sus inquietudes. Realizar una visita a la (s) unidad (es) postoperatoria(s) y a la (s) zona (s) de espera si procede. Presentar al paciente al personal implicado en los cuidados de cirugía/postoperatorios, si procede.

Discusión: La afectación mutua nos conduce a pensar en la importancia de la transmisión de las emociones, en la adaptación a las circunstancias amenazantes y estresantes inherentes a la hospitalización.

Resultados: Se produce un cambio emocional, tanto en padres como en niños. Y a esto se suma la colaboración familiar, porque se implican repitiendo el juego hasta su intervención quirúrgica.

La utilidad de la radiografía en decúbito lateral ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño en el niño no colaborador.

García Vázquez J, Portillo Márquez M, Plácido Paías R, Galiano Ávila C, Espejo Díaz C, González Carracedo MJ, Vaquerizo Vaquerizo V, Montero Salas A, García Reymundo M, Real Terrón R.

Hospital de Mérida. Mérida.

Introducción: La aspiración de cuerpos extraños en la edad pediátrica es un problema frecuente, cuyas repercusiones dependen de la naturaleza, localización y grado de obstrucción que originen. Suelen ser por vegetales, sobre todo frutos secos (cacahuets...). Una auscul-

tación pulmonar asimétrica puede ser un signo indirecto de aspiración.

Caso: Paciente de 21 meses que presenta tos de predominio nocturno de un mes de evolución, sin mejoría con salbutamol, que se ha ido intensificando progresivamente. Los padres refieren un episodio de atragantamiento con un cacahuete coincidente con el inicio de la clínica. En la exploración física destaca una asimetría auscultatoria con disminución de murmullo vesicular en hemitórax derecho y sibilancias telespiratorias generalizadas, más marcadas en hemitórax derecho. No presentaba dificultad respiratoria (SatO₂:100%). Se realizaron una radiografía tórax AP que evidenció una hiperclaridad de pulmón derecho y radiografías de tórax en decúbito lateral, destacando que con el paciente apoyado sobre el costado derecho, no se apreciaban cambios compresivos en el pulmón derecho y que apoyado sobre el costado izquierdo se aprecia una compresión esperada del pulmón izquierdo. Ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño se realizó una fibrobroncoscopia observándose en el bronquio principal derecho abundantes secreciones sobre una pared eritematosa, sin apreciarse cuerpo extraño. La evolución clínica fue buena con normalización de la auscultación y con radiografía de control normal. Es probable que el cuadro se resolviera por la aspiración de las secreciones o por la expulsión del cuerpo extraño en los últimos accesos de tos.

Conclusión: La radiografía comparativa en inspiración-espирación es una prueba que ofrece información importante ante la sospecha de aspiración cuerpo extraño ya que se produce una alteración de la aireación consistente en un atrapamiento aéreo: en la espiración, la salida del aire no es completa al impedirlo el cuerpo extraño, conduciendo a un enfisema obstructivo por mecanismo valvular. En el niño menor no colaborador es importante obtener placas complementarias en decúbito lateral derecho e izquierdo, imitando la inspiración-espирación voluntaria. Esto nos permite observar si el parén-

quima se colapsa en inspiración o si permanece aireado sin cambiar de volumen cuando se trata de un área de enfisema obstructivo.

Recién nacido con ectrodactilia, ¿aislada?

García Vázquez J, Piñán López E, Mesa Vázquez JF, Sáez Díez I, García Reymundo M, Galiano Ávila C, Espejo Díaz C, Vaquerizo Vaquerizo V, Plácido Paías R, González Carracedo MJ.

Hospital de Mérida. Mérida

Introducción: Las deficiencias congénitas de las extremidades se presentan con una frecuencia de 1/2.000 recién nacidos, son muy variables y existen múltiples combinaciones descritas con síndromes malformativos asociados. Se denomina amelia a la ausencia completa y meromelia a la falta parcial de una extremidad. También hay denominaciones específicas según los segmentos afectados, destacando la ectrodactilia como la ausencia de dedos, tradicionalmente con primer y quinto dedos presentes. La reducción de extremidades, además de por causa genética, también pueden provocarse por fenómenos de disrupción como es el caso de la constricción por bridas amnióticas prenatalmente.

Caso clínico: Recién nacido pretérmino de 33 semanas que en ecografías prenatales se apre-

cian anomalías en los dedos de la mano derecha. Antecedentes familiares de sindactilia en rama paterna y materna. Se realiza amniocentesis con resultando un cariotipo normal (46XX). A la exploración física destaca agenesia del segundo, tercer y cuarto dedos de la mano derecha. Pudiendo realizar la pinza entre el primer y quinto dedo. Los estudios complementarios realizados fueron normales e incluyeron ecografía cardíaca, abdominal y transfontanelar. Actualmente se encuentra en seguimiento por prematuridad y en revisiones por traumatología.

Discusión: La presencia de ectrodactilia en nuestro caso nos obligó, antes de poder diagnosticarla como aislada, a buscar otras malformaciones asociadas. Destaca el Síndrome ECC que corresponden a las siglas de: Ectrodactilia, displasia Ectodérmica, Cleft (labio leporino y fisura palatina), aunque la lista es amplia (Sd. Poland, Sd.TreacherCollins. Sd.Acrorrenal...). Las bridas de constricción se visualizan en ecografías prenatales en un 29-50% de los casos siendo por tanto difícil su diagnóstico diferencial. La amputación de miembros es variable, pero es frecuente observar asimetría en la afectación, sindactilia, edema linfangiectásico, zonas de depresión. Es importante realizar una correcta clínica y realizar pruebas complementarias, ya que no suelen haber antecedentes familiares ni síndromes genéticos asociados.