

CIX Reunión Anual de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAOPYEX)

Sevilla, 13-14 de noviembre de 2015

Hipertrofia aislada del ventrículo derecho secundaria a cierre precoz de ductus arterioso intraútero

Autor(es): P. De Vera McMullan, C. Marcos Córdova, B. Burgueño Jiménez, C. Ridruejo, A. Cruz Rodríguez, E. López Rubio

Centros: HU Valme

Introducción: La hipertrofia aislada de un ventrículo es un hallazgo infrecuente en la ecocardiografía perinatal. Una de sus posibles explicaciones podría ser el cierre precoz del ductus arterioso (DA) intraútero. La mayoría de estos casos cursan de manera subclínica o con escasa sintomatología es por ello que frecuentemente pasan desapercibidos.

Caso clínico: Neonato varón asintomático, prematuro tardío con PAEG sin antecedentes perinatales y obstétricos de interés que es valorado por Cardiología pediátrica tras auscultación de soplo sistólico II/VI a las 48h de vida sin otros hallazgos en la exploración física.

Se le realiza una ecocardiografía donde se aprecia una hipertrofia global del ventrículo derecho (VD), incluidos músculos papilares, más intensa a nivel de la pars trabeculada y una insuficiencia tricuspídea con efecto coanda a nivel del septo interauricular, además de un defecto tipo foramen oval, siendo el resto del estudio normal. El ECG 12 derivaciones presenta ondas p normales y un eje derecho (normal para su edad), sin otros signos de hipertrofia de cavidades.

Se rehistoria a la madre, refiriendo la toma de al menos en dos ocasiones de metamizol oral pautado por odontología, una de ellas en el tercer trimestre.

Se envía al paciente a su domicilio con revisión en dos meses. Durante este periodo permanece asintomático con buena ganancia ponderoestatural. En la ecocardiografía de control se objetiva la resolución de la hipertrofia y de la insuficiencia tricuspídea.

Conclusiones: Existen pocas revisiones bibliográficas del cierre precoz del DA. Estos casos son casi anecdóticos y son descritos en su mayoría como insuficiencia tricuspídea e hipertrofia del VD. Existen otros hallazgos menos frecuentes tales como insuficiencia pulmonar, dilatación del tronco pulmonar o de cavidades derechas y la hipertensión pulmonar neonatal persistente.

La etiología más frecuente es el cierre espontáneo idiopático, aunque se han asociado casos a la toma de AINES en el tercer trimestre.

En el caso de la hipertrofia VD, ésta es consecuente al aumento de la postcarga derecha tras el cierre del DA. Su tratamiento depende de la clínica, y su resolución de la repercusión de los hallazgos. En nuestro caso nuestro paciente se mantuvo asintomático en todo momento sin llegar a precisar medicación.

Masa mediastínica como hallazgo casual en ecocardiografía. Presentación de tres casos.

Autor(es): I.M. Mayordomo Morales, M. Muñoz Cabeza, F.J. Salas, I.P. Fernandez, B. Ruiz De Zarate, J. Ortiz

Centros: HOSPITAL S.A.S Jerez de la Frontera

Introducción: La hiperplasia tímica es una entidad frecuente en la infancia, siendo por lo general asintomática y detectándose de forma casual al realizar una prueba de imagen por otro motivo. En ocasiones, el timo alcanza gran magnitud, pudiendo entrar en contacto con otros órganos o estructuras mediastínicas, dando la impresión de ser una masa o tumor. El corazón, dada su ubicación, es el órgano más habitualmente afectado.

CASO 1: Lactante de diez meses en revisión por cardiología infantil por comunicación interauricular tipo *ostium secundum* (CIA OS). Asintomático desde el punto de vista cardiovascular. **Antecedentes personales y exploración física:** normales. **Pruebas complementarias:** **Ecocardiografía:** en techo de aurícula derecha (AD), se observa una formación sólida homogénea, extracavitaria, que impresiona intrapericárdica. **Electrocardiograma, radiografía de tórax y analítica general:** normales.

CASO 2: Niño de 9 meses remitido para valoración cardiológica por soplo. **Antecedentes personales:** pretérmino de 32 SG. **Exploración física:** normal. **Ecocardiografía:** se observa en el techo de AD en el plano 4 cámaras, una imagen sólida homogénea que bordea el miocardio. Resto de pruebas complementarias: normales.

CASO 3: Lactante de 8 meses en seguimiento por CIA OS y estenosis de ramas pulmonares. **Antecedentes personales:** gran pretérmino (27 SG), peso al nacer 590 g. Durante su ingreso, dos paradas cardiorrespirato-

rias y sepsis nosocomial. **Exploración física:** impresiona normal. **Ecocardiografía:** imagen isodensa homogénea en techo de aurícula derecha, alargada, que no comprime.

En el caso 1 y 2, en la RM torácica se confirma que la masa hallada en la ecocardiografía se corresponde a un timo hiperplásico.

Comentarios:

- La ecocardiografía es esencial para el diagnóstico de tumores cardíacos. Ante una duda diagnóstica, la resonancia magnética es la técnica de elección.

- Aunque la hiperplasia tímica es común en la población pediátrica, no está descrito su hallazgo en la ecocardiografía transtorácica de forma habitual.

- Esta entidad debería de ser incluida en el diagnóstico diferencial de las masas pericárdicas y del mediastino anterior en niños, especialmente cuando son asintomáticas. La biopsia sólo estaría indicada en caso de aparición de síntomas.

Episodios de cianosis central como expresión clínica de una extensa lesión cerebral perinatal

Autor(es): J.A. Guío Bácares, M. Muñoz Cabeza, G. Quesada Trujillo, V. Ramos Ramos, M.A. Santos Mata, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital de Jerez

Introducción: Los accidentes cerebro-vasculares (ACV) constituyen una causa importante de morbimortalidad en la infancia. La incidencia de ACV perinatales está estimada en 1 de cada 1600-5000 recién nacidos vivos. La presentación clínica depende tanto del momento de instauración de la lesión como de la localización y extensión de la misma, presentándose en la mayoría de los casos como *convulsiones*.

Resumen del caso: Neonato de 2 horas de vida que ingresa por presentar episodio de cianosis durante la toma. Durante las siguientes horas, presenta 2 episodios más de similares características, uno de ellos coincidiendo con una hipoglucemia de 31mg/dl. Embarazo y parto normales. APGAR 9/10/10. Exploración física al ingreso normal. Pruebas complementarias: hemograma, gasometría venosa, coagulación, bioquímica básica, PCR y PCT normales. Bilirrubina total máxima 10 mg/dl a las 48 horas de vida. Estudio cardiológico: foramen oval permeable y ductus arterioso persistente sin repercusión hemodinámica. Electroencefalograma: normal. Ecografía transfontanelar: extensa lesión lobar izquierda situada en región temporoparieto-occipital. RM craneal: lesión compatible con infarto cerebral en región parieto-frontal izquierda. Fondo de ojo: normal. Estudio de hipercoagulabilidad de progenitores negativo.

Evolución: permanece monitorizado durante su ingreso, manteniéndose asintomático, por lo cual a los 15 días de vida es dado de alta con exploración física normal. Hasta la actualidad presenta un desarrollo psicomotor normal y ausencia de crisis comiciales.

Conclusiones/Comentarios: De los niños afectados de un ACV perinatal, hasta un 40% no presentan secuelas, un 57% tienen déficits cognitivos y/o motores y un 3% fallecen a causa de éste. En general, tanto el tamaño como la localización de la lesión son buenos predictores de déficit

motor a largo plazo. La electroencefalografía y la RM son de ayuda para poder establecer un pronóstico.

Sin embargo hemos de tener en cuenta que algunos casos pueden pasar desapercibidos en el período neonatal, dada la *ausencia* de clínica. En nuestro paciente, llama la atención la discordancia entre el tamaño y la localización de la lesión con la sutileza de la clínica y la ausencia de secuelas a medio plazo.

Disfunción oro-faringo-glosa como sospecha de síndrome perisilviano posterior bilateral.

Autor(es): I.M. Mayordomo Morales, P. Martín-Tamayo Blazquez, G. Gutiérrez Aguilar, J.R. Carrasco Fernandez, J.A. Guío, R. Chulian, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital S.A.S Jerez de la Frontera

Introducción: Los trastornos en la migración neuronal representan un tema actual de investigación. Durante el proceso migratorio normal de los neuroblastos desde la matriz germinal al córtex y su posterior estratificación, pueden ocurrir agresiones de diferente naturaleza. El síndrome perisilviano es una displasia circunscrita a un área cortical afectando al córtex insular, silviano y rolándico centrales.

El cuadro clínico se caracteriza por presentar trastorno motor y cognitivo en diferente grado y marcado retraso del lenguaje expresivo. Se asocia en un 85% a epilepsia tardía.

Su etiopatogenia es desconocida y el tratamiento es sintomático (rehabilitación del lenguaje, déficits motores y terapia antiepiléptica).

Presentamos un caso para clarificar los elementos de sospecha clínica.

Resumen: Niña de 8 años de edad sin antecedentes familiares de interés. Primer gemelar nacida a las 31 seg. Ingresó tras nacimiento en neonatología donde es dada de alta con los diagnósticos de retinopatía del prematuro grado II, RGE y CIV perimembranosa resueltos. Es seguida tras el alta en consultas de Neuropediatría donde se evidencia retraso psicomotor con importante retraso del lenguaje expresivo (disartria con ausencia de movimientos linguales, rinolalia y sialorrea) [video]

Se realiza RM craneal que muestra anomalía del plegamiento cortical con aumento del grosor de sustancia gris y microsurcos en circunvoluciones de hendiduras silvianas, más extensa en lado izquierdo.

Es diagnosticada de síndrome perisilviano posterior bilateral.

Actualmente, continúa control evolutivo en Neuropediatría, sin haber presentado crisis ni otros episodios y con mala evolución de su trastorno del lenguaje pese a tratamiento logopédico.

Comentarios: Es fundamental para su diagnóstico una precoz sospecha clínica. Ante un retraso marcado del lenguaje expresivo debemos realizar una prueba de imagen.

La displasia cortical perisilviana y la disartria secundaria a una disfunción oro-faringo-glosa en distintos grados son esenciales para el diagnóstico estando presentes en el 100% de los casos.

Dicha disfunción es debida a una parálisis pseudobulbar cortical que produce sialorrea, rinolalia, bradipsiquia e

incapacidad de movimientos de protrusión y lateralización lingual.

El déficit motor y cognitivo son variables y los trastornos epilépticos son de aparición tardía.

Enterobiasis epiploica como causa infrecuente de abdomen agudo

Autor(es): P. De Vera ⁽¹⁾, E. López ⁽¹⁾, L. Jiménez ⁽¹⁾, M.J. Manzano ⁽¹⁾, A. Cruz ⁽¹⁾, M. Ruiz ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾HU Valme, ⁽²⁾HU V

Introducción: La enterobiasis es la infección helmíntica más frecuente en nuestro medio, siendo más prevalente durante la edad escolar.

Puede cursar de manera asintomática, aunque el prurito anal nocturno es el síntoma más frecuente.

Normalmente la infección se limita al tracto gastrointestinal, no obstante se han descrito casos de enterobiasis extraluminal en tracto genital femenino, peritoneo, hígado, pulmón. Estas localizaciones son poco frecuentes, estimándose una prevalencia del 4,2%

Caso clínico: Paciente mujer de 11 años con obesidad mórbida que acude al servicio de urgencias por dolor abdominal en hipogastrio y FID de 72 horas de evolución.

Se encuentra con buen estado general, afebril, sin otra sintomatología acompañante.

Presenta un abdomen globuloso, doloroso a la palpación en FID y dudosos signos de irritación peritoneal. El resto de la exploración física es anodina.

Se solicitan pruebas complementarias objetivándose en el hemograma ligera leucocitosis, con fórmula normal y ecografía sin signos claros de apendicitis aguda.

Ante la sospecha de abdomen agudo quirúrgico se interviene mediante laparoscopia.

Durante el procedimiento se observa apéndice con aspecto flemonoso y líquido libre seroso turbio y a nivel de epiploon una zona inflamatoria adherida a pared abdominal. Se resecan ambas lesiones y se envían a anatomía patológica. En su estudio no se observan lesiones inflamatorias a nivel apendicular, sin embargo en la pieza epiploica se aprecia una reacción eosinofílica asociada a huevos y formas adultas de *Enterobius vermicularis*.

Discusión: Las localizaciones ectópicas de enterobiasis son raras, siendo su patogenia fuente de discusión.

Según la mayoría de los autores los oxiuros hembras migran a través del periné introduciéndose a través de la vulva por el aparato genital femenino pudiendo alcanzar la cavidad peritoneal.

En ocasiones su descubrimiento a estos niveles se produce de manera fortuita por acción quirúrgica pues su presencia ectópica no se traduce normalmente en una sintomatología franca y florida. De hecho en ocasiones puede dar a lugar a una sintomatología que simule otras patologías.

En estos casos será la anatomía patológica quien concluya el diagnóstico mediante la visualización de infiltración eosinofílica, presencia de huevos o larvas y en caso más avanzados de granulomas.

Síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) en paciente trasplantado cardíaco

Autor(es): R. Plácido Paías ⁽¹⁾, S. Jaraba Caballero ⁽²⁾, M.D. Ariza Mateos ⁽³⁾, C. Sánchez González ⁽⁴⁾, E. Fernández Romero ⁽⁵⁾, M.A. Pino Gálvez ⁽⁶⁾, M. Verá Torres ⁽⁷⁾, C. García Gijón ⁽⁸⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital de Mérida, ⁽²⁾Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario de Reina Sofía de Córdoba, ⁽³⁾Hospital Universitario Virgen de Valme, ⁽⁴⁾Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, ⁽⁵⁾Hospital Universitario Virgen Macarena, ⁽⁶⁾Hospital Universitario de Reina Sofía de Córdoba, ⁽⁷⁾Hospital San Pedro de Alcántara, ⁽⁸⁾Hospital General Universitario de Ciudad Real

Introducción: El PRES es una entidad neurológica, generalmente reversible, que cursa con cefalea, convulsiones, alteración del nivel de alerta, paresia y/o pérdida visual, asociados a alteraciones neurorradiológicas (edema vasogénico con predominio en sustancia blanca parieto-temporal-occipital), y a factores desencadenantes (inmunosupresores, quimioterapia, hipertensión arterial (HTA) y trasplantes, entre otros).

Descripción del caso: Varón de 14 años con miocardiopatía dilatada que ingresa en UCI pediátrica tras trasplante cardíaco. Tras la estabilización hemodinámica postquirúrgica, presenta HTA que precisa tratamiento con nifedipino (24 horas), controlándose posteriormente con losartán y nifedipino. Recibe corticoterapia, basiliximab, tacrolimus y micofenolato, según protocolo.

Tras retirada de sedación y extubación a las 48 horas, se observa tendencia al sueño, menor movilidad de hemitórax izquierdo, de predominio en miembro superior, reflejos rotulianos exaltados y parálisis facial izquierda. TC craneal urgente normal y electroencefalograma con lentificación moderada sin datos de focalidad.

En los días posteriores, mejoría de la movilidad y tono muscular, sin hemiparesia, y con normalización del nivel de conciencia, aunque presenta verborrea, sonrisa continua, discurso incoherente, disartria y desorientación. Sufre una crisis convulsiva tónico-clónica generalizada, con electroencefalograma de control normal. Ante esta clínica neurológica, se sospecha PRES, confirmándose mediante RM cerebral: imágenes puntiformes hiperintensas corticales frontales izquierdas y parietales derechas en difusión, y en secuencias potenciadas en T2, DP o FLAIR, en relación con edema.

Buena evolución, presentando al alta exploración neurológica normal.

Discusión: Aunque la fisiopatología del PRES no está clara, parece que las lesiones cerebrales son secundarias a neurotoxicidad, evolucionando posteriormente a edema vasogénico.

Existen varias teorías: hipertensión/hiperperfusión, vasoconstricción/hipoperfusión/isquemia y asociada a procesos sistémicos/medicamentosos.

Se han descrito pocos casos en la literatura en trasplantes cardíacos. En nuestro caso la etiología es multifactorial (circulación extracorpórea, corticoterapia, HTA, transfusiones sanguíneas y tacrolimus). Por otra parte, destaca una localización inusual, con afectación frontal izquierda y parietal derecha (respectando región occipital).

Es fundamental la sospecha precoz de esta entidad en pacientes con factores de riesgo, incluidos trasplan-

tes cardíacos, incluso aunque la clínica sea atípica, para corregir en lo posible los factores desencadenantes y así disminuir la posibilidad de secuelas.

Hemiplejía alternante de la infancia

Autor(es): G. Cortazar Rocandio, P. Martín-Tamayo Blázquez, G. Gutierrez Aguilar, R. Chulian Cruz, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital Especialidades de Jerez de la Frontera

La hemiplejía alternante de la infancia es una afectación rara, con una incidencia de 1/1000000 de nacimientos.

Consiste en episodios de hemiplejía que afectan a uno o ambos hemicuerpos, que se inician durante los primeros 18 meses de vida, comenzando en ocasiones con alteraciones de la motilidad ocular, y existiendo un alteración del desarrollo psicomotor posterior. Los criterios diagnósticos son clínicos, aunque se ha relacionado con la identificación de la mutación ATP1A3. La variabilidad de presentación, así como la escasa literatura sobre este trastorno hace que su diagnóstico sea difícil.

Resumen caso

EA. Paciente que presenta desde los 4 meses de vida episodios de desviación ocular con giro e hipertonia cefálica, sin pérdida de conciencia y con una periodicidad bimensual. **AP:** RNAT, fruto de 2ª gestación que finaliza mediante cesárea por inserción velamentosa del cordón, APGAR 6/6/7 (reanimación tipo III) e hipoglucemia neonatal, que presento una crisis tónica derecha y mioclonías durante el 2º día de vida tratadas con fenobarbital sin recurrencia posterior. **EC:** múltiples EEG en vigilia y sueño normales. **RM:** Normal, con hallazgos inespecíficos que sugieren leve alteración de la mielinización; Cariotipo y CGH-arrays normal; Biopsia muscular normal; Estudio metabólico en sangre y LCR normal; Estudio de leucodistrofias normal; Estudio genético de distonías normal; **Evolución:** Ha estado en tratamiento con numerosos FAEs sin mejora aparente. Regresión del neuropdesarrollo a partir de los 7 meses. A los 27 meses las crisis son más frecuentes, e inicia cuadro de hemiparesia residual durante unas 72 horas tras los episodios oculares. Ante la sospecha clínica de hemiplejía alternante del lactante, se inicia tratamiento con flunarazina, no produciéndose nuevos hallazgos de hemiparesia y con mejoría notable del desarrollo psicomotor.

Conclusión

Este caso podría presentarse como una hemiplejía alternante de la infancia de curso atípico. En su favor se objetiva la clínica hemipléjica, anormalidades de la motilidad ocular, retraso del desarrollo psicomotor y respuesta al tratamiento con flunarazina. En su contra se evidencia el inicio de la clínica hemiparésica posterior a los 18 meses y presencia de alteraciones no específicas en la RM.

Anemia ferropénica grave: presentación atípica de gastroenteropatía eosinofílica

Autor(es): J.A. Guío Bácares, J. Rubio Santiago, B. Ruiz De Zarate, I.P. Fernández Viseras, R. Chulían Cruz, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital de Jerez

Introducción: La gastroenteropatía Eosinofílica (GEEo) afecta típicamente al estómago e intestino delgado, pudiendo comprometer también otras áreas del tracto gastrointestinal. Su presentación clínica varía dependiendo del grado de extensión de la afectación intestinal. La forma de presentación como anemia ferropénica grave es extremadamente rara. El diagnóstico se confirma mediante endoscopia digestiva alta y baja con toma de biopsias seriadas; siempre descartando otras causas de hipereosinofilia como: parasitosis, infección por H. Pylori, enfermedad inflamatoria intestinal, entre otras.

Caso Clínico: Mujer de 12 años que presenta de forma súbita episodio de sudoración, visión borrosa y pérdida de conciencia.

Desde hace 2 meses y tras episodio similar presenta astenia y epigastralgia con ritmo intestinal normal.

Antecedentes personales: Alergia a PLV y al huevo en los primeros años. Alergia al olivo, ácaros y gramínea.

Dermatitis atópica. Rinitis alérgica. Sinusitis etmoidal a los 9 años.

Al ingreso: Palidez muco-cutánea generalizada, ojerosa, soplo sistólico II/VI en borde esternal izquierdo.

Taquicardia. No hábito malabsortivo. Analítica: Hemograma con eosinofilia (6.1%), Hb: 4.5gr/dl, Hto: 16.9%, VCM: 55ft, HCM: 14.8pg, sideremia 10mcg/dl, IS 2%, transferrina: 380mg/dl, ferritina 1ng/ml. Sangre oculta en heces negativa. Alfa-1-antitripsina en heces: 0.6 g/g de heces, Calprotectina fecal: 110mcg/g de heces.

Gastroscopia: Mucosa gástrica eritematosa puntiforme, parcheada, sin lesiones activas. Esófago y Duodeno normales. Ureasa negativa. Biopsia gástrica: marcados cambios inflamatorios, parcheados, mas de 30 eosinófilos/campo de gran aumento(CGA). Gastritis eosinofílica. CONTROL: Estómago macroscópicamente sin cambios. Biopsia esofágica: normal. Biopsia gástrica: cambios inflamatorios con 55 Eosinófilos/CGA). Duodeno: 15 eosinófilos/CGA. Colonoscopia-ileoscopia normal. Biopsia ileal discretos cambios inflamatorios con 25 Eosinófilos/CGA. Biopsias seriadas de colon: infiltrado de 8-15 eosinófilos/CGA. Estudio de autoinmunidad y alergia alimentaria negativos.

Al ingreso se transfunde concentrado de hematíes y se inicia tratamiento con omeprazol, hierro oral y dieta empírica de exclusión de alérgenos alimentarios, sin mejoría histológica. Actualmente presenta ferropenia con aumento de la alfa-1 antitripsina y calprotectina fecal, iniciándose tratamiento con budesonida oral.

Conclusiones:

- Actualmente aumento de los trastornos gastrointestinales eosinofílicos.
- Destacar la rareza de este cuadro y su forma de presentación como anemia ferropénica grave.
- No hay evidencia significativa de la respuesta a la dieta de exclusión empírica de alérgenos alimentarios.

Nuevo caso de homocistinuria clásica

Autor(es): C. Jiménez De Los Santos, M.J. Gallego Alcaide, N.R. Rivera Sánchez, P. Díaz-Villalón Moreno, E. Martínez-Boné Montero

Centros: Complejo Hospitalario Universitario de Huelva

Paciente de 6 años y 5 meses remitido por el Servicio de Oftalmología, al presentar luxación bilateral del cristalino, para descartar afectación sistémica. Ante los hallazgos clínicos, luxación bilateral de cristalino y aspecto marfanoide, planteamos del diagnóstico diferencial entre: síndrome de Marfan y homocistinuria clásica.

Confirmamos la homocistinuria clásica al comprobar niveles elevados de homocisteína y metionina en sangre y homocisteína en orina.

Existían antecedentes familiares en la rama paterna y se confirmó el estado de portador en el padre.

Se realizó análisis mutacional del gen CBS (amplificación por PCR), detectándose:

Heterocigosis para T191M y R379Q (ambos vitamina B6 resistentes).

Se llevó a cabo tratamiento con piridoxina (sin respuesta), ácido fólico, vitamina B12, reducción de la ingesta de proteínas, suplementos de aminoácidos esenciales exentos de metionina, complemento de cisteína y betaina oral, presentando una evolución favorable y sin manifestar otras complicaciones de la enfermedad.

Diabetes tipo mody, nuestra experiencia

Autor(es): A.B. López Mármol, M. De La Cruz Marín, D. Trassierra Molina, C. Manzanaro Fernández-Montes, J. Galán Ortiz, J. Gómez Vázquez

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía

Objetivo, material y métodos: Estudio descriptivo, transversal, retrospectivo de pacientes diagnosticados de diabetes tipo mody en la consulta de Diabetología pediátrica en un Hospital de tercer nivel desde el año 2010 a la actualidad.

Resultados: Se diagnosticaron 19 pacientes, el 52,63% varones y el 47,37% mujeres. La edad media al diagnóstico fue de 8,3 años. La distribución por edades fue 4 pacientes de 0 a 4 años, 6 pacientes de 5 a 9 años y 9 pacientes de 10 a 14 años. El peso al nacimiento fue: adecuado para la edad gestacional en el 84,21% y bajo para la edad gestacional en el 15,79%. En lo referente a los antecedentes familiares, el 84,2% presentó antecedentes de diabetes tipo 2. El 89,47% no presentó clínica asociada a la hiperglucemia, solo en un caso se asoció hiperfagia y en otro polidipsia y poliuria. El IMC correspondió con normopeso en el 68,42%, en el 26,32% con sobrepeso y con obesidad en el 5,26%. Todos los pacientes fueron diagnosticados de diabetes tipo mody 2 mediante estudio genético, siendo realizado tanto en el paciente con sospecha diagnóstica como en sus progenitores y hermanos. La herencia fue de origen materno en el 57,89% y paterno en el 42,10%. En el 81,8% de las madres afectas se había documentado el antecedente de diabetes gestacional. La glucemia preprandial media fue de 120,2 mg/dL encontrándose la postprandial normal en todos los casos. La media de HbA1c, triglicéridos y colesterol fue de 6,34%, 75,3 mg/dL y 157,7mg/dL. La autoinmunidad fue negativa en todos los casos. Los pacientes recibieron educación sobre alimentación y ejercicio físico, no asociándose otro tratamiento. La evolución clínica ha sido favorable en todos los casos.

Conclusiones: Sospechar diabetes tipo mody 2 en pa-

cientes con antecedentes de diabetes tipo 2 que presentan hiperglucemia en ayunas, sin clínica asociada y con glucemias postprandiales normales. No suelen precisar tratamiento y sus complicaciones son inusuales.

Debido a su patrón de herencia, es necesario realizar estudio genético del paciente y sus progenitores, ya que su conocimiento evita el uso de tratamientos innecesarios.

Síndrome de kabuki make-up: una entidad rara con rasgos reconocibles. Reporte de un caso

Autor(es): M.J. Gallego Alcaide, M.C. Bustamante Liñán, N.R. Rivera Sánchez, P. Díaz-Villalón Moreno, C. Jiménez De Los Santos

Centros: Complejo Hospitalario Universitario de Huelva. Hospital Juan Ramón Jiménez

Introducción: El nombre de síndrome de Kabuki Make-up hace referencia a la semejanza de los pacientes al maquillaje facial del teatro tradicional japonés, debido a las anomalías faciales peculiares que presentan y que sirven de ayuda para el diagnóstico. En la mayoría de las ocasiones se asocia a retraso mental, talla baja, y anomalías esqueléticas y de los dermatoglifos. Es un síndrome raro, encontrándose en la actualidad alrededor de 500 casos reportados a nivel mundial, aunque su desconocimiento genera un posible subregistro de pacientes.

Caso clínico: Niño de 2 años de vida, con cardiopatía compleja reintervenida en dos ocasiones y rasgos dismórficos. Fruto de embarazo mediante FIV de padres no consanguíneos. Es intervenido al nacimiento por una coartación de aorta crítica, necesitando angioplastia a los 4 meses por recoartación. Presenta también glaucoma congénito derecho y al año de vida una malrotación intestinal intervenida.

Al examen físico destacan numerosos rasgos craneo faciales peculiares, como microcefalia, fisura palpebral amplia, eversión del párpado inferior, cejas arqueadas, orejas grandes, retrognatia leve, raíz nasal ancha y paladar ojival con úvula bífida.

En el desarrollo psicomotor presenta un leve retraso para su edad cronológica, ha adquirido sedestación pero no deambulación.

Se ha detectado una mutación intrónica en el gen MLL2, que afecta al splicing de la proteína, compatible con el síndrome de Kabuki Make-up; siendo el estudio de los padres normal.

Conclusiones: El síndrome de Kabuki Make-up es una entidad poco frecuente caracterizada por anomalías congénitas y retraso mental. Las anomalías faciales dan al niño un aspecto orientaloide bastante típico, y son cruciales para su temprano diagnóstico. Aproximadamente un 55% de los casos presentan algún tipo de cardiopatía, siendo la coartación de aorta la más frecuente. Se desconoce su etiología, siendo la mayoría de los casos de tipo esporádico. Entre el 45-80% de los casos se asocia a mutaciones en el gen MLL2, aunque también hay algunas descritas en el gen KDM6A. Los rasgos faciales junto con el retraso en el crecimiento postnatal y del desarrollo psicomotriz puede permitir establecer la sospecha diagnóstica.

Convulsiones neonatales familiares benignas. A propósito de un caso.

Autor(es): N. Rivera Sánchez, P. Diaz-Villalón Moreno, C. De Los Santos Jiménez, M.J. Gallego Alcaide, M.C. Bustamante Liñán, J.L. Moreno Salgado, R. Mateos Checa

Centros: Complejo Universitario hospitalario Juan Ramón Jiménez

Introducción: Presentación de un caso clínico de convulsiones neonatales familiares benignas, su árbol genealógico y su evolución. Actualización y revisión bibliográfica de este tipo de epilepsia.

Caso clínico: Neonato de 36 horas de vida, que debuta con un cuadro de crisis convulsivas con semiología motora de inicio parcial y secundariamente generalizadas, que evolucionaron hasta su desaparición. Presenta antecedentes familiares de primer y segundo grado con procesos semejantes en su historia. El diagnóstico se realizó dada la evolución favorable de su desarrollo, la normalidad de las pruebas complementarias y el estudio genético positivo para la mutación del gen KCNQ2 (G-1328) localizada en el cromosoma 20.

Conclusión: Este síndrome se caracteriza por la aparición en el primer año de vida, de crisis focales breves y en clúster que no llegan a constituir un estado epileptógeno; sin factores de etiológicos conocidos, de crisis parciales que recurren varias veces al día y evolucionan hacia la remisión sin secuelas en el desarrollo. Presenta un patrón de herencia autosómico dominante con alteración de los genes 19 y 20, por lo que frecuente encontrar antecedentes familiares. El tratamiento profiláctico más utilizado, así como en nuestro caso, fue el Fenobarbital, que produce remisión de los síntomas y se mantiene entre 1 y 2 años. Importancia de conocer esta enfermedad para hacer conocidos a los familiares de su curso benigno y evitar estudios invasivos.

Estreñimiento de inicio precoz, ¿ocurre algo más?

Autor(es): N. Buero Fernandez, I.M. Calvo Morales, J.C. Flores Gonzalez, L. Estepa Pedregosa, M.I. Sanchez Codez, E. Ruiz Gonzalez

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Anamnesis: neonato varón de 12 días de vida que acude a consulta por estreñimiento y llanto asociado a emisión de deposiciones en los días previos. Apetito disminuido. No otra clínica.

Como antecedentes refieren que es fruto de una gestación controlada. Ecografías durante el embarazo normales.

Parto eutócico sin incidencias. Es dado de alta a las 48 horas de vida habiendo emitido deposiciones de forma espontánea aunque escasas.

Exploración física: Aceptable estado general con buena hidratación mucocutánea. Abdomen levemente distendido. En región perineal presenta un pequeño orificio puntiforme por el que emite deposiciones de forma acintada. Ausencia de ano normoconfigurado. Ante el diagnóstico de malformación anorrectal se deriva e ingresa en la unidad de neonatología.

Procedimientos diagnósticos y terapéuticos: Es valorado por el servicio de cirugía pediátrica que decide in-

tervenir al paciente y realizar colostomía. Se realiza posteriormente un colostograma distal a través de la fistula perineal donde se visualiza bolsón rectal a unos 3 cm de la piel. Ecografía de abdomen y espinal sin malformaciones asociadas.

Conclusiones: la malformación anorrectal debe sospecharse ante un estreñimiento de inicio precoz. Es vital para diagnosticarla una exploración minuciosa del neonato las primeras horas de vida. La cirugía correctora consta de varios pasos debiendo realizarse la colostomía precozmente para evitar complicaciones.

Serie de casos de síndrome hemolítico uremico de los últimos 5 años

Autor(es): N. Buero Fernandez, J.C. Flores Gonzalez, L. Estepa Pedregosa, M.I. Sanchez Codez, E. Ruiz Gonzalez

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una microangiopatía trombótica, que cursa con anemia hemolítica microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal aguda. Puede producir secuelas renales a largo plazo y llevar a insuficiencia renal terminal.

Objetivos: Comunicar el aumento en la incidencia de casos de SHU, en nuestro hospital, en los años 2014-2015 y describir las características demográficas, clínicas, analíticas, terapéuticas y evolutivas de los pacientes con SHU.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de SHU ingresados en nuestro hospital desde 2010-2015.

Resultados: Se incluyeron 10 casos, 1 en 2012, 6 en 2014 y 3 en 2015, el 70% en Septiembre, el 50% fueron varones, la media de edad fue de $5 \pm 3,19$ años. Todos ingresaron en UCIP, unos $7,8 \pm 4,2$ días de media, con una estancia hospitalaria media de $13,20 \pm 4,05$ días. En el momento del ingreso el 100% presentó clínica de diarrea (50% sanguinolenta), vómitos el 80% y fiebre el 20%. La mediana de síntomas previos al ingreso fue de 3,5 (1-10) días. Analíticamente al ingreso se constató una cifra de hemoglobina media de $9,3 \pm 3$ g/dl, unas plaquetas media de 86000 ± 57084 , una urea media de 146 ± 106 mg/dl, una creatinina mediana de 1,3 (0,7-11,7) y una PCR mediana de 24,6 (4,2-141,3) mg/l. El 60% presentó verotoxinas en heces. Como tratamiento, el 70% precisó diuréticos, el 30% antihipertensivos, el 90% transfusión de concentrado de hematíes (con una media de $2,22 \pm 0,97$ transfusiones), 40% de plaquetas (con una media de $0,5 \pm 0,7$ transfusiones) el 30% precisó TDEC (10% hemodiafiltrado, 20% hemo-filtro), con una mediana de 6 (3-15) días de duración, y un 10% plasmaféresis. El 60% evolucionó favorablemente, el 40% restante precisó seguimiento (20% por HTA, 10% por IRC y el otro 10% por cólico biliar litiasico).

Conclusiones: El brote de 2014 resultó el más numeroso en menos tiempo hasta el momento y el más grave, ya que el 100% de los pacientes precisaron TDEC (En los casos de 2012 y 2015 no fue necesario realizar TDEC).

Todos los casos resultaron SHU típico. La mayoría de los pacientes evolucionaron favorablemente. De los pacientes que precisaron seguimiento todos evolucionaron bien salvo uno que continua en IRC II-III.

Revisión de casos de fq en el hupm

Autor(es): E. Ruiz González, J.C. Flores González, J. Carrera Martínez, M.I. Sánchez Códez, N. Buero Fernández, L. Estepa Pedregosa

Centros: Hospital Puerta del Mar

Introducción: La FQ es la enfermedad hereditaria AR grave más frecuente en la población.

Objetivo: Comunicar los casos de FQ en nuestro hospital, revisando las características clínicas, el seguimiento y el manejo de los pacientes.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de FQ en nuestro hospital, incluyéndose todos los diagnosticados entre 2005 y 2015, y excluyéndose aquellos que se perdieron en el seguimiento. Se recogieron variables epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas, para analizarlas estadísticamente.

Resultados: Se incluyeron 18 pacientes, 44,4% varones, con una edad al diagnóstico de $2,84 \pm 2,18$ años. Sólo un 16,7% se diagnosticó por screening neonatal. La mutación más frecuente fue F508D/F508D (44,4%), seguida por F508D/G542X (11,1%).

Un 83,3% presentaron clínica respiratoria y pancreática, un 11,1% exclusivamente respiratoria, y un 5,6% pancreática. El número de ingresos fue de $2,61 \pm 2,25$, siendo los motivos más frecuentes las exacerbaciones respiratorias (57,45%), las deshidrataciones (19,15%) y las pancreatitis (14,89%).

Los gérmenes aislados más frecuentemente fueron *Staphylococcus Aureus* (72,3%), *Pseudomona Aeruginosa* (61,1%), *Aspergillus* (5,6%) y *Burkholderia Cepacia* (5,6%). En las espirometrías presentaron un FEV1 $87,11 \pm 12,11$ y un FEF25-75 $64,7 \pm 14,5$. El 55,6% presentaron bronquiectasias en TAC, calculándose un Bhalla de $5,6 \pm 4,5$.

Todos nuestros pacientes con clínica respiratoria necesitaron fisioterapia con nebulizaciones de salbutamol y suero hipertónico + hialurónico (94,4%). Otro pilar básico fue la antibioterapia inhalada con colistina/tobramicina (61,1%). Otros tratamientos fueron: macrólidos a días alternos (38,9%), DNAsa recombinante (11,1%), acetilcisteína (11,1%) y corticoides (11,1%). Un 66,7% de los pacientes necesitaron en alguna ocasión antibioterapia para las exacerbaciones respiratorias, precisando una media de $7,83 \pm 4,34$ ciclos.

Conclusiones: La mutación más frecuentemente detectada fue la F508D/F508D, con menor frecuencia de la referida en la literatura. La mayoría presentaron clínica respiratoria y pancreática, siendo las exacerbaciones respiratorias el motivo más frecuente de ingreso. Los gérmenes más frecuentemente aislados en los cultivos fueron *S Aureus* y *P Aeruginosa*. No se encontraron alteraciones graves en la espirometría, pero la mayoría presentaron bronquiectasias en la imagen TAC. El tratamiento más extendido fue la fisioterapia respiratoria con nebulizaciones de suero hipertónico + hialurónico y salbutamol, junto con la antibioterapia inhalada.

Caso clínico: debilidad muscular en intoxicación por litio

Autor(es): E. Ruiz González, B. Branislava Grujic, J.C. Flores González, M.I. Sánchez Códez, N. Buero Fernández, L. Estepa Pedregosa

Centros: Hospital Puerta del Mar

Introducción: Los problemas de adaptación con conducta agresiva son cada vez más frecuentes en adolescentes. Uno de los tratamientos actuales es el litio, aunque presenta una toxicidad que puede ocurrir incluso con dosis terapéuticas (75-90%). Esta toxicidad aguda del litio suele presentarse con síntomas digestivos (diarrea, mareo, náuseas, dolores abdominales, vómitos o debilidad muscular), neurológicos (temblores, ataxia, fasciculaciones musculares, mala pronunciación, nistagmo, convulsiones o éxitus) o cardíacos.

Resultados: Presentamos a un paciente varón de 13 años de edad que acude a Urgencias por presentar pérdida de fuerza en los 4 miembros de 2 semanas de evolución. Había presentado vómitos esporádicos y refería haber perdido peso, permaneciendo afebril en todo momento. Como antecedentes personales destacaba un retraso madurativo, estrabismo del ojo izquierdo y un TDAH en tratamiento con metilfenidato. Inició tratamiento con carbonato de litio hace dos meses por conducta agresiva en relación a problemas de adaptación escolar. Negaba haber administrado más dosis. En la exploración neurológica presentaba discreta disdiadococinesia, reflejos rotulianos abolidos, Romberg con caída hacia atrás y aumento de la base de sustentación. No disimetría ni signos meníngeos. En la analítica destacaban unos niveles de litio de 1,7 mmol/l (rango normal 0,6-1,2 mmol/l). Se ingresó para iniciar medidas de soporte y para forzar la diuresis ante la inexistencia de antídoto específico. Los signos neurológicos deficitarios fueron desapareciendo de forma progresiva hasta normalizarse al alta (nivel de litio: 0,5 mmol/l).

Conclusion: Ante un cuadro neurológico brusco y no esperado hay que incluir siempre en el diagnóstico diferencial la posibilidad de intoxicación por fármacos, siendo de capital importancia una buena anamnesis.

Válvula Pulmonar Cuadrícuspide. Presentación de un caso y revisión del tema.

Autor(es): J.R. Carrasco Fernández ⁽¹⁾, F.J. Salas Salguero ⁽¹⁾, I. Fernández Viseras ⁽¹⁾, C. Salido Peracaula ⁽²⁾, J. Ortiz Tardío ⁽³⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital de Jerez de la Frontera del SAS, ⁽²⁾Hospital de Jerez de la Frontera, ⁽³⁾Hospital de Jerez

Introducción: La Válvula Pulmonar Cuadrícuspide es un hallazgo muy poco frecuente que por lo general se descubre postmortem en el estudio necrópsico o como hallazgo casual cuando se realiza una resonancia o tomografía cardíaca por otro motivo, generalmente en adultos. Según las publicaciones más recientes, su incidencia varía entre 1/400 a 1/2000 autopsias. Su presentación más común es asintomática aunque puede cursar con insuficiencia y/o estenosis, además de asociarse a otras cardiopatías. Su evolución subclínica y la difícil visualización de la anatomía valvular pulmonar mediante ecocardiografía transtorácica, hace que su diagnóstico en personas vivas sea improbable.

Caso clínico: Niña de 4 años seguida en Consulta de Cardiología Pediátrica desde el período neonatal.

Remitida inicialmente por soplo sistólico, con diagnóstico de estenosis e insuficiencia pulmonar valvular leves. En ecocardiografía de control a los 4 años, se aprecia una válvula pulmonar de morfología tetracúspide, con vellos asimétricos, uno de ellos con menor tamaño, ligera-

mente engrosados, con apertura limitada y cierre incompleto central que genera una estenosis con gradiente de 22 mmHg e insuficiencia pulmonar moderada con tronco y ramas pulmonares ligeramente dilatados.

Comentarios: Destacamos la excepcionalidad del caso por su baja frecuencia en la literatura y por la edad de detección, ya que la mayoría de publicaciones hacen referencia a adultos. Tan sólo hemos encontrado una publicación que diagnostica dicha entidad con tan sólo una ecocardiografía transtorácica, debido a la dificultad de visualización de la válvula pulmonar con esta técnica. Suele presentar un curso benigno, sin deterioro importante de la función valvular. Su detección es importante en determinadas situaciones muy concretas, como previo a requerir una cirugía de Ross, donde la anatomía y función valvular juegan un papel fundamental.

Nefrocalcinosis como primera manifestación clínica de la cistinuria

Autor(es): I.P. Fernandez Viseras, S. Quecuty Vela, J.R. Carrasco Fernandez, I. Mayordomo Morales, J. Guio Bacaes, R. Chulian Cruz, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital de Jerez de Frontera del SAS

Introducción: La Cistinuria es una enfermedad que habitualmente se transmite de forma autosómica recesiva, aunque en heterocigotos, puede hacerlo con un patrón dominante con penetrancia incompleta. La prevalencia en neonatos es de 1/7.000, pero con una gran variabilidad geográfica. Se caracteriza por una excreción urinaria aumentada de cistina y aminoácidos dibásicos que varían según el genotipo. Su única manifestación clínica suele ser la nefrolitiasis recurrente.

Caso clínico: Niño que a los 4 meses de edad, presenta infección urinaria por E. Coli, en cuyo estudio ecográfico presenta imágenes compatibles con nefrocalcinosis. Antecedentes familiares: El padre es primo de abuelo materno. Abuela paterna presenta litiasis renal. Antecedentes personales: Recién nacido a término. Recibe VitD durante los primeros 6 meses de edad (400UI/día). Pruebas complementarias: Ecografía control: Hallazgos compatibles con nefrocalcinosis, con dilatación calicial en riñón derecho, posiblemente secundaria a obstrucción por depósito de calcio en pelvis. Hemograma, bioquímica, perfil básico, hepático, renal e iones normales. Estudio de índices de litiasis renal normal, salvo aumento de arginina, ornitina y lisina compatible con cistinuria. En la actualidad continúa asintomático.

Comentarios: La cistinuria en la infancia se manifiesta por la formación de cálculos recurrentes.

La edad media de detección de una primera nefrolitiasis es alrededor de 12 a 13 años. El 50% de los casos la presentan en la primera década de la vida y el resto a partir de la adolescencia e incluso entre 40 y 80 años de edad.

Se trata de una enfermedad que puede evolucionar a enfermedad renal crónica, uropatía obstructiva e intervenciones urológicas repetidas. La manifestación típica son las nefrolitiasis de repetición, no encontrándose en la literatura que se relacione con el desarrollo de nefrocalcinosis. Presentamos un caso de cistinuria de características

atípicas tanto por la edad del paciente como por su manifestación clínica, ya que es un niño asintomático en el que presenta nefrocalcinosis desde los 4 meses.

Hemorragia Suprarrenal Neonatal. Revisión de casos en los últimos 3 años

Autor(es): I.P. Fernandez Viseras ⁽¹⁾, M.Á. Santos Mata ⁽¹⁾, S. Rodríguez Lopez ⁽²⁾, M.D. Esquivel Mora ⁽¹⁾, J.R. Carrasco Fernandez ⁽¹⁾, C. Morales Perez ⁽¹⁾, J. Ortiz Tardío ⁽¹⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital de Jerez de la Frontera del SAS, ⁽²⁾Centro de Salud Montealegre

Introducción y objetivos: La Hemorragia Suprarrenal (HS), es una entidad relativamente frecuente en el neonato, que cursa habitualmente de forma unilateral y asintomática. Su principal factor de riesgo suele ser el trauma obstétrico. Sin embargo no debemos olvidar que en algunas ocasiones supone un riesgo vital al poder evolucionar a Insuficiencia suprarrenal (IS).

Material y Método: Se ha realizado un estudio retrospectivo de los neonatos diagnosticados ecográficamente de HS en los tres últimos años con la finalidad de analizar la evolución de la misma, forma de presentación y sintomatología asociada.

Resultados: De los 7 recién nacidos que presentaron HS, 6(85%) fueron a término y 1(15%) fue pretérmino. El sexo fue 5(71%) varones y 2(29%) mujeres. El parto fue en 5 (71%) distócico y 2(29%) eutócico. El motivo de ingreso en 4(58%) fue la pérdida de bienestar fetal, 1(14%) se diagnosticó prenatalmente de masa renal/suprarrenal izquierda, 1(14%) hipoglucemias en las primeras horas de vida y 1(14%) distress respiratorio precoz. Salvo un caso, que se diagnosticó prenatalmente, el resto (85%) fue un hallazgo casual. Presentaron ictericia neonatal 2(29%), anemia leve 3(43%), masa en flanco 1(14%) y uno (14%) presentó colestasis transitoria. La ultrasonografía reveló en 2(29%) HS bilateral y en 5(71%) unilateral. De las formas unilaterales 3(60%) fueron izquierdas y 2(40%) fueron derechas. De los dos pacientes con HS bilateral de gran tamaño, la mayor fue derecha alcanzando un tamaño de 4cm, sin embargo ninguno de ellos asoció anemia ni hiperbilirrubinemia. El perfil suprarrenal fue normal en todos ellos, observándose al diagnóstico una leve disminución del cortisol que se normalizó a la semana. Los 7(100%) tuvieron una evolución favorable y no desarrollaron (IS), desapareciendo la hemorragia en todos al mes de vida.

Comentarios: La HS neonatal, puede pasar desapercibida si se manifiesta de forma asintomática. Se debe hacer una observación estricta, ya que los neonatos que la presentan, podrían desarrollar una (IS) inmediata o diferida. Destacamos de nuestra serie de 7 casos que pese a que algunos han sido hemorragias bilaterales y de grandes dimensiones, ninguno ha desarrollado (IS) y han presentado perfil suprarrenal normal.

Varón de 2 años de edad con síndrome polidipsia-poliuria

Autor(es): L.A. Castro González ⁽¹⁾, M. Begara De La Fuente ⁽²⁾, M. López Martos ⁽¹⁾, J.Á. Caballero Gil ⁽¹⁾, F.V. Muñoz Ruiz ⁽¹⁾, C. Coronel Rodríguez ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital Universitario Virgen del Rocío, ⁽²⁾CS Amante Laffón

Caso clínico: paciente de 2 años de edad sin patología orgánica conocida hasta la fecha. Habitual en las consultas de pediatría traído por su madre.

Acudiendo a una revisión tras el diagnóstico de una Gastroenteritis Aguda en los días previos la madre comentó que el niño bebía más de 3 litros de agua al día y orinaba mucha cantidad, sin precisar qué comenzó primero.

Exploración: buen estado general, bien hidratado y perfundido, buena coloración de piel y mucosas. ACR: normal. Consciente y orientado.

Se decide citar al día siguiente para valoración de la densidad urinaria.

Diagnóstico diferencial de esta patología: diabetes mellitus, diabetes insípida, potomanía.

Pruebas complementarias: Glucemia capilar en consulta: 79mg/dL. Bioquímica urinaria normal. Prueba de restricción hídrica: densidad urinaria a las 6 horas: 1015. Hemograma y bioquímica dentro de los parámetros adecuados para la edad. Cortisol (determinación puntual a las 8am): 321.9 microgramos/dL. Sistemático de orina: densidad:1015, pH 6.5, resto negativo y normal. Sedimento urinario no patológico. Coprocultivo y urocultivo negativos. **Diagnóstico:** polidipsia primaria o potomanía. **Seguimiento del niño:** se citó una semana más tarde del diagnóstico en consultas para hacer un recuento de la ingesta de líquidos y diuresis en 24h. Ingesta: 3600 mL (en total, líquido libre e incluido en alimentos). Diuresis: 1915mL, a 5.8 mL/kg/h. Densidad de primera orina de la mañana: 1020. Densidad de la primera orina 20 días más tarde: 1015

Comentarios: la potomanía es extraña en la primera infancia pero dejando el agua accesible el niño puede beberla por su cuenta. Además hoy en día esta patología cada vez se ve más debido a que la población percibe como sano beber grandes cantidades de agua. No olvidar el carácter ansioso de la madre, generalmente asociado a este trastorno.

Lactante de 8 meses con displasia congénita de caderas y ecografía de caderas previa normal

Autor(es): L.A. Castro González ⁽¹⁾, C. Coronel Rodríguez ⁽²⁾, M.D. González Soría ⁽²⁾, A.S. Romero Pérez ⁽¹⁾, M. Alcantarilla Acevedo ⁽¹⁾, M. Begara De La Fuente ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital Universitario Virgen del Rocío, ⁽²⁾CS Amante Laffón

Caso clínico: Lactante de 8 meses de vida sin antecedentes personales ni obstétricos de interés y que las primeras revisiones de salud resultan normales hasta los 2 meses de vida, donde se aprecia una asimetría marcada del pliegue glúteo, por lo que se le solicita una ecografía de caderas que es informada como normal.

En la visita del programa de niño sano de los 6 meses se vuelve a apreciar a la exploración una asimetría aún más marcada del pliegue glúteo y una limitación de la abducción de la misma cadera, por lo que se solicita una Rx de caderas comparadas que la madre no lleva a consulta hasta los 8 meses de edad. Siendo el resto de la exploración sin hallazgos de interés.

Pruebas complementarias: Radiografía de caderas

comparadas a los 6 meses de vida: en ella se aprecia una gran asimetría de caderas con ángulo acetabular derecho de 29° e izquierdo de 42°. **Diagnóstico:** Displasia congénita de cadera izquierda (subluxación de cadera izquierda con presencia de limbo invertido). **Tratamiento:** Apertura anterior para desinserción del limbo y tenotomía de aductor largo. Se estabiliza con yeso pelvipédico. **Comentarios y discusión:** La displasia congénita de caderas es un diagnóstico clínico, aunque el apoyo en pruebas complementarias es necesario, no es determinante, predominando el ojo clínico del médico. Además en el año 2008 no había mucha experiencia con la ecografía de caderas y el hecho de la inmadurez de caderas a esta edad aumenta mucho el riesgo de falsos negativos. Otro detalle importante es que antes la displasia congénita de caderas se descartaba ante la aparición de una prueba negativa, hoy día se sabe que puede debutar en el primer año de vida, hasta donde se mantiene la sospecha.

Ictericia neonatal persistente: cuando la fototerapia no es suficiente

Autor(es): V.P. Silvero Enríquez, J.A. Romero Albillos, F. Cabezas Segurado, M.C. Vicho González, R. Espejo Moreno, M.D.L.Á. Expósito Expósito, L. Galán Bueno, T. Fernández Martínez, R. Romero Peguero

Centros: Hospital Materno Infantil

Presentamos el caso de un RN varón, que ingresa a las 4 horas de vida por hipoglucemias persistentes. Hijo de padres sanos, y producto de un embarazo controlado; en ecografía del segundo trimestre se objetiva arteria umbilical única. Serologías maternas negativas. Parto eutócico, con peso al nacimiento de 2'310 kg (<p10).

Recibe aporte de glucosa IV, normalizándose los controles y permitiendo retirar aporte intravenoso al 5º día de vida, manteniéndose sólo con lactancia materna. El 2º día de vida presenta ictericia e hiperbilirrubinemia en rango de fototerapia, sin conseguirse descenso de bilirrubina. Al 6º día de vida, presenta bilirrubina central de 16'2 mg/dL (directa 10); con hipertransaminasemia (GOT 90, GGT 270 UI/L). Se suspende fototerapia al no encontrarse en rango terapéutico. Orinas colúricas, sin acolia ni hipocolia. Mínima hepatomegalia. A la auscultación, se aprecia un soplo pansistólico bilateral en regiones axilares e infraclaviculares, poniéndonos bajo sospecha de un posible síndrome de Alagille.

En bioquímica se aprecia hipertrigliceridemia e hiperbilirrubinemia (máximo 18'7 mg/dL total; 11'5 directa). Perfil tiroideo, inmunoglobulinas y alfa-1-antitripsina normales. Serologías negativas. Aminoácidos y sustancias reductoras en orina negativas. Ecografía abdominal normal. En radiografía de tórax y dorsolumbar no se aprecian anomalías esqueléticas a nivel vertebral. Oftalmología descarta embriotoxon posterior; y Cardiología confirma ecocardiográficamente una estenosis de ramas pulmonares bilateral. Genética valora rasgos fenotípicos compatibles: frente prominente, ligero hundimiento palpebral, facies triangular, con mínima micrognatia; y solicita secuenciación del gen

JAG-1. Ante la asociación de tres criterios clínicos, se establece el diagnóstico de Síndrome de Alagille.

Se inicia tratamiento con ácido desoxicólico y suplementación con vitaminas liposolubles. Se objetiva reducción del tinte icterico cutáneomucoso, disminuyendo paralelamente bilirrubinemia (al alta 11'3 mg/dL total, 8'6 directa); con excelente ganancia ponderal a pesar de sólo recibir LM.

El síndrome de Alagille o displasia arteriohepática constituye una entidad autosómica dominante con penetrancia casi completa y expresividad variable; caracterizada por ductopenia biliar y colestasis, alteraciones cardíacas, esqueléticas, oculares, a veces renales, y fenotipo peculiar. El diagnóstico precoz no evita la progresión, pero permite tratar los problemas secundarios a la colestasis (desnutrición, prurito y avitaminosis); así como las complicaciones derivadas de los demás sistemas afectados.

Diabetes neonatal permanente por mutación gen *kcnj11*. Evolución tras tres años de tratamiento con sulfonilureas

Autor(es): I.P. Fernandez Viseras ⁽¹⁾, M.Á. Santos Mata ⁽¹⁾, I. Torres Barea ⁽¹⁾, M.D. Esquivel Mora ⁽¹⁾, F. Macías López ⁽¹⁾, L. Castaño González ⁽²⁾, J. Ortiz Tardío ⁽¹⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital de Jerez de la Frontera del SAS, ⁽²⁾Hospital de Cruces

La diabetes neonatal(DN), es una entidad infrecuente (1/100000RN), que puede ser permanente (DNP) en el 50% de los casos. Mutaciones en heterocigosis del gen KCNJ11 o ABCC8, responden al tratamiento con sulfonilureas.

Presentamos un caso de DN que motivó el cambio terapéutico en él y la madre, y valoramos la respuesta y evolución tras el cambio.

Caso: Ingresa RN varón EG: 37sem, peso: 2750 gr (p 40), talla: 48 cm (p 40), hijo de madre diabética en tratamiento con ISCI, para control glucémico. Presenta hiperglucemia franca en la primera semana que requiere perfusión de insulina.

AF:Padres no cosanguíneos. Madre con DM 1 desde el 3º mes de vida, que debuta con cetoacidosis grave y deshidratación. Mal control metabólico, HBA1C: 9%.

Exámenes complementarios: Glucosa: 320mg/dl, HBA1C 3,5 - 4%, no cetonuria, Peptido C; 0,22 Insulina: 3,2mU/ml. AAI, antiGAD, AntilA2: negativos en ambos. Estudio genético a ambos: mutación en heterocigosis del exón 1 del gen KCNJ11 (p.Arg201His, c.602G>A), asociada a DNP.

Evolución: A los 3, 8 meses se procede al cambio de Insulina a sulfonilureas. Se realiza estudio de control glucémico y valoración de reserva pancreática previa a transición del tratamiento a sulfonilureas, a los 6 meses y al año, así como evolución de HBA1C, insulina basal y Péptido C en años sucesivos.

Resultados: Mejoría del control glucémico y de la reserva pancreática con sulfonilureas, HBA1C:5,2-5,7% durante todo el tiempo de tratamiento

Test glucagón previo		6 meses		Al año	
PéptidoC 0':0,14ng/ml		PéptidoC 0':0,46ng/dl		PéptidoC 0':0,8ng/dl	
6':0,7ng/dl		6':1,4ng/dl		6':6,2ng/dl	
TTOG previo		6 meses		Al año	
Insulina 0':1,7 mU/ml	Insulina 120':3,4 mU/ml	Insulina 0':1,6m U/ml	Insulina 120':9,4 mU/ml	Insulina 0':3mU /ml	Insulina 120':11 mU/ml
Glucosa: 0':262 mg/dl	Glucosa 120':390 mg/dl	Glucosa: 0':80 mg/dl	Glucosa 120':238 mg/dl	Glucosa 0':81 mg/dl	Glucosa 120':210 mg/dl

A los dos años:Insulina basal:3,9 mU/ml y péptidoC:0,7 y a los 3 años; Insulina:10mu/ml y Péptido C:2,88ng/ml

Conclusión: Aunque el debut clínico de los pacientes con mutaciones en Kir6.2 se describe típicamente a partir del mes de vida, nuestro caso nos sugiere, que las glucemias están alteradas ya desde el nacimiento.

El tratamiento con sulfonilureas, mejora la reserva pancreática, aumentando el péptidoC evolutivamente a pesar de requerimientos más bajos del fármaco.

Replantaremos el diagnóstico de DM1 en pacientes con inicio precoz.

Síndrome de Cascanueces: Serie de casos en nuestro centro en los últimos 15 años.

Autor(es): V.P. Silvero Enríquez, E. Hidalgo-Barquero Del Rosal, M.C. Carrasco Hidalgo-Barquero, Y. García García, B. Rodríguez Jiménez, M.M. Casero González, E. Gil Poch, M.D.C. Prieto Zazo

Centros: Hospital Materno Infantil

La compresión de la vena renal izquierda a su paso por la horquilla formada por la aorta y la mesentérica superior da lugar a un síndrome conocido como Cascanueces, que causa hematuria y proteinuria, más intensas con el ortostatismo y el ejercicio. En esta comunicación realizaremos una revisión del mismo de la mano de una serie de casos seleccionados de los diagnosticados en nuestro centro en el periodo 2000-2015.

Se incluyen 7 pacientes (4 varones, 3 mujeres), de edad media al diagnóstico 10.8 años. En 6 de los 7 pacientes destaca un peso bajo el P10, y la paciente restante presentaba hiperlordosis lumbar; puesto que el síndrome de Cascanueces es típico en pacientes hiponutridos, con escasa grasa perirrenal, que tienen mayor disposición anatómica al contar un ángulo entre la aorta y la AMS disminuido. Entre los antecedentes personales, un paciente presentaba agenesia renal derecha; un paciente fue intervenido de RVU bilateral con nefropatía por reflujo izquierda leve-moderada; y un paciente se controlaba en consulta por síndrome nefrótico en remisión.

Se presentó como proteinuria ortostática en 4 de los 7 pacientes (media al diagnóstico 8.5 mg/m²/h); en 2 pacientes como macrohematuria y en otros 2 como microhematuria. 2 pacientes presentaron varicocele izquierdo, por transmisión de dicha presión de forma retrógrada por la vena gonadal ipsilateral.

La cistoscopia y la flebografía se encuentran en desuso

por técnicas no invasivas, que entrañan menor riesgo y ofreciéndonos información funcional y anatómica. La ecografía Doppler de vasos renales fue diagnóstica en 5 pacientes; midiendo el diámetro de la VRI precruce (media 8.75 mm) y en el cruce aortomesentérico (media 1.1 mm), y cuantificando velocidades a dichos niveles; pero no fue concluyente en dos pacientes, en los que una angioTC sí revelaba imágenes sugestivas. La angioRMN confirmó los hallazgos en uno de los pacientes.

En 6 de los 7 pacientes desapareció la sintomatología con el aumento de peso o rehabilitación (el 7º permanece aún en seguimiento). Se considera que incluso con el crecimiento muchos casos podrían resolverse espontáneamente, constituyendo un fenómeno transitorio e intermitente. En pacientes refractarios, pueden plantearse técnicas quirúrgicas o de radiología intervencionista.

Características de los casos de tosferina que precisaron ingreso hospitalario

Autor(es): L. Estepa Pedregosa, J.C. Flores González, N. Buero Fernández, M.I. Sánchez Codez, E. Ruiz González, A. Cazenave Bernal, J. Cervera Corbacho, T. Aguirre Copano

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: Las ondas epidémicas de tosferina suelen ser de 3-5 años y suelen afectar a lactantes menores de 3-4 meses.

Objetivo: Describir la incidencia y la clínica de los casos de tosferina ingresados, así como sus antecedentes de vacunación, las técnicas diagnósticas y el tratamiento.

Métodos: Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes ingresados por tosferina entre los años 2010 -2015. Se incluyeron pacientes con clínica compatible y PCR o inmunofluorescencia directa (IFD) a Bordetella pertusis. Se registraron las siguientes variables: Edad, sexo, clínica, pruebas complementarias, estancia hospitalaria y UCIP y tratamiento. Se realizó porcentajes en las variables cualitativas y media con desviación típica en las cuantitativas.

Resultados: Se incluyeron 32 pacientes con una edad media de $2,9 \pm 4,46$ meses y el 62,5% eran mujeres. 0% pacientes ingresaron en el 2010, 12,5% en 2011, 3,13% 2012, 9,38% 2013, 6,25% 2014 y 68,75% 2015. Clínicamente se presentaron con accesos de tos (100%), cianosis (71,9%), dificultad respiratoria (56,3%), apnea o sibilancias (37,5%), gallo inspiratorio (28%) y fiebre (15,6%). En la analítica sanguínea destacaba: PCR media $4,89 \pm 10,37$ mg/dL, pCO₂ media $57,85 \pm 13,01$ mmHg y pH medio $7,29 \pm 0,05$ (21,9% tuvieron acidosis respiratoria). El 81,25% se diagnosticó mediante PCR positiva a Bordetella Pertussis y al resto por IFD. El hemocultivo se le realizó a 6,25% siendo negativo. Se detectó coinfección por VRS en el 43,8 %. Presentaron una estancia media de $9,31 \pm 6,29$ días. 21,87% ingresaron en UCIP con una estancia media de $11,71 \pm 6,07$ días. Al 46,9% se le trató con azitromicina, el 46,9% con claritromicina y al 3,1% con eritromicina. Al 50% se le administraron nebulizaciones de SSH3%, el 12,5 % de ellos con salbutamol. Recibieron soporte respiratorio un 40,6% (Ventilación Mecánica 15,6%).

Conclusiones: La tasa de ingresos por tosferina ha au-

mentado en el último año. El diagnóstico se ha realizado por PCR mayoritariamente y el tratamiento de elección fueron los macrólidos. Casi la mitad de los pacientes presentaron coinfección con el VRS, y casi una cuarta parte, ingreso en UCIP.

Tratamiento conservador del traumatismo renal en paciente pediátrico

Autor(es): L. Estepa Pedregosa, A. Estalella Mendoza, J.C. Flores González, N. Buero Fernández, M.I. Sánchez Codez, E. Ruiz González, S. Quintero Otero, F. Rubio Quiñones

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: El traumatismo abdominal es una causa frecuente de morbimortalidad en pediatría, afectándose principalmente los órganos sólidos. Los objetivos del tratamiento del trauma renal son la conservación del máximo parénquima renal y la limitación de la morbilidad. Según esto, el manejo conservador del traumatismo renal pediátrico se ha convertido en el "gold standard" de tratamiento. Por otro lado, una actitud excesivamente conservadora puede impedir resolver lesiones que se asocian con morbilidad a largo plazo.

Metología: Descripción del caso clínico de un traumatismo renal grado V en el que se llevó a cabo tratamiento conservador y su evolución.

Caso clínico: Niño de 10 años que presenta traumatismo abdominal al caerse de la bicicleta. Presenta dolor intenso en dicho nivel, palidez y sudoración, seguido de un vómito. A las 4 horas del mismo presenta hematuria macroscópica por lo que acuden a nuestro servicio. A su llegada a Urgencias presenta regular estado general, taquicardia y palidez cutáneo-mucosa. Se canalizan dos vías periféricas y se administra bolo de SSF y analgesia intravenosa. Se realiza TAC abdominal observándose estallido renal izquierdo con afectación del pedículo vascular (Grado V) y voluminoso hematoma retroperitoneal izquierdo.

Ingresa en UCI Pediátrica para monitorización estrecha. Se contacta con Cirujano Pediátrico consensuándose actitud conservadora mientras lo permita la estabilidad hemodinámica del paciente. Evoluciona favorablemente. No precisó soporte respiratorio ni vasoactivo, manteniendo constantes dentro de la normalidad. Preciso dos concentrados de hemáties. En ecografía abdominal de control a los diez días se evidencia adecuada estructuración y diferenciación del parénquima renal. Es dado de alta a Planta de Hospitalización a los 10 días de su ingreso.

Resultados: Destacar la excelente evolución a corto plazo del tratamiento conservador en nuestro paciente a pesar de la severidad de la lesión renal, así como la escasa literatura referente al seguimiento clínico y la función renal de estos pacientes, teniendo en cuenta su importancia al decidir una opción terapéutica.

Complicaciones hepáticas secundarias a la canalización venosa umbilical

Autor(es): L. Estepa Pedregosa, A. Segado Arenas, S. Lubián López, M.I. Sánchez Codez, E. Ruiz González, N. Buero Fernández

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: La cateterización venosa umbilical es una técnica muy usada en Neonatología. Entre las complicaciones que presenta esta técnica, y aunque infrecuentes, de las más temidas son las complicaciones hepáticas (extravasación, formación de abscesos, embolismo hepático e hipertensión portal). La mala posición de la punta del catéter, por debajo de la cava inferior es la principal causa de estas complicaciones, y es importante un diagnóstico precoz para mejorar su pronóstico.

Objetivo: Describir la incidencia, la clínica y el pronóstico de las complicaciones hepáticas en los portadores de catéter umbilical ingresados en una unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) de nivel IIIB.

Métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes ingresados en la UCIN entre 2012 y 2015. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes que portaban catéter venoso umbilical (CVU) y que presentaron complicaciones hepáticas no explicadas por otra causa. Se registraron las siguientes variables: Edad gestacional (EG), días al debut, clínica, pruebas de imagen y de laboratorio y presencia de factores de riesgo.

Resultados: Durante el periodo de estudio ingresaron 829 pacientes. De ellos 338 (40%) portaban CVU y 4 desarrollaron complicaciones hepáticas (1,18%): 3 abscesos y 1 embolismo. La EG media fue de $36,5 \pm 5,91$ semanas de gestación. Al 100% se le canalizó la vena umbilical el primer día de vida y estaban por debajo de la posición óptima en la radiografía (nivel T8-T9). La edad media al debut clínico fue de $10,50 \pm 3,41$ días; y los signos clínicos más frecuentes la distensión abdominal y la hepatomegalia, así como SRIS (75%). Analíticamente presentaron hipertransaminasemia (75%) y coagulopatía (75%). Al diagnóstico el 100% seguía con el catéter por debajo del sitio de referencia y la prueba de imagen que confirmó el diagnóstico fue la ecografía abdominal en todos los casos. Un paciente falleció (adecuación del esfuerzo terapéutico por encefalopatía hipóxicoisquémica grave con mal pronóstico de calidad de vida).

Conclusiones: Las complicaciones hepáticas relacionadas con la CVU son infrecuentes pero presentan una morbimortalidad elevada y se deben minimizar los factores de riesgo para su desarrollo.

Manejo terapéutico y complicaciones más frecuentes del síndrome nefrótico pediátrico en los últimos 9 años.

Autor(es): M.I. Sánchez Códez, J.C. Flores González, E. Ruiz González, N. Buero Fernández, L. Estepa Pedregosa, P. Ruiz Ocaña, V. Roldán Cano

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: El síndrome nefrótico (SN) es la glomerulopatía más frecuente en pediatría, caracterizada por proteinuria ($\geq 40\text{mg/m}^2/\text{h}$), hipoalbuminemia ($\leq 2,5\text{mg/dl}$), edema e hiperlipemia. Se clasifica en: SN primario (idiopático, congénito y genético) y secundario a otras entidades, incluida la glomerulonefritis.

Objetivo: Describir los hallazgos clínicos, diagnósticos, terapéuticos y complicaciones del SN pediátrico.

Evaluar la necesidad de tratamiento adicional a los corticoides.

Material y métodos: estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes ingresados por un brote de SN desde Enero de 2007 hasta Agosto de 2015. Expresamos las variables cualitativas como número y porcentaje, y las cuantitativas como media y desviación estándar.

Resultados: se incluyeron 30 pacientes con una mediana de edad de 4,5 años (0,1-13), el 73,3% varones. La mediana de estancia hospitalaria fue de 7 días (1-33). El 90% fueron idiopáticos y un 33,3% refieren antecedentes familiares de patología renal. Clínicamente presentaron: edema palpebral y de extremidades (90%), ascitis (33,3%), hematuria (30%) y/o fiebre (13,3%). Analíticamente, presentaron mediana de proteinuria máxima de $60\text{mg/m}^2/\text{hora}$ (48,50-658); con media de hipoalbuminemia de $2,7 \pm 1$ g/dl y media de hipoproteinemia de $4,5 \pm 1$ mg/dl. Función renal normal en el 100% de los casos. El 44,7% presentó niveles de $\text{Na} < 135\text{mmol/l}$. Mediana de fibrinógeno máximo de 625 mg/dl (286-1.372). Se realizó mantoux a un 23,3% y biopsia renal a un 10% de los casos. Un 70 % precisó seroalbúmina y furosemida IV. A pesar de que el 80% fueron corticosensibles; un 50% precisó tratamiento con: Ciclofosfamida (50%), micofenolato (26,7%), anticalcineurínicos (23,3%) y/o terapia renal sustitutiva (6,7%).

Las complicaciones más frecuentes fueron: hiperlipemia (46,7%); HTA (40%); Insuficiencia renal (16,7%); peritonitis primaria (13,3%), hipercoagulabilidad (10%) e hipotiroidismo (6,7%). Medidas de profilaxis

incompleta: con vitamina D y calcio (46,7%) y vacunación de *s. pneumoniae* (56,7%).

Conclusiones: Destaca el escaso porcentaje de mantoux realizado previo a la corticoterapia. La mayoría de los SN precisó tratamiento de soporte con seroalbúmina y/o furosemida. La mitad de los casos requirió tratamiento alternativo a los corticoides. Uno de los objetivos actuales, debería ser el abordaje multidisciplinar de estos pacientes y la prevención de sus complicaciones, que no se realizó en el 100% de los casos.

Resección ileocecal en paciente de 11 años por complicación estenosante de enfermedad de Crohn, en tratamiento previo con infliximab.

Autor(es): E. López Rubio, P. De Vera, M.J. Manzano, M. Ruiz

Centros: HU Nuestra Señora de Valme

Introducción: La enfermedad de Crohn (EC) es un trastorno inflamatorio intestinal crónico que puede afectar a cualquier segmento del tracto gastrointestinal desde la boca hasta el ano siendo la localización ileal la más frecuente. Las lesiones suelen ser discontinuas y afectan a toda la pared intestinal.

Un porcentaje considerable de niños y adolescentes desarrollan complicaciones intestinales que son causa importante de morbilidad. Las más frecuentes son las fistulas, abscesos abdominales y las obstrucciones del intestino delgado.

Caso clínico: Mujer de 11 años que consulta por pérdida ponderal en las últimas semanas, náuseas, dolor en fosa iliaca derecha y sensación de aumento de peristaltismo postprandial de semanas de evolución. Diagnosti-

cada de EC a los 8 años con buen control durante los dos primeros años y afectación perianal no fistulizante en el último año. Actualmente en tratamiento con nutrición enteral IBD, azatioprina e infliximab. A la exploración destaca el aspecto desnutrido de la paciente, aumento de peristaltismo y masa en fosa iliaca derecha sin signos de peritonismo.

El estudio por entero RM muestra un engrosamiento parietal en íleon terminal que produce una estenosis con dilatación preestenótica, confirmada mediante tránsito intestinal, sin poder descartar componente fibrótico.

Se realiza resección de 14 cm de íleon terminal y ciego mediante laparoscopia. No presenta incidencias durante el postoperatorio. Al mes de la intervención presenta mejoría clínica y se encuentra asintomática.

Discusión: Uno de los principales factores de riesgo de fracaso terapéutico o baja respuesta a los fármacos biológicos es la estenosis intestinal. Ésta produce un cuadro obstructivo con náuseas, vómitos y dolor abdominal.

El tratamiento suele ser conservador (reposo enteral y corticoides iv) a excepción de los casos con estenosis fibróticas o empeoramiento agudo con compromiso vascular que precisan intervención quirúrgica.

El abordaje quirúrgico debe ser la última opción en estos casos debido a complicaciones como el síndrome de intestino corto, evitable con resecciones limitadas, como se hizo en este caso; o el sobrecrecimiento bacteriano por resección de la válvula ileocecal, ausente hasta el momento en nuestra paciente.

No todo derrame pleural es paraneumónico.

Autor(es): M.I. Sánchez Códez, I.M. Calvo Morales, J.C. Flores Gonzalez, E. Ruiz González, L. Estepa Pedregosa, N. Buero Fernández

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: El quilotórax se produce por la extravasación de linfa a la cavidad pleural. Se clasifica en congénito o secundario a complicaciones de cirugía cardíaca, torácica, tumores, linfangiomatosis... Algunos casos, se han relacionado con traumatismos banales, a veces inadvertidos. Su tratamiento puede ser conservador (dieta exenta de grasa) o quirúrgico.

Objetivo: Recordar una entidad que debe estar presente en nuestro diagnóstico diferencial con un cuadro de derrame pleural paraneumónico.

Caso clínico: Paciente de 3 años derivada de un hospital comarcal por fiebre de 20 días de evolución asociada a dolor costal izquierdo y disnea en las últimas 48 horas. Se realiza radiografía de tórax donde se aprecia aumento de densidad en todo el hemitórax izquierdo y ecografía que informa sobre empiema o quiste congénito sobreinfectado.

A su llegada, se encuentra estable sin precisar soporte. Destaca hipoventilación marcada de hemitórax izquierdo, eupneica y sin signos de distrés. Analíticamente, presenta leucocitosis y aumento de PCR (213.2 mg/l). Para su diagnóstico diferencial, se realiza TAC torácico en el que se observa colección que ocupa casi la totalidad del hemitórax izquierdo con desplazamiento de estructuras mediastínicas hacia el hemitórax contralateral compatible con

empiema. Se inicia tratamiento con cefotaxima y se realiza toracocentesis y colocación de drenaje pleural a través del cual se obtienen 300 ml de líquido de aspecto purulento y lipémico. En el análisis: 607.748 leucocitos con predominio polimorfonuclear y cifras elevadas de colesterol y triglicéridos (410 y 390 mg/dl respectivamente) siendo diagnosticada de quilotórax sobreinfectado. Se aísla estreptococo pneumoniae en cultivo del líquido pleural. Se pauta dieta exenta en grasa suplementada con MCT. Tras completar el tratamiento antibiótico, es dada de alta.

Conclusiones: No todo derrame pleural en pediatría es paraneumónico. En nuestro caso, a pesar de la fiebre, dificultad respiratoria y aumento de reactantes de fase aguda, el aspecto macroscópico de líquido pleural nos dio la clave para la sospecha de quilotórax.

Los criterios diagnósticos incluyen predominio linfocítico en líquido pleural, al contrario de nuestro caso, lo que podría deberse a sobreinfección del quilotórax. Es importante descartar etiologías que lo pueden producir como neoplasias.

Enterobacterias blee: perfil de resistencia antimicrobiana en el servicio de pediatría de un hospital de tercer nivel

Autor(es): I. Lacort Peralta, E.D.R. Fernández De La Puebla Lechuga, A.B. López Mármo, J. Rumbao Aguirre

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía

Introducción: En las últimas décadas el aumento de resistencias antimicrobianas se ha convertido en un importante problema de Salud Pública, haciéndose especialmente relevante en hospitales de tercer nivel. Conocer el perfil de resistencias de cada centro permitiría optimizar la antibioterapia disminuyendo así los costes, la morbi-mortalidad y la creación de resistencias.

Objetivo: Conocer la incidencia de bacteriemias e infecciones de orina por Enterobacterias BLEE así como los perfiles de resistencia antimicrobiana de las mismas en el servicio de Pediatría de un hospital de tercer nivel.

Revisar la evidencia científica actual sobre tratamiento de dichas infecciones en la edad pediátrica.

Material y métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de revisión de muestras microbiológicas (cultivos y antibiogramas) de orina y sangre de pacientes entre 0 y 14 años con infección por *Escherichia coli* y *Klebsiella pneumoniae* en los años 2013 y 2014.

De cada muestra se analizó: tipo de muestra (orina o sangre), especie microbiológica (*Escherichia coli* o *Klebsiella pneumoniae*) y perfil de resistencia en el antibiograma (posibles o no productoras de BLEE y, dentro de éstas, sensibilidad o resistencia a Betalactámicos-Inhibidores de las betalactamasas).

Resultados: Se revisaron un total de 416 muestras microbiológicas (78 de sangre y 338 de orina). En sangre se aislaron un 39,74% de Enterobacterias BLEE (31 muestras) de las cuales un 16,13% eran *E. coli* (5 muestras) y un 83,87% eran *K. pneumoniae* (26 muestras). Fueron sensibles a BLIBL en un 93,55% (29 muestras) y resistentes a BLIBL en un 6,45% (2 muestras). En orina se aislaron un 21,89% de Enterobacterias BLEE (74 muestras) de las cuales un 37,84% (28 muestras) eran *E. coli* y un

62,16% (46 muestras) eran *K. pneumoniae*. Fueron sensibles a BLIBL en un 82,43% (61 muestras) y resistentes a BLIBL en un 17,57% (13 muestras).

Conclusiones: El perfil de resistencia antimicrobiana de las Enterobacterias BLEE aisladas en nuestro servicio nos permitiría optimizar el tratamiento de las mismas utilizando BLIBL. Existe gran controversia al respecto en la evidencia científica actual de manera que son necesarios más estudios en población pediátrica que respalden esta actitud.

Fibrobroncoscopia pediátrica: experiencia en nuestro hospital.

Autor(es): A. Oviedo Parrondo, G. Perez Perez, A. Andrés Martín, M. Navarro Merino

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción y Objetivos: La fibrobroncoscopia (FBC) con fines diagnóstico-terapéuticos, es una técnica cada vez más utilizada en la población pediátrica, resultando de gran utilidad en casos de patología respiratoria refractaria a tratamiento o en aquellos en que persiste la sospecha clínica pese a tener pruebas complementarias negativas.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las FBC realizadas en nuestro centro entre junio 2010 y junio 2015. Se analizó edad de los pacientes, procedencia de la solicitud de FBC, indicaciones, vías de acceso, resultados y complicaciones.

Resultados: Se realizaron 199 FBC. La edad media de los pacientes fue 4,5 años [rango 0,08-13]. La derivación para realización de la FBC fue desde: consultas externas de Neumología Infantil(76%), otros centros(7%), UCIP(3%), Atención Primaria(2%), Oncología(1%), Neonatología(1%) y del resto de secciones de nuestro centro(10%).

Las indicaciones fueron: laringitis recurrentes(18,5%), neumonías de repetición(14,6%), asma/sibilancias refractarias a tratamiento(22,1%), estridor(12,5%), tos persistente(11,6%), aspiración de cuerpo extraño(7,5%), masa pulmonar(1,5%), otros(10,5%).

La vía de acceso a la FBC fue mayoritariamente mediante mascarilla laríngea, con o sin acceso previo por fosa nasal.

Se encontraron hallazgos patológicos en el 49,7%, siendo los más frecuentes: secreción bronquial abundante y/o espesa (25,3%), laringo/traqueomalacia (18,2%), cuerpo extraño (10%), estenosis bronquial (6%), otros (34,5%). Se tomaron muestras de broncoaspirado (BAS) en el 67,8% de los casos, de los que el 34% tuvo cultivo positivo (*H. influenzae* 52,2%, *H. Influenzae*+*M. Catarrhalis* 17,4%, *M. Catarrhalis* 17,3%, *S.pneumoniae* 8,7%, *S.pneumoniae*+*M. Catarrhalis* (6,5%). En los casos BAS positivo, se encontró aumento de la secreción bronquial en el 42 % de los mismos. No hubo complicaciones graves, solo 2 crisis de broncoespasmo leve durante la realización de la FBC y 4 casos de mínima epistaxis, que se recuperaron adecuadamente.

Conclusiones:

1) Las indicaciones más frecuentes para la realización de FBC fueron: laringitis recurrentes, neumonías de repetición y asma/sibilancias de difícil control.

2) Se encontraron hallazgos patológicos en el 49,7% de las FBC realizadas.

3) Una tercera parte de las muestras tomadas presentó cultivo positivo, siendo el *H.influenzae* el germen aislado con mayor frecuencia, y en una cuarta parte de ellos, se encontró secreción bronquial abundante y/o espesa.

4) No hubo complicaciones relevantes.

Valoración de la seguridad de diferentes pautas cluster con un extracto alergénico administrado por vía subcutánea en población pediátrica.

Autor(es): A. Oviedo Parrondo, A. García Carrasco, T. Roda Canosa, A. Andrés Martín, G. Pérez Pérez, M. Navarro Merino

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción y objetivos: La inmunoterapia es un tratamiento seguro y eficaz en el tratamiento de la alergia respiratoria. Su administración con pautas cluster o agrupadas permite llegar a la dosis mensual de mantenimiento de forma más rápida en relación a las pautas convencionales. Nuestro objetivo es determinar la seguridad de la pauta rápida de inicio de inmunoterapia (IT).

Material y métodos: Estudio descriptivo prospectivo desde febrero 2014 a septiembre 2015 de 50 pacientes tratados en nuestra Unidad, con diferentes neuroalérgenos (10 con *D.pteronyssinus*, 30 con pólenes (21gramíneas+Olea, 9 Olea100%), 4 con ácaros y 6 con *Alternaria*) con un extracto depot(AVANZ® ALK-Abelló, S.A.) y usando diferentes pautas según el alérgeno.

- Pólenes:1semana: 0.1mL+0.1 mL el primer día, 0.2+0.3 a la semana. 0,5mL al mes

- Ácaros,*Alternaria*:0.2mL+0.3mL. 0,5mL al mes (con esta pauta se vacunaron también 2 pacientes Olea 100%)

Se estudiaron la aparición de reacciones adversas.

Resultados: Fueron tratados 50 niños de entre 5 y 15 años (mediana 8,9 años). 60% niños y 40% niñas. La clínica más frecuente que indicó la IT fue el asma y rinoconjuntivitis (66%), asma(22%) y rinoconjuntivitis(12%). El tiempo de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el inicio de la IT fue: menos de 2 años (38%), de 3 a 5 años (36%), de 6 a 10 (24%) y más de 10 años (2%).

Se usó la pauta inicial (ácaros y alternaria) en el 44% de los casos y la tipo pólenes en 56%. No hubo reacción local o generalizada en el caso de IT a ácaros y alternaria. Tras la dosis de los 7 días en la IT a pólenes se produjo reacción local en 3 pacientes. En este caso se comenzó de nuevo pauta de inicio a las 2 semanas sin reacción local.

Conclusiones:

- En nuestra experiencia la pauta rápida de IT presenta buena tolerancia.

- En ningún caso se produjo reacción sistémica.

- Se ha producido reacción local en 3 casos (9,3%) en el grupo que recibió vacuna a pólenes. En un solo caso se produjo reacción local intensa que cedió con la administración de medicación, reiniciándose nuevamente sin incidencias.

Evolución clínica e histopatológica de la colitis no clasificable en edad pediátrica

Autor(es): M.T. Andrade Navarro, M.Á. Sánchez Castilla, C. Jiménez Carrasco, F. Argüelles Martín, M. García Martín

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: La enfermedad inflamatoria intestinal engloba un conjunto de enfermedades sistémicas que cursan con inflamación crónica intestinal y curso intermitente en "brotes de actividad". La colitis no clasificable (EInC) no cumple criterios anatomopatológicos de colitis ulcerosa o enfermedad de Crohn.

Métodos: Se realizó un análisis observacional retrospectivo de los pacientes pediátricos diagnosticados de EInC en el departamento de Gastroenterología y nutrición pediátrica de nuestro centro entre enero de 2003 y diciembre de 2014.

Resultados: Se encontraron cincuenta casos. La edad media al diagnóstico es de 7,76 años. El 62% fueron niños y 38% niñas. El lugar de residencia urbana(38%) se relacionó con menor prevalencia de enfermedad (vs rural 62%). Los síntomas previos al diagnóstico más frecuentes fueron rectorragia (42%) y dolor abdominal(34%). La manifestación extraintestinal más frecuente fue la artritis. Un 32% de los pacientes con síntomas guías fueron valorados por primera vez por un pediatra de atención primaria y el 58% por un pediatra de urgencias hospitalarias. Un 93,9% obtuvo uno o más diagnósticos previos. Los hallazgos en la primera endoscopia (Clasificación de París) fueron: 42% E4, 18% E3, 22% E2, 18% E1. La remisión en este período se produjo en el 34,7%, el 26,5% se ha reclasificado y el 38,8% sigue siendo EInC. El tiempo de retraso hasta el diagnóstico definitivo tuvo una mediana de 52 días (media de 73,69 días). El 44,7% de los casos tuvo uno o más ingresos previos al diagnóstico (2,22 de media). En el momento de la revisión, la edad media de los casos fue 15,92 años y el 28,6% mantenía tratamiento farmacológico.

Conclusiones: La edad media al diagnóstico (7,76 años) es inferior a la que encontramos en otros estudios, aunque los síntomas al diagnóstico son los mismos que se refieren (dolor abdominal y sangrado rectal).

Casi la mitad de los pacientes tuvo un ingreso previo a ser diagnosticados con síntomas guía.

El retraso en el diagnóstico (10,5 semanas de media) fue inferior al que aparece en la bibliografía consultada.

El 38,8% de los casos mantiene el diagnóstico de EInC por lo que el seguimiento clínico, endoscópico e histológico es de gran importancia.

Tos ferina: incidencia de casos y nuevas estrategias de prevención

Autor(es): C. Real Del Valle, A. Román Fernández, C. González Barreda, P. Terol Barrero, M.J. Muñoz Vilchez

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Objetivos: Describir la incidencia de casos de Tos Ferina en la edad pediátrica en los últimos años en nuestra área sanitaria.

Proponer nuevas estrategias de prevención.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observa-

cional con revisión de los casos de Tos Ferina confirmados con PCR en aspirado nasofaríngeo en nuestro hospital en el periodo 2006-2014. Las variables estudiadas fueron edad, sexo, ambiente epidemiológico, estado de vacunación, criterios clínicos diagnósticos, necesidad de ingreso hospitalario y complicaciones.

Resultados: Se confirman un total de 79 casos en el periodo de 2006-2014. El 73% de los pacientes con PCR positiva para Bordetella estaban correctamente vacunados para su edad. El 46% de los casos corresponden al periodo 2013-2014.

El 82% son menores de 6 meses. Media de ingreso hospitalario de 9.7 días en los < 4 meses y 4.2 días en los >4 meses. El 14% de los casos precisaron ingreso en UCI-P. Se recogen 2 casos de Tos Ferina Maligna.

Conclusiones: Aumento de la incidencia de Tos Ferina en los dos últimos años. Se recogen el mismo número de casos en los dos últimos años que en los siete años previos. Creemos necesario la implantación de nuevas estrategias de vacunación.

La vacunación del adolescente-adulto, la estrategia del nido y la vacunación de la embarazada son formas efectivas para proteger al recién nacido y al lactante

Patologías hepáticas autoinmune en pacientes pediátricos con enfermedad inflamatoria intestinal

Autor(es): C. Sánchez González, Á. Cardeno Morales, M.I. García Ruiz-Santa Quiteria, A. Rodríguez Martínez, J. Valverde Fernández, B. Espin Jaime

Centros: Hospital Virgen Del Rocío

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) comprende un grupo de trastornos intestinales caracterizados por la presencia de inflamación crónica intestinal. Entre un 10-50% de los casos asocian alteraciones de los perfiles hepáticos.

Caso 1: Niña 12 años refiere pérdida de peso, dolor abdominal, alteración del tránsito intestinal y orina colúrica de 3 meses de evolución. En la exploración destaca ictericia conjuntival. Analítica: reactantes de fase aguda elevados, AST 169 UI/L, ALT 227 UI/L, GGT 479 UI/L, fosfatasa alcalina 2274 UI/L, bilirrubina total (BT) 1.66mg/dl y directa (BD) 0.76mg/dl. Calprotectina fecal 196mcg/g. Se descarta afectación hepática por causas infecciosas, celiacía, tóxicas y enfermedad de Wilson. Anticuerpos negativos, salvo anti-musculo liso. Biopsia hepática y colangiografía resonancia indicativa de colangitis esclerosante primaria (CEP). Estudio endoscópico se observan lesiones granulomatosas compatibles con enfermedad de Crohn (EC). Inicia tratamiento mostrándose asintomática a los seis meses de evolución.

Caso 2: Paciente 13 años de edad con deposiciones de menor consistencia acompañada de restos hemáticos y pérdida de peso de un mes de evolución. Exploración: destaca hepatomegalia e índice Waterlow (peso) 70%. Analítica: AST 165 U/L, ALT 129 U/L, GGT 822 U/L, fosfatasa alcalina 696 U/L, BT 1,7mg/dl, BD 1,34mg/dl. Calprotectina fecal: 1060mcg/g. Reactantes fase aguda ligeramente elevados. Serología hepática, marcadores celiacía: negativos. Anticuerpos antinucleares (ANA) positivos. Estudio endoscópico: duodenitis crónica, gastritis

crónica antral y colitis activa focal. Colangiografía resonancia indicativa de CEP y biopsia hepática de hepatitis autoinmune (HAI). Diagnóstico: EC y síndrome de solapamiento. Evolución favorable tras inicio de tratamiento.

Caso 3: Niño de 9 años refiere rectorragia, pérdida peso y picos febriles autolimitados de 10 meses de duración. Analítica destaca hipertransaminasemia. Calprotectina fecal 598mcg/g. ANA positivo. Anticuerpos celiaca, serología hepática negativos. Biopsia hepática: HAI. Colangiografía resonancia normal. Estudio endoscópico: gastritis crónica y alteraciones en colon sugestivas EII. Ante diagnóstico EII no determinada y HAI inicia tratamiento encontrándose asintomático a los cuatro meses.

Conclusiones: Es importante valorar la función hepática en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal para descartar patologías autoinmunes como la HAI y CEP.

Ante un paciente con CEP se debe descartar siempre EII. Aunque se asocia principalmente a colitis ulcerosa también se observa en pacientes con EC.

Disfunción de válvula de derivación ventrículo-peritoneal: Importancia de la clínica

Autor(es): A. González García ⁽¹⁾, J.A. Lozano Rodríguez ⁽¹⁾, P. Pascual Moreno ⁽¹⁾, B. Rodríguez Jiménez ⁽²⁾, N. Camarena Pavón ⁽¹⁾, T. Araujo García ⁽¹⁾, N. Llanos Alonso ⁽¹⁾, S. Muñoz Pérez ⁽¹⁾, D. García-Navas Núñez ⁽¹⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital San Pedro de Alcántara, ⁽²⁾Hospital Materno Infantil

Caso clínico: Niño de 13 años, portador de válvula de derivación ventrículo-peritoneal, que ingresa por cefalea frontal opresiva de 12 horas de evolución, que no cede a pesar de analgesia habitual, acompañado de vómitos. Afebril. No otra sintomatología.

Antecedentes personales: Recién nacido pretérmino que a los 2 días de vida presenta una hemorragia intraventricular grado II, desarrollando una hidrocefalia posthemorrágica comunicante, siendo necesario implantarle una válvula ventrículo-peritoneal.

A su ingreso, presenta aceptable estado general, con normocoloración mucocutánea, no aspecto séptico. Buena hidratación y perfusión. No exantemas ni petequias. En la exploración neurológica se objetiva Glasgow 15, con pupilas isocóricas normorreactivas y estrabismo divergente. Pares craneales normales. Fuerza, tono y sensibilidad conservadas. No disimetrías. ROT conservados. No otros signos de focalidad neurológica. Resto de la exploración normal.

Pruebas complementarias al ingreso: Hemograma, Bioquímica y Coagulación normal. Se realiza TAC craneal sin evidenciar hallazgos significativos.

A las horas del ingreso, el paciente continúa con la sintomatología a pesar del tratamiento, apareciendo en la exploración física rigidez de nuca y signos meníngeos positivos, por lo que se decide realizar punción lumbar, cuyo resultado fue negativo, y un nuevo TAC craneal, donde no se aprecian hallazgos nuevos respecto al previo. Ante la persistencia de la sintomatología se decide intervenir quirúrgicamente, evidenciándose intraoperatoriamente progresión deficiente de LCR por el catéter intraventricular,

por lo que se lleva a cabo desobstrucción y reconexión del mismo, con mejoría clínica del paciente y buena evolución posterior.

Conclusiones: La derivación ventrículo-peritoneal es el método más usado y efectivo para el tratamiento de las hidrocefalias. Se basa en un juego de presiones en el que la válvula se abre cuando la presión intracraneal sobrepasa a la presión intraabdominal. Las disfunciones de las mismas pueden ser mecánicas o infecciosas, siendo las más frecuentes las mecánicas por obstrucción del catéter, desconexión y fractura. Las manifestaciones clínicas más características de las disfunciones son vómitos, cefalea y fiebre, aunque la forma de presentación suele ser muy variable y las pruebas diagnósticas pueden ser inconclusivas, por lo que es muy importante realizar una buena historia clínica teniendo en cuenta los signos y síntomas de alarma.

Gastroenteritis eosinofílica: nuestra experiencia en los últimos años

Autor(es): Á. Cárdeno Morales, C. Sánchez González, M. Rubio Murillo, J.C. Salazar Quero, B. Espín Jaime

Centros: Hospital Universitario Virgen del Rocío

La gastroenteritis eosinofílica forma parte del grupo de trastornos eosinofílicos y se caracteriza por la infiltración eosinofílica de estómago y duodeno, pudiendo variar las manifestaciones clínicas en función de la extensión y espesor de la afectación en la pared intestinal.

Presentamos una serie de cinco casos con diagnóstico histológico, en nuestro hospital, de gastroenteritis eosinofílica.

Las edades de los pacientes estuvieron comprendidas entre los 1 y 10 años con una media de 6 años. La clínica que presentaron fue de dolor abdominal, vómitos, diarrea y afectación del crecimiento. Destacar la evolución de un caso hacia un estrechamiento de la zona antral gástrica, que precisó dilatación endoscópica. Dos de los pacientes tenían sensibilización a varios alimentos detectada en test alérgicos. El diagnóstico se realizó en todos ellos mediante confirmación histológica a partir de toma de muestras por endoscopia oral.

Los hallazgos histológicos que se encontraron fueron de infiltrados eosinofílicos en lámina propia duodenal y de antro gástrico, así como infiltración eosinofílica de corion profundo de antro gástrico.

Todos fueron tratados inicialmente mediante dietas de exclusión en función de test alérgicos, tolerancia clínica o dieta de eliminación empírica de 6 alimentos, llegando a requerir tres de ellos corticoterapia, que en dos pacientes se asoció a inmunomoduladores.

Destacar la importancia de sospechar este cuadro diagnóstico con una incidencia cada vez más frecuente en nuestro medio.

¿Solamente agenesia renal?

Autor(es): C. Suárez Chulian ⁽¹⁾, M.D. González Soria ⁽²⁾, R. Sánchez De La Vega ⁽²⁾, M.G. Bueno Rodríguez ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾CS Torreblanca, ⁽²⁾CS Torreblanca

El dolor abdominal en mujeres adolescentes conlleva diagnósticos diferenciales de sistemas urinario, gastroin-

testinal y ginecológico.

En patologías ginecológicas, los síntomas más frecuentes: dolor cíclico abdominal, dismenorrea y amenorrea primaria.

Como pediatras debemos conocer qué es y qué no es normal del inicio puberal y ciclo menstrual.

Caso clínico: Niña 12 años AP: Intolerancia a lactosa, monorrea seguimiento por nefrología. Retinocoroiditis seguimiento por oftalmología.

Menarquia 11 años reglas irregulares, dolor abdominal cíclico.

En ecografía de control, en margen uterino estructura hipoecoica redondeada, avascular, apariencia quística con contenido, sin calcificaciones, sin relación con anejos. Recomiendan seguimiento por Atención Primaria.

Nueva ecografía confirma anomalía de fusión duplicidad uterina, probable útero didelfo con visualización de estructura quística con contenido, sugiere hematocolpos por vagina obstruida (derecha). Derivada por pediatra a urgencias de ginecología que deriva a ginecología de zona. Acude por segunda ocasión a urgencias hospitalarias por dismenorrea y sangrado abundante, quedando ingresada. Solicitan RNM: útero didelfo con doble vagina, hemivagina derecha semiobstruida. Programadamente se realiza laparoscopia, histeroscopia y vaginoscopia diagnósticas. Seguimiento por ginecología que decide actitud expectante.

Dada la excepcionalidad del caso realizamos búsqueda bibliográfica de posible asociación entre malformaciones congénitas, encontrándose descrito en la literatura como síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW)

Discusión: El (HWW) es una anomalía congénita mülleriana rara de etiología desconocida: hemivagina obstruida en útero didelfo asociado, frecuentemente a agenesia renal ipsolateral y malformaciones esqueléticas.

La clínica de esta patología aparece generalmente en la pubertad. Dismenorrea, secreciones vaginales intermitentes, y masa suprapúbica lo más frecuentes.

Se necesitan ecografía y RNM para diagnosticarlo. El curso natural en edad reproductiva supone el desarrollo de endometriosis, adherencias en pelvis, piocolpos y problemas de fertilidad Conclusiones:

- Necesidad de incluir las malformaciones genitales en diagnóstico diferencial de dolor abdominal y masa vaginal, dismenorrea, abdomen agudo en mujeres adolescentes.

- En las malformaciones congénitas es recomendable descartar otras anomalías congénitas asociadas. La agenesia renal es la alteración congénita renal más frecuentemente vinculada a malformaciones müllerianas

- Las técnicas de imagen como ecografía y RNM son útiles para realizar diagnóstico y para tomar decisión quirúrgica adecuada. La mayor parte septotomía de hemivagina ciega y drenaje de colecciones acumuladas.

Pseudotumor cerebri: hipertensión intracraneal ¿benigna?

Autor(es): J. Prados Mezcua ⁽¹⁾, M. Ruiz ⁽¹⁾, E. Arias ⁽²⁾, E. Lopez ⁽¹⁾

Centros: ⁽¹⁾Valme, ⁽²⁾La candelaria

Introducción: La elevación de la presión intracraneal (PIC) aparece en situaciones en las que se produce un daño cerebral, ya sea hipóxico, metabólico, tóxico o traumático. El organismo es capaz de compensar aumentos moderados de la PIC pero cuando estos no son suficientes se produce HTIC, disminuyendo el flujo sanguíneo cerebral y dando lugar a vómitos, cefalea y disminución de conciencia y fenómenos de enclavamiento cerebral.

Caso clínico: Niño de 12 años (peso 70 kg) sin antecedentes personales ni familiares de interés que acudió a urgencias derivado por su pediatra de atención primaria por diplopía de horas de evolución y tendencia al sueño. Refería nalgia y cefalea occipital intermitente de dos semanas de evolución que cedía con analgesia. A su llegada estaba afebril y no presenta otra sintomatología. Presentaba una TA 140/70 mmHg y resto de constantes dentro de la normalidad para la edad.

A la exploración presentaba paresia a la abducción del ojo derecho y diplopía. La exploración neurológica y por aparatos y sistemas era normal.

Se realizaron las siguientes pruebas complementarias: fondo de ojo: borramiento de bordes de la papila, presión intraocular: 7 y 6 mmHg. TAC, angio TAC, angiografía, Rx tórax y RMN normales. Hemograma, bioquímica y EAB normales. PL: citoquímica y cultivo del LCR normales. PIC: 27 cmH₂O.

Al alta hipertensión intracraneal benigna con mejoría de diplopía (limitada a mirada extrema hacia la derecha) y edema de papila en resolución. Tratamiento con acetazolamida 250 mg/8h.

Una semana después presentó empeoramiento de diplopía, sensación de mareo y náuseas. Se ingresó y se colocó sensor neumático epidural para medición nocturna de PIC objetivándose patrón de hipertensión. Tras derivación ventrículo peritoneal a 6 cm de presión de apertura presentó mejoría de diplopía y cefalea.

Conclusión: La hipertensión intracraneal benigna caracteriza por presión intracraneal elevada en ausencia de manifestaciones clínicas, evidencia radiológica o laboratorial de lesión ocupativa cuyo tratamiento es la disminución de la presión de LCR mediante PL, diuréticos e incluso precisando derivaciones ventriculoperitoneales en escasas ocasiones. Aunque es una patología poco frecuente en pediatría es importante el reconocimiento y manejo adecuado para mejorar el pronóstico visual de estos pacientes.

Celiaquía: descriptiva de los últimos 12 años en un hospital regional

Autor(es): M.Á. Sánchez Castilla, M.T. Andrade Navarro, M.C. Rivero De La Rosa, M. García Martín, F. Arguelles Martín

Centros: HUV Macarena

Objetivos: Describir clínica, situación nutricional, diagnóstico y comorbilidades asociadas a pacientes celíacos de los últimos 12 años en nuestro medio.

- Estudio observacional retrospectivo descriptivo. Se revisan 229pacientes diagnosticados de celiaquía entre 2003-2015 obteniendo datos de la sintomatología, perfil celíaco, severidad (Marsh), edad al diagnóstico, asociación con enfermedades autoinmunes, antecedentes familiares, situación nutricional y estado de inmunidad frente a hepatitis B (VHB)

- 49%varones y 51%mulheres. Edad media primera consulta:4,5años.Edad media del diagnóstico:4,7años.

Motivo de consulta: 29.3% diarreas, 3.1% estreñimiento, 16% estancamiento ponderoestatural, 10,7% dolor abdominal, 3,1% anemia, 22,7% hallazgo casual. El 15,1 % presentaba más de un síntoma. El 54,8% lo normalizó antes de los 2 años del diagnóstico y el 17.8% no se negativizó. El 76.7% son Marsh 3. No se requirió biopsia en el 13.2% de los pacientes, ya que cumplían los criterios de la ESPGHAN 2012 para el diagnóstico de enfermedad celíaca. Se realizó HLA en el 46.5%, siendo negativo solo en 3 ocasiones. El 57% presentaba una curva ponderal adecuada al diagnóstico.Del resto, el54.2% recupera su estatus nutricional antes de los 2 años de tratamiento y un 15,6% no puede recuperarla. El 4.3% asocia patología autoinmune, 5 casos asocian diabetes tipo1 y 4, tiroiditis autoinmune. El 16.4% presenta antecedentes de celiaquía. Se solicitó serología de VHB al 40.4% y solo el 37,4% estaba inmunizado.

- El motivo de consulta principal es la diarrea seguida del estancamiento ponderoestatural. No obstante, el 57% presenta una curva ponderal normal al diagnóstico. A partir del 2010, ha aumentado el diagnóstico a partir de un hallazgo casual(70.6% frente al 29.4% de años anteriores) debido a que cada vez se estudian más a familiares asintomáticos de pacientes celíacos El tiempo de recuperación del perfil y de la curva es inferior a 2 años, en la mayor parte de los casos. La demora máxima en el diagnóstico fue de 3 meses(sospecha y búsqueda activa de casos desde atención primaria)El 4% asocian enfermedad autoinmune y el 17,5% tiene antecedentes familiares. El 37.4% presenta inmunidad al VHB tras la vacunación frente a la población general(85-90%)No se encontró asociación significativa entre sintomatología, perfil de anticuerpos o anatomía patológica, probablemente debido al tamaño muestral analizado.

Densidad mineral ósea en pacientes celíacos en los últimos 12 años.

Autor(es): M.Á. Sánchez Castilla, M.T. Andrade Navarro, M.C. Rivero De La Rosa, M. García Martín, F. Arguelles Martín

Centros: HUV Macarena

Objetivos: Describir semiología, situación nutricional, diagnóstico y comorbilidades asociadas a pacientes celíacos de los últimos 12 años en nuestro medio.

Método: Estudio observacional retrospectivo descriptivo. Se revisan 229pacientes diagnosticados de celiaquía entre 2003-2015 obteniendo datos de la sintomatología, perfil celíaco, gravedad (Marsh), edad al diagnóstico, asociación con enfermedades autoinmunes, antecedentes familiares, situación nutricional y estado de inmunidad frente a hepatitis B (VHB) Resultados:49%varones y 51%mulheres. Edad media primera consulta:4,5años.Edad media del diagnóstico:4,7años.

Motivo de consulta: 29.3% diarreas,3.1% estreñimiento,16% estancamiento ponderoestatural,10,7% dolor abdominal, 3,1%anemia, 22,7% hallazgo casual.El 15,1 % presentaba más de un síntoma. El 54,8% normalizó el perfil celíaco antes de los 2 años de tratamiento y en el 17.8% no se negativizó. El 76.7% son Marsh 3.No se requirió biopsia en el 13.2% de los pacientes, ya que cumplían los criterios de la ESPGHAN 2012 para el diagnóstico de enfermedad celíaca. Se determinó HLA en el 46.5%, siendo no compatible solo en 3 ocasiones.El 57% presentaba una curva ponderal adecuada al diagnóstico. Del resto, el54.2% recupera su estatus nutricional antes de los 2 años de tratamiento y un 15,6% no puede recuperarla. El 4.3% asocia enfermedad autoinmune, 5 casos asocian diabetes tipo1 y 4, tiroiditis autoinmune.El 16.4% presenta antecedentes familiares de celiaquía. Se solicitó serología de VHB al 40.4% y solo el 37,4% estaba inmunizado.

Conclusiones: El motivo de consulta principal es la diarrea seguida del estancamiento ponderoestatural. No obstante, el 57% presenta una curva ponderal normal al diagnóstico. Desde el 2010, ha aumentado el diagnóstico a partir de un hallazgo casual(70.6% frente al 29.4% de años anteriores) debido a que cada vez se estudian más a familiares asintomáticos de pacientes celíacos El tiempo de recuperación del perfil y de la curva es inferior a 2 años, en la mayor parte de los casos. La demora máxima en el diagnóstico fue de 3 meses(sospecha y búsqueda activa de casos desde atención primaria)El 4% asocian enfermedad autoinmune y el 17,5% tiene antecedentes familiares.El 37.4% presenta inmunidad al VHB tras la vacunación frente a la población general(85-90%) No se encontró asociación significativa entre sintomatología, perfil de anticuerpos o anatomía patológica, probablemente debido al tamaño muestral analizado.

Estreñimiento en pacientes con parálisis cerebral infantil en un hospital regional

Autor(es): M.Á. Sánchez Castilla, M.T. Andrade Navarro, M.C. Rivero De La Rosa, M. García Martín, F. Arguelles Martín

Centros: HUVVM

Objetivos: Describir la situación nutricional, alimentación, comorbilidades y problemas de estreñimiento en pacientes con parálisis cerebral infantil (PCI)

Método: Estudio observacional retrospectivo. Se revisan 23 pacientes afectados de PCI analizando datos de su PCI, comorbilidades, tratamientos recibidos, alimentación, situación nutricional y estreñimiento.

Resultados: Muestra de 72% mujeres y 28% varones con una edad media de 6 años. En el 80%, la causa de PCI es la hipoxia neonatal grave. El 80% padecen comorbilidades de tipo renal, gastrointestinal, ortopédico o neurológico. Presentan crisis convulsivas y reciben anticonvulsivantes un 64% de los pacientes. El 48% tiene trastornos deglutorios. Presentan desnutrición un 56,5%, de los cuales el 34,8% es de gravedad moderada-alta según z-score de índice de masa corporal (IMC). Realizan dieta habitual el 39,1%, el 8,7% dieta tamizada, el 8,7% requieren suplementos nutricionales y el 43,5% sigue una dieta hipercalórica. Fueron intervenidos para colocar una gastrostomía percutánea el 44% de los casos. Actualmente, el 52,2% mantiene un IMC normal y el 43,5%, bajo. El 68% de los pacientes han presentado estreñimiento manifestándose, en un 93,8%, con una disminución del número de deposiciones (se siguen los criterios de Roma IV para realizar el diagnóstico). El 31,2% fue tratado con polietilenglicol oral, el 25% con óxido de magnesio+fósforo de sodio oral, el 12,6% enemas, el 6,3% utilizó la vía oral y rectal y en un 25% solo se precisó medidas dietéticas. Solo 1 paciente precisó ingreso por impactación. Actualmente, el 37,5% está asintomático, el 50% continúa requiriendo tratamiento de mantenimiento y el 12,5% continúa con crisis de impactación. El 100% de los que recibieron una nutrición enteral hipercalórica padeció estreñimiento, el 50% de los que precisaron suplementos y el 33,3% de los que siguieron una dieta normal.

Conclusiones: Presentan estreñimiento el 68% de pacientes con PCI; desnutrición, el 56,5% y trastornos deglutorios, el 48%; coincidiendo con la prevalencia descrita. Observamos mayor porcentaje de estreñimiento en pacientes que recibieron una alimentación hipercalórica o requirieron suplementos que en los que siguieron una dieta habitual, pero no se encontró una asociación significativa debido al tamaño muestral. Se aprecia que los pacientes que han sufrido desnutrición tienen mayor tendencia a padecer estreñimiento (92,3% de los pacientes desnutridos, tuvieron estreñimiento), y peor evolución del mismo cuanto mayor es la gravedad de la desnutrición padecida, reciben anticonvulsivos (80% asintomáticos frente al 18,2% de los que reciben dicho tratamiento) o presentan comorbilidades (100% asintomáticos frente al 28,8%)

Embriopatía por fenilcetonuria materna. Causa poco diagnosticada de retraso mental.

Autor(es): P. Díaz-Villalón Moreno, C. Jiménez De Los Santos, M.J. Gallego Alcaide, N. Rivera Sánchez

Centros: Hospital Juan Ramón Jiménez

La fenilcetonuria materna (PKU), durante el embarazo aumenta el riesgo de aborto espontáneo o el desarrollo de una embriopatía. La severidad de las embriopatías depende del nivel de fenilalaninemia materna y puede asociar diversas malformaciones (cardiopatía, agenesia de cuerpo calloso, alteraciones de la migración neuronal, dismorfismo facial, fisura palatina, anomalías traqueoesofágicas) y especialmente trastornos globales del desarrollo fetal (microcefalia, retraso del crecimiento intrauterino, y retraso mental posterior). Esta embriopatía puede prevenirse con una dieta estricta baja en fenilalanina, antes de la concepción, y durante el embarazo. Las mujeres con déficit de fenilalanina hidroxilasa (PAH), deben estar muy bien informadas, para poder programar sus embarazos, y controlar los niveles de fenilalanina antes de la concepción.

Aclarar que padecer (PKU) es diferente a estar afecto de la embriopatía por MPKU. La PKU clásica (déficit de fenilalanina-hidroxilasa) es un trastorno genético de transmisión autosómica recesiva, que una vez diagnosticado en el período neonatal y sometido a dieta baja en fenilalanina (Phe), evoluciona favorablemente en la mayoría de los casos. Por contra, los hijos de madres afectas de PKU no padecerán la enfermedad (salvo que el padre sea PKU o portador); pero si la madre durante la gestación no ha seguido dieta estricta baja en Phe y controles minuciosos, el hijo podrá nacer con la embriopatía por MPKU. Los aminoácidos atraviesan la placenta, llegando grandes cantidades de Phe al feto que es incapaz de metabolizarlo adecuadamente debido a la inmadurez del sistema hepático. A ello se añade la heterocigosidad obligada de los hijos de PKU, como otro factor causal que aumenta la dificultad del hígado para metabolizar la Phe. Esta elevación de la Phe durante la gestación actuará de manera lesiva, sobre todo a nivel del cerebro que es particularmente vulnerable.

Presentamos dos pacientes afectados de PKU materna, hermanos, diagnosticados y en seguimiento en nuestro centro.

El hermano mayor estaba diagnosticado de retraso mental a filiar. Gracias al diagnóstico de la hermana pequeña, se ha podido establecer la etiología del primero.

Estado nutricional en pacientes celíacos. Retrospectiva de los últimos 12 años en un hospital regional.

Autor(es): M.Á. Sánchez Castilla, M.T. Andrade Navarro, M.C. Rivero De La Rosa, M. García Martín, F. Arguelles Martín

Centros: HUVVM

Objetivos: Descripción del estado nutricional a nivel antropométrico y bioquímico de pacientes celíacos, diagnosticados en los últimos 12 años en nuestro medio, tras la instauración de una dieta sin gluten.

Material y Método: Estudio observacional retrospectivo. Se revisan 157 pacientes celíacos diagnosticados entre 2003-2015 obteniendo datos de la sintomatología,

perfil celiaco, gravedad(Marsh), edad al diagnóstico, antropometría y marcadores bioquímicos de desnutrición (zinc, ácido fólico, prealbúmina, RBP, vitamina A, vitamina E y vitamina B12) realizados en distintos momentos tras comenzar la dieta sin gluten.

Resultados: Muestra de 50.3% varones y 49.7% mujeres. El 57.9% presentaba un estatus nutricional adecuado. Del resto, el 50.6% lo recupera antes de los 2 años de tratamiento y un 13.1% no puede recuperarlo. Se estudiaron los parámetros bioquímicos nutricionales en el 31.2% de los pacientes (50 casos) Edad media de realización: 8,2 años.

Tiempo medio de dieta sin gluten previo a su determinación: 3,16 años. El 58.2% se realizó antes de los 2 años desde el diagnóstico de enfermedad celiaca y el 42.8%, después. Los valores de zinc fueron normales en todos los casos en los que se determinó. Los niveles de ácido fólico se encontraron entre 3-17 ng/ml en un 94%. La prealbúmina se encontró descendida en el 48,11% de los pacientes, en rango de desnutrición en un 13.8% de los mismos (<15 mg/dl). La proteína ligadora de retinol(RBP) estaba disminuida en un 58.18%, indicando desnutrición en el 26% (<2,5 mg/dl). Los niveles de vitamina A y E eran adecuados. Los valores de vitamina B12 se encontraban dentro de la normalidad en el 94% de los casos. Conclusiones: No encontramos relación significativa entre el tiempo sin gluten y los parámetros bioquímicos analizados. Observamos mayor porcentaje de desnutrición, determinados a partir de los valores de prealbúmina y RBP, al diagnóstico de celiaquía que en los años posteriores. Igualmente, aquellos que tardan >2 años en recuperar una curva ponderal adecuada o en negativizar el perfil presentan valores más bajos de prealbúmina y RBP. Con valores de RBP se sobreestima los casos de desnutrición en comparación con los de prealbúmina (el 11,6% de pacientes con desnutrición leve, según valores de RBP, y el 2.3% de desnutrición moderada; no son definidos como pacientes desnutridos según valores de prealbúmina)

Mucopolisacaridosis tipo VI severa: reto diagnóstico y terapéutico.

Autor(es): B. Rodríguez Jiménez, M.M. Casero González, V.P. Silvero Enríquez, M.C. Vicho González, R. Espejo Moreno, E. Gil Poch, Y. García García, M. Capataz Ledesma, E. Galán Gómez

Centros: Hospital Materno Infantil

Introducción: La mucopolisacaridosis tipo VI se trata de una enfermedad de herencia autosómica recesiva en la cual produce una acumulación intralisosomal de dermatán sulfato por deficiencia en la enzima N-acetilgalactosamina-4-sulfatasa (ARSB) por mutaciones en el gen correspondiente, localizado en el cromosoma 5. La detección de dermatán sulfato, que se encuentra aumentado en orina, junto al estudio enzimático, permiten el diagnóstico.

Los hallazgos clínicos y severidad son variables, siendo los más característicos: estatura baja, rasgos toscos, disostosis múltiple, hepatomegalia, opacidad corneal, anomalías cardíacas e hipoacusia sin déficit cognitivo.

Se dispone de un tratamiento enzimático sustitutivo recombinante (Galsulfasa) que se administra semanalmente a 1 mg/kg objetivándose mejoría en la calidad de vida, en

lentecimiento en el curso de la enfermedad, y disminución de GAGs en orina, influyendo positivamente en los sistemas cardíaco, respiratorio y esquelético.

Caso clínico: Varón, 2 años, que presenta como antecedentes de interés, ingresa al nacimiento por taquipnea transitoria, detectándose durante su estancia otoemisiones patológicas; a los 8 meses se objetiva asimetría torácica descrita como pectus carinatum; a los 15 meses se detecta hepatomegalia e hipertransaminasemia.

Ante la sospecha de MPS se solicitan GAG en orina y estudio enzimático, confirmando el diagnóstico de MPS VI.

Clínicamente presenta rasgos toscos, hepatomegalia de 1.5 cm, tórax asimétrico, rigidez articular a nivel de rodillas, codos, muñecas, y manos en garra.

Destaca hipoacusia de OI, leve opacificación estromal e hipermetropía. Estudio cardiológico normal. En RMN cráneo y columna: cuerpos vertebrales con morfología anómala, cifosis dorsolumbar, leve estrechamiento de canal medular cervical sin afectación neurológica. En estudio de serie ósea completa se observa silla turca en J, costillas gruesas y toscas, metacarpianos y falanges coniformes, coxa valga, metáfisis de huesos largos ensanchadas y epífisis achatadas.

A los 2 años inicia tratamiento con galsulfasa (Naglazyme®). Actualmente tras 4 meses, presenta menor rigidez articular, no megalias, facies menos tosca.

Discusión:

- En nuestro caso, un alto índice de sospecha clínica de MPS ha sido fundamental.

- El tratamiento enzimático sustitutivo con galsulfasa ha supuesto un gran avance en la enfermedad, provocando un enlentecimiento de la enfermedad, previniendo o retrasando la disostosis múltiple y la facies tosca, mejorando la calidad de vida.

Caso clínico

Autor(es): N. Camarena Pavon, O. Fernandez, J. Gonzalez De Buitrago, P. Pascual, N. Llanos, A. Gonzalez, T. Araujo, S. Muñoz, V.D. Navas

Centros: Hospital San Pedro De Alcántara

Niño de 10 años, sin antecedentes personales de interés, que ingresa por persistencia de la fiebre tras ser diagnosticado de celulitis preseptal secundaria a sinusitis frontal en tratamiento con amoxicilina-clavulánico.

Refiere mejoría de edema palpebral pero fiebre de hasta 39,3°C que cede con antitérmicos y cefalea frontal con los ascensos térmicos. No dolor a la movilización ocular ni visión borrosa.

Presentaba, buen estado general, aunque algo ojeroso. Temperatura de 38°C. Signos meníngeos negativos. Ojos: pupilas isocóricas y normoreactivas. No edema palpebral, fondo de ojo normal, y no dolor a la movilización ocular. Pares craneales conservados. No asimetrías faciales. No adenopatías. Orofaringe hiperémica sin exudados. Resto de la exploración normal.

Se ingresó para observación y tratamiento antibiótico intravenoso con Amoxicilina-clavulánico. Durante su estancia mejoría del edema palpebral pero persistencia de picos febriles. Se decide cambiar antibioterapia a cefo-

taxima. En las horas siguientes deterioro neurológico con somnolencia, bradipsiquia y desorientación, no se aprecian otros déficit neurológicos ni movimientos anómalos. Había presentado vómito previo. Se realiza TC craneal: lesiones extraaxiales, frontales izquierdas hipodensas, con morfología convexa en probable relación con abscesos epidurales. Seno frontal derecho ocupado por material denso. Se añade vancomicina y metronidazol. Se trasladada a hospital de Badajoz donde tras la intervención por neurocirugía mejora rápidamente, permaneciendo asintomático. Se realiza RM de control, restos de abscesos epidurales y sinusitis frontal y maxilar. Continuamos con antibióticos durante 3 semanas. En una nueva RM reducción significativa de los abscesos.

Conclusiones: A pesar de que el absceso cerebral es una complicación poco frecuente, hay que tenerlo en cuenta. En pacientes con infecciones otorrinolaringológicas o cardiopatías que empiezan con síntomas neurológicos, plantear hacer TC o RMN y tratar con antibioterapia de amplio espectro. La sintomatología característica de fiebre, cefalea y vómitos solo se encuentra el 60-70% de casos. El dato clínico más orientativo, es la alteración de nivel de consciencia, presente en la mayoría de casos. La antibioterapia suele hacerse con cefalosporina de tercera generación, metronidazol y vancomicina, es importante poner antibióticos con buena penetración de barrera hematoencefálica, ya que de la antibioterapia y del tratamiento quirúrgico depende el éxito del tratamiento.

Influencia del modo respiratorio en el crecimiento y desarrollo craneofacial en niños (estudio piloto)

Autor(es): A.A. Chambi Rocha, A. Domínguez Reyes

Centros: Universidad de Sevilla

Introducción: Actualmente existe un incremento en el número de niños que por diversas causas no respiran por la nariz, por ello cuantificar la relación entre el patrón de respiración y el crecimiento y desarrollo de las estructuras craneofaciales podría ser utilizado para demostrar el importante papel que desempeña la función en la forma que, durante el desarrollo y crecimiento, adquieren dichas estructuras.

Objetivos: El objetivo de este estudio piloto es observar si existe una relación entre el patrón de respiración y el desarrollo y posicionamiento de las estructuras craneofaciales teniendo en cuenta un único patrón de crecimiento considerado como normal.

Material y Método: Se realizó un estudio clínico piloto observacional, transversal y prospectivo. De los niños que acuden a la Unidad Docente de Odontología Infantil Integrada de la Facultad de Odontología de Sevilla, se seleccionaron un total de 14 niños (5 niños y 9 niñas) con edades comprendidas entre 7 y 16 años de edad con patrón de crecimiento mesofacial, que no padecían ni habían padecido enfermedad sistémica o anomalía craneofacial alguna y que tampoco habían usado o usaban aparatología ortopédica u ortodóncica.

En todos los niños se realizaron historias clínicas completas, una evaluación clínica, un examen respiratorio a través de un sensor de flujo de aire y teleradiografía, las cuales fueron evaluadas mediante trazados cefalométri-

cos de forma manual. A los padres se les realizó un cuestionario adecuado al estudio.

Resultados: De los 14 niños, 6 tenían respiración nasal y 8 respiración mixta. Los niños de respiración mixta mostraron un mayor tamaño de adenoides (<0,005), incompetencia labial (77,8%), hipotonicidad orbicular (77,8%), amígdalas hipertróficas (33,3%), lengua adelantada (33,3%), bóveda palatina alta (33,3%), retrusión mandibular (<0,039), hiperextensión cefálica (100%) y lordosis cervical ligeramente mayor que los niños con respiración nasal.

Conclusiones: Este estudio piloto muestra de forma cuantificable las diferencias estructurales que existe entre niños con un patrón de crecimiento normal con respiración mixta y con respiración nasal.

Síndrome de stevens johnson secundario a mycoplasma pneumoniae y herpes virus

Autor(es): B. Burqueño Jiménez, L. Acosta Gordillo, C.

Marcos Cordova, J. Márquez Fernández, M. Ruiz, E. López Rubio

Centros: Hospital Universitario de Valme

1. Introducción: El síndrome de Stevens Johnson (SSJ) es una reacción mucocutánea que cursa con necrosis y desprendimiento de la epidermis en menos del 10% de superficie corporal, con una incidencia de 1-7/1000000 año. Las causas más frecuentes en niños son algunos antiepilépticos, sulfamidas, paracetamol e infección por Mycoplasma Pneumoniae, virus herpes y citomegalovirus. Comienza con fiebre elevada, disfagia y síntomas oculares, apareciendo posteriormente máculas cutáneas eritematosas simétricas con centro purpúrico y erosiones en mucosa oral, ocular y genitourinaria.

2. Caso clínico: Mujer de 5 años que ingresa por fiebre de hasta 40°C de 11 días de evolución con afectación del estado general, sin respuesta a antibióticos orales. Presenta satO₂ 94%, queilitis e hiperemia ocular bilateral con secreciones y fotofobia.

Pruebas complementarias al ingreso:

- radiografía de tórax: neumonía basal izquierda
- leucocitosis, trombocitosis, PCR 110 mg/L
- leucocituria, urocultivo negativo
- ECG: ondas T negativas en derivaciones inferiores
- ecocardiografía normal

Ante el diagnóstico de neumonía con evolución tórpida planteamos el diagnóstico diferencial entre enfermedad de Kawasaki y SSJ. Inicia tratamiento con cefotaxima, gammaglobulina, corticoides y aspirina por afectación del ECG.

Durante su ingreso aparecen máculas purpúricas en palmas y plantas, erosión de mucosas conjuntival, oral y urogenital con hematuria.

Se realiza:

- interconsulta a Oftalmología y Dermatología
- control analítico con PCR, VSG, inmunoglobulinas, ASLO, complemento, albúmina, ANA
- IgM e IgG a Mycoplasma Pneumoniae y Virus Herpes Simple (VHS) positivas

Ante hallazgos clínicos y analíticos se establece el

diagnóstico de SSJ con afectación mucosa secundario a *Mycoplasma pneumoniae* y VHS. Se añaden azitromicina y aciclovir. En los días posteriores presenta mejoría del estado general con resolución de lesiones mucocutáneas y cese de la fiebre.

3. Conclusiones: Destacamos la presentación de SSJ con afectación principalmente mucosa, escasa afectación cutánea y asociación a *Mycoplasma Pneumoniae* y VHS.

La erosión característica de mucosas y el aislamiento de *Mycoplasma Pneumoniae* permiten establecer el diagnóstico de SSJ frente a enfermedad de Kawasaki. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, con confirmación mediante biopsia cutánea.

El tratamiento es en primer lugar de soporte junto con la supresión del agente causal, siendo controvertida la efectividad de gammaglobulinas y corticoides.

Queiroartropatía diabética con buen control metabólico.

Autor(es): A. Román Fernández, I.M. González León, M.D.M. Romero Pérez, J.A. Bermúdez De La Vega

Centros: HUV Macarena

Introducción: La queiroartropatía consiste en la limitación de la extensión de una o más articulaciones de los dedos de la mano, fundamentalmente la interfalángica-distal del 5º dedo, aunque puede afectar otras articulaciones. Se asocia al pobre control glucémico mantenido y larga evolución de la diabetes (generalmente Diabetes Mellitus tipo 1). Es muy infrecuente en edad pediátrica.

Caso clínico: Adolescente mujer de 14 años con Diabetes Mellitus tipo 1, de 4 años de evolución, que presenta deformación progresiva del 5º dedo de ambas manos desde hace 8 meses.

Excelente control glucémico (HbA1c < 7%), e implantación de bomba de insulina por realizar deporte de competición.

Antecedentes personales: Bien vacunada según calendario. Sin alergias conocidas. Menarquia con 11 años.

Antecedentes familiares: padre y hermano con artrogriposis distal.

Exploración: "Signo del predicador": incurvación indolora en varo de interfalángica-distal y flexo de interfalángica-proximal de 5º dedo de ambas manos. Resto de articulaciones sin hallazgos.

Tratamiento: valorada por la Unidad de Rehabilitación Infantil, iniciándose tratamiento con ejercicios domiciliarios y ortesis nocturna.

Comentarios: Las manifestaciones reumáticas en manos diabéticas se asocian con la duración de la enfermedad, el pobre control metabólico y la presencia de complicaciones microvasculares.

En nuestro caso, el excelente control glucémico no justificaría esta manifestación, por lo que deben existir otros factores implicados en la patogenia aún desconocidos.

Estas deformidades afectan las actividades de la vida diaria, siendo fundamental su identificación temprana para evitar la progresión e integrar al paciente a un programa de rehabilitación antes de la discapacidad severa.

Diabetes mellitus tipo 1 al debut en un hospital de

tercer nivel ¿podemos mejorar el diagnóstico precoz?

Autor(es): E. Fernandez De La Puebla Lechuga, I. Lacort Peralta, A.B. Lopez Marmol, D. Trasierra Molina, C. De La Torre Morales, J. Gomez Vazquez

Centros: Hospital Universitario Reina Sofia

Introducción: La diabetes tipo 1 es una enfermedad de debut frecuente en edad pediátrica. Para el diagnóstico precoz es importante conocer en que escenario nos encontramos: sintomatología, circunstancias desencadenantes, valores de glucemia, Hb1Ac y pH.

Objetivo: Conocer las características epidemiológicas, clínicas y analíticas al debut de los diabéticos tipo1 en seguimiento por Endocrinología pediátrica de un hospital de tercer nivel.

Material-métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de revisión de historias clínicas de los diabéticos tipo1 en seguimiento por Endocrinología pediátrica.

Para cada paciente se analizó: edad, sexo, mes del año, antecedentes, sintomatología, pH, glucemia y HbA1c.

Se utilizó el programa estadístico SPSS 17.0.

Resultados: Se revisaron 229 historias clínicas. El 54,15% eran varones y el 45,85% mujeres. La media y mediana de edad al diagnóstico fue de 6 años. La distribución por edades fue 28,38% de 0-4 años, 40,17% de 5-9 años y 31,44% de 10-14 años. Los meses más registrados fueron octubre-noviembre. En cuanto a los antecedentes personales de autoinmunidad, el 1,7% presentó hipotiroidismo y el 5,67% celiacía. Con respecto a los antecedentes familiares de diabetes, el 54,14% no presentaron, el 18,47% asociaron DM1, el 24,84% DM2 y en el 2,55% DM 1 y 2. La sintomatología tuvo una mediana de duración de 15 días, siendo la clínica cardinal (poliuria-polidipsia-polifagia) junto a pérdida de peso las más frecuentes (70,06%), poliuria y polidipsia en el 15,92%, pérdida de peso aislada en el 4,46%, vómitos en el 5,73% y dificultad respiratoria junto con disminución del nivel de conciencia en el 3,83%. Un 30,57% presentaron cetoacidosis. La estancia media hospitalaria fue de 7 días. Las medias de glucemia, ph y HbA1c fueron 350mg/dL, 7,25 y 11%, respectivamente.

Conclusiones: El diagnóstico de diabetes tipo 1 está siendo tardío. Los valores de Hb1Ac elevados nos indican una evolución superior a los 15 días de mediana de clínica cardinal. Se podría mejorar el diagnóstico precoz tanto reconociendo la clínica cardinal, como iniciándose a describir una posible etapa preclínica y circunstancias desencadenantes.

Formas atípicas de presentación de enfermedad de hirsprung

Autor(es): A.M. Chávez Barco ⁽¹⁾, M. Begara De La Fuente ⁽¹⁾, M.D. González Soria ⁽¹⁾, F.M. Violadé Guerrero ⁽¹⁾, J. Contreras Lopez ⁽¹⁾, L.E. Rodríguez Martín ⁽²⁾, M.D.M. Domínguez Begines ⁽²⁾, L.M. Barchino Muñoz ⁽²⁾, C. Coronel Rodríguez ⁽¹⁾

Centros: ⁽¹⁾Centro de salud Amante Laffón, ⁽²⁾Hospital Universitario Virgen Del Rocío

Introducción: el megacolon congénito o enfermedad de Hirschprung (EH) se debe a una inervación anómala del colon, dando lugar a una ausencia del sistema nervioso

simpático intramural (plexo de Meissner y Auerbach) y una hiperplasia compensadora del sistema parasimpático extramural. De mayor incidencia en varones. En cuanto a la clínica la EH supone la causa más frecuente de obstrucción intestinal baja en el neonato, manifestándose en el 90% de los casos con retraso en la evacuación del meconio, rechazo de la alimentación, distensión abdominal y vómitos biliosos. En etapa postnatal pueden presentar estreñimiento crónico, pudiendo asociar retraso ponderal u compresión ureteral. Puede debutar con vómitos fecaloideos.

Caso clínico: Paciente de 7 meses con antecedentes de RGE y bronquitis de repetición que acude al servicio de urgencias por ausencia de deposiciones en los últimos 3 días e irritabilidad. A la exploración presenta abdomen blando y depresible, aunque muy distendido. Se palpan abundantes fecalomas en todo marco cólico. Tras estimulación realiza una deposición grande y dura, por lo que se solicita radiografía de abdomen en la que se confirman los fecalomas. Es revisado a las 24 horas, comenzando con vómitos fecaloideos, motivo por el que ingresa. Se intenta desimpactación con irrigaciones colónicas con suero salino fisiológico sin éxito alguno. Se realiza las siguientes pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica sin alteraciones. Enema opaco con numerosos fecalomas a lo largo de todo el marco cólico. En la zona de transición recto sigma hay un corto segmento de menor calibre, aunque se distiende. Se realiza manometría y biopsia con resultados compatibles con megacolon agangliónico. En la anatomía patológica se describe hiperplasia colinérgica menor de la habitualmente encontrada en EH; y ausencia de neuronas en plexo submucoso superficial. Existía afectación de la de todo el colon incluso parte distal del intestino delgado. Se resuelve mediante colectomía total y técnica de Soave-Baley.

Conclusiones: La localización más frecuente de EH es a nivel recto sigmoideo (80%) , debutando en periodo neonatal con una incidencia 1 /5000 RN vivos.

Existen formas de presentación postnatal que suelen acompañarse de mayor afectación intestinal y mayor tasa de complicaciones tras el tratamiento.

Síndrome de escaldadura estafilocócica neonatal

Autor(es): I.P. Fernandez Viseras, J. Rubio Santiago, F.J. Salas Salguero, B. Ruiz De Zarate Sanz, G. Cortazar, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital De Jerez De La Frontera Del Sas

Introducción: El Síndrome de Escaldadura Estafilocócica de presentación neonatal, es una enfermedad cutánea ampollosa rara, causada por el *Staphylococcus aureus*, productor de toxinas exfoliativas, que puede generalizarse con gran repercusión sistémica, comprometiéndose la vida del paciente, por lo que es muy importante el diagnóstico precoz.

Resumen del caso: Neonato de 20 días de vida, nacido a término, sin factores de riesgo perinatal, que presenta eccema eritematoso, con pequeñas lesiones ampollas de contenido melicérico, de localización facial, algunas de ellas impetiginizadas y descamación furfurácea, exudados y queilitis junto a secreción purulenta en ambos ojos, de 24 horas de evolución. Presenta irritabilidad, pero

no rechazo de la alimentación. Afebril. En los exámenes complementarios, presenta hemograma, bioquímica, albumina, proteínas totales, electrolitos, coagulación y gaseometría normales. PCR 0,02 y 0,12mg/dl. Hemocultivo, coprocultivo, exudado conjuntival y nasal negativos.

Cultivo exudado cutáneo positivo a *Staphylococcus aureus*. Presenta blefaritis ulcerativa conjuntiva clara, cornea transparente, con fluoroscopia negativa. A su ingreso recibe fluidoterapia intravenosa así como antibioterapia empírica intravenosa de amplio espectro y tratamiento ocular tópico con colirios antibióticos. A las 24 horas de ingreso continúa con irritabilidad, comenzando con taquicardia, taquipnea y febrícula junto a la aparición de nuevas lesiones consistentes en exantema eritematoso no exudativo, en tercio superior de hemitorax derecho y flexura de cuello y axila izquierda, pasando a la unidad de Cuidados Intermedios Neonatales, para control evolutivo. Tras 48horas, presenta mejoría clínica con remisión parcial de las lesiones dérmicas, presentando descamación de piel en pabellones auriculares, mejillas, párpados y cuello. No lesiones exudativas ni costras melicéricas.

Comentarios: El Síndrome de Escaldadura Estafilocócica es una enfermedad descamativa que puede afectar a neonatos y niños menores de 5 años. En neonatos se inicia con una conjuntivitis purulenta, infección nasofaríngea u ombligo infectado. La clínica se caracteriza por eritrodermia, ampollas, descamación posterior y lesiones tipo quemaduras o escaldaduras, fisuración y costras periorales, perianales y periorbitarias, junto a fiebre, malestar general, conjuntivitis y edema palpebral. Con un diagnóstico y tratamiento precoz, tienen por lo general buen pronóstico, como ocurrió en nuestro caso, sin embargo puede evolucionar en casos potencialmente graves con afectación general, lesiones extensas, trastornos hidroelectrolíticos y sepsis.

Paludismo en nuestro medio: presentación de dos casos.

Autor(es): C. Morales Pérez, M. Muñoz Cabeza, P. Martín Cendon, I. Fernandez Viseras , J. Guío Baccas, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital de Jerez

Introducción: El paludismo o malaria es una enfermedad infecciosa grave producida por el parásito *Plasmodium*, transmitido por la picadura del mosquito *Anopheles*. Afecta principalmente a África subsahariana, Centro y Suramérica y Sudeste Asiático, con más de 300 millones de enfermos al año, el 90% niños menores de 5 años. En España únicamente existe paludismo importado por viajeros o inmigrantes (300-400 casos anuales). La forma de presentación más habitual es con fiebre, esplenomegalia, anemia y ocasionalmente trombocitopenia.

Casos clínicos:

Caso 1: Paciente varón de 12 años procedente del Sáhara Occidental, se desconocen antecedentes de interés, que ingresa por presentar fiebre alta, escalofríos, dolor abdominal cólico intermitente, vómitos y cefalea durante 7 días.

Exploración: Regular estado general, decaído y ojeroso, palidez cutáneo-mucosa. Abdomen doloroso en hipocondrio derecho con ligera hepatomegalia, no esplenomega-

lia. *Pruebas complementarias al ingreso:* En el hemograma destaca Leuco y trombopena, no anemia. Bioquímica básica, Estudio de coagulación, Cuantificación de G6PDH y orina: normales. Frotis sanguíneo: Se observan *Plasmodium vivax*. *Evolución:* Se inicia tratamiento con Cloroquina con buena tolerancia y respuesta al tratamiento.

Caso 2: Lactante mujer de 16 meses, acogida en adopción hace 7 días, procedente de Mali, con antecedentes personales desconocidos. *Cuadro clínico:* Fiebre elevada de 48h de evolución, diagnosticada de OMA bilateral y tratada con Ceftriaxona im. Acuden por persistencia de la fiebre a pesar de tratamiento y decaimiento. *Exploración:* Aceptable estado general, decaída y coloración pálida de mucosas. Destaca exudado purulento en ambos CAEs y amígdalas congestivas. *Pruebas complementarias:* Hemograma: Anemia y trombopenia. Estudio de parásitos en sangre: Se observan *Plasmodium falciparum*. *Evolución:* A su ingreso se instaura tratamiento con Atovacuona/Proguanil v.o. desapareciendo la fiebre al tercer día de tratamiento. Preciso transfusión de concentrado de hemáties.

Comentario: La malaria importada es España es fundamentalmente causada por *P.falciparum*, subtipo que más complicaciones y mortalidad causa. El diagnóstico presuntivo se basa en la clínica y epidemiología, confirmando mediante la identificación del parásito por microscopía óptica o, más recientemente, por tests de diagnóstico rápido. El tratamiento de elección se basará fundamentalmente en las resistencias farmacológicas y especie de Plasmodium.

Hipotiroidismo de origen central diagnosticado en la adolescencia

Autor(es): A. Román Fernández, M.D.M. Romero Pérez, J.A. Bermúdez De La Vega

Centros: Hospital Virgen Macarena

1.- Introducción: El hipotiroidismo central es muy infrecuente en pediatría y representa menos del 5% de los hipotiroidismos congénitos. Si los síntomas aparecen tras un periodo de función tiroidea aparentemente normal puede simular un hipotiroidismo adquirido.

2.- Caso clínico: Niña de 13 años con antecedentes de hipoxia perinatal leve, atresia esofágica intervenida y epilepsia focal derivada a consultas externas de endocrinología para estudio de hipotiroidismo tras ingreso hospitalario por agitación motora. Dada de alta con juicio clínico de alteración motora reversible, posible iatrogenia por risperidona. Se detectan valores de TSH y T4 descendidos, siendo el resto de hormonas hipofisarias normales, perfil de enfermedades autoinmunes negativas, RMN cerebral y ecografía tiroidea normales. Con el test de estimulación con TRH, que resulta positivo, se confirman valores de TSH descendidos y se diagnostica de hipotiroidismo hipotalámico. Se inicia tratamiento con levotiroxina.

3.- Comentarios: La mayoría de casos pediátricos de hipotiroidismo central son idiopáticos o por tumores, siendo el craneofaringioma el más frecuente. Otras causas: postcirugía, traumática, inmunológica, isquémica, enfermedades infiltrativas o infecciosas. Todas quedan razonablemente descartadas en este caso. Ante la sospecha de hipotiroidismo central debe realizarse una prueba

de imagen, preferentemente RMN cerebral y descartarse otras deficiencias hormonales hipofisarias asociadas.

Inmunoparálisis en el contexto de la infección por bordetella pertussis

Autor(es): M. Calderón Romero, A. Ortiz Alvarez, A. González Fuentes

Centros: HUVR

La tos ferina es una infección bacteriana producida por *B.pertussis* cuya gravedad depende de múltiples factores, tanto del huésped como del germen, y que se asocia a una serie de complicaciones bien conocidas y descritas en la literatura (apnea, neumonía, convulsiones...).

Aunque su relación con la infección por *B.pertussis* no está bien esclarecida, se postula la existencia de una parálisis del sistema inmune en relación con dicha infección como posible complicación.

A continuación mostramos dos casos clínicos detectados en nuestro hospital que parecen estar en relación con este fenómeno de inmunoparálisis en el contexto de la infección por *B.pertussis*.

Casos clínicos:

Caso uno: lactante de 35 días con diagnóstico de tos ferina ingresado por crisis de apnea que desarrolla durante la convalecencia una artritis séptica de cadera.

Caso dos: lactante de dos meses con infección por *B.pertussis* y reacción leucemoide que desarrolla durante su ingreso una bacteriemia relacionada con catéter por *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina y una sepsis por *Enterobacter cloacae*.

Discusión: La incidencia de la infección por *B. pertussis* ha aumentado significativamente en los últimos años, mostrando con ello complicaciones inusuales y con elevada mortalidad.

Entre estas se encuentra el desarrollo de infecciones graves durante la fase de convalecencia. Aunque su patogenia no está claramente establecida, se postula la existencia de una inmunoparálisis transitoria. Éste es un fenómeno ya ampliamente descrito en sepsis por gérmenes gram negativos, en relación con una fase de regulación antiinflamatoria que podría tener su analogía en los casos de tos ferina graves.

Recientes estudios sugieren un efecto inmunomodulador de la toxina pertussis sobre los linfocitos T y las inmunoglobulinas, así como una pérdida de adhesión de las células inflamatorias al endotelio vascular (disfunción de L-selectina). Otra área de estudio ha sido el efecto de la inmunización con TDP en modelos animales sobre la susceptibilidad a desarrollar infecciones graves.

En resumen, la inmunoparálisis producida tras la infección grave por *B. pertussis* haría a estos pacientes más vulnerables a presentar coinfecciones. Consideramos este hecho muy interesante tanto por su potencial relevancia clínica como por la necesidad de nuevos estudios que aclaren su asociación y patogenia.

Coma tras consolidación con metotrexate en niña con Ila

Autor(es): B. Ruiz De Zárate Sanz ⁽¹⁾, A. Castellano Martínez ⁽²⁾, F. Rubio Quiñones ⁽²⁾, A. Hernández González ⁽²⁾, J.C.

Flores González ⁽²⁾, S. Quintero Otero ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital de Jerez, ⁽²⁾Hospital Puerta del Mar

Introducción: El metotrexato es un inhibidor de la dihidrofolato reductasa ampliamente utilizado en el tratamiento de la leucemia, el linfoma y otros tumores sólidos en pacientes pediátricos.

Se ha descrito que puede producir neurotoxicidad por mecanismos aún no bien aclarados.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 3 años que ingresa en UCIP por disminución del nivel de conciencia en las primeras 24 horas del inicio de la infusión de Metotrexate como tercera fase del tratamiento de consolidación de su leucemia aguda linfoblástica B.

La paciente había sido diagnosticada hacía cinco meses ante el hallazgo de una pancitopenia y seguía tratamiento con Metotrexate intravenoso e intratecal como parte de la fase de consolidación del tratamiento quimioterápico.

Seis horas antes la paciente se sometió a sedación con Propofol y Ketamina en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos para la realización de punción lumbar y quimioterapia intratecal con Metotrexate como parte del procedimiento estandarizado en nuestro Centro.

Previamente había comenzado la perfusión intravenosa de este mismo agente quimioterápico como está indicado en el Protocolo de Consolidación. Cursa sin incidencias, despertando tras el procedimiento y siendo trasladada a Planta de Hematología. Pasadas 6 horas desde su llegada a Planta, comienza con somnolencia, desconexión y escasa reactividad a estímulos (Glasgow 9), motivo por el cual tras exhaustiva exploración se traslada de nuevo a UCIP.

A su llegada se monitorizan constantes, se extrae analítica completa y se realiza TAC craneal que resultan normales. Tras comprobación de niveles sanguíneos de metotrexate, se procede a interrumpir la perfusión del fármaco y se inicia terapia de rescate con ácido fólico y alcalinización de orina.

Tras doce horas en estado comatoso, la paciente se recupera completamente, pudiendo ser trasladada a Planta tras permanecer en UCIP bajo estrecho control.

Comentario final: Nuestro propósito es alertar sobre las posibles complicaciones de los quimioterápicos tan ampliamente utilizados en pacientes hematológicos. En el diagnóstico diferencial se incluyen complicaciones secundarias a la inyección intratecal.

La neurotoxicidad producida por metotrexate es un cuadro infrecuente pero descrito en la literatura cuyo pronóstico varía pudiendo ser fatal en algunos casos.

Utilidad de la procalcitonina en los servicios de urgencias

Autor(es): C. Real Del Valle ⁽¹⁾, M.J. Carbonero Celis ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾HUVM, ⁽²⁾Hospital Universitario Virgen Macarena

Objetivos: Conocer el rendimiento de la PCT como predictor de infección bacteriana grave en el área de Urgencias de nuestro hospital en niños entre 29 días a 14 años de edad en niños con fiebre.

Material y métodos: Estudio observacional retrospec-

tivo de las PCT solicitadas a todos los niños que acudieron por fiebre, en los últimos 6 meses al área de Urgencias de Pediatría de un hospital de 3º nivel, con edades comprendidas de 29 días a 14 años.

Resultados:

- Analizamos 157 peticiones de PCT.

- Distribución de la edad: 24 % de 0- 3 meses, 47 % de 0 a 36 meses, 16% de 3 a 5 años y un 16 % de 5 a 14 años.

El 100 % de los pacientes se encontraban correctamente vacunados. 41% al menos dos dosis de antineumocócica.

- El 62 % de las peticiones se hicieron con fiebre de < 12 horas de evolución, el 23 % de 12 a 24 horas, 8% de 24 a 48 horas, 2 % de 48 a 72 horas y un 5 % > 72 horas.

- El 69% fueron diagnosticados de fiebre de etiología viral, el 24% de infección bacteriana grave y el 7% de los casos de sepsis.

- Encontramos una relación estadísticamente significativa ($p < 0.05$) entre niveles de PCT $> 0,5$ y el diagnóstico de infección bacteriana grave/s

Conclusiones: La PCT facilita la detección precoz de una infección bacteriana con las ventajas de la instauración precoz de un tratamiento que disminuirá las complicaciones, siendo el período más idóneo entre las 6 y las 12 h del inicio del cuadro y que valores de PCT normales permiten una optimización del uso de recursos asistenciales.

Síndrome de kleine-levin

Autores: CastroM., Alonsol., CampoA., Rodríguez-SacristanA., Luminita,D., ZamoranoM.

Centros: Servicio y UGC de Pediatría. Sección de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: Presentamos un caso clínico de un SKL, una patología poco frecuente, por lo que es fundamental su conocimiento para un diagnóstico precoz. Se caracteriza por episodios recurrentes de hipersomnias, alteraciones del comportamiento, cognitivas y del estado de ánimo.

Anamnesis: Varón de 12 años que consulta por episodios recurrentes desde hace 3 meses de hipersomnolencia, de 2 semanas de duración, acompañándose de confusión, amnesia parcial, desrealización, bradipsiquia y apatía. AP: asma bronquial, amigdalectomía, neumonía la semana previa al debut de la enfermedad; AF: hermano de 19 años en estudio por sospecha de Esclerosis Múltiple.

Exploración: IMC: obesidad severa. Poco colaborador, bradipsíquico, poco expresivo. Pares craneales normales. Fuerza, sensibilidad, tono muscular adecuado. ROT presentes. Pruebas cerebelosas normales. ACR normal. Abdomen normal.

Pruebas complementarias: Hemograma, coagulación, bioquímica: normal. Inmunoglobulinas y complemento: normales. VSG: 2. Perfiles tiroideo, hepático y renal: normales. Frotis sangre periférica: normal. Amonio, ACTH y Cortisol en sangre: adecuados. Tóxicos en orina: negativo. Serologías VEB y CMV: negativas. EEG: Registro en privación de sueño caracterizado por: Actividad funda-

mental discretamente enlentecida. Polisomnografía nocturna completa, Test de Latencias Múltiples: normales. RM cerebral: normal. LCR: bandas oligoclonales, anticuerpos anti-NMDA: negativos.

Juicio clínico: Dada la clínica del paciente y los hallazgos del EEG, planteamos como juicio clínico la existencia de un síndrome de Kleine Levin.

Evolucion y tratamiento: Solicitamos SPECT para completar el estudio: Hipocaptación leve del polo temporal derecho.

Evolución: el paciente presentado dos nuevos episodios, ambos similares a los episodios previos, sumándose una intensa hiperfagia, que no había presentado antes.

Tratamiento: Medidas higiénicas: descanso durante los episodios, interrumpir actividades, vigilar síntomas depresivos y de ansiedad y adecuada rutina de sueño durante los periodos asintomáticos, evitando el alcohol y posibles infecciones. Tratamiento con lisdanfetamina durante los periodos críticos.

Discusión: Nuestro paciente cumple todos los criterios internacionales del SKL: Periodos de Hipersomnia durante más de 2 días y menos de 4 semanas, al menos 1 al año; Recurrencia todos los años; Exclusión de otros diagnósticos que expliquen mejor la sintomatología del paciente; Uno o más de los siguientes síntomas: alteraciones del comportamiento (hiper/hipofagia, hipersexualidad, irritabilidad, agresividad), alteraciones cognitivas (desrealización, alucinaciones, confusión, pérdida de memoria) o alteraciones del estado de ánimo (apatía, ánimo depresivo, ansiedad). Este síndrome tiene una Prevalencia aproximada de 1-5 / mill. hab. Más frecuente en adultos jóvenes varones (4:1). La edad media de presentación son los 15,5 años. La etiología se desconoce, apuntando hacia una disfunción diencefálica hipotálamo-hipofisaria. No existen tratamientos efectivos, y se observa una desaparición espontánea con los años.

Úlcera genital aguda

Autor(es): M. Ruiz Camacho, M.J. Muñoz Vilches, P. Terol Barreo, R. Risquete García, M.J. Carpio Linde, M. Navarro Merino

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: La aparición de úlceras genitales agudas en niñas debe plantear la realización de un correcto y extenso diagnóstico diferencial.

Caso clínico: Niña de 11 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta edema de labios menores y mayores de 48 horas de evolución, 3 úlceras bilaterales blanquecinas con borde eritematosos en cara interna de labios menores y leucorrea asociado a fiebre alta (max 39.6 °C). Se ingresa para estudio y sondaje vesical por imposibilidad de micción espontánea por dolor.

Los exámenes complementarios descartan infección local o de transmisión sexual.

- Hemograma: tres series hemáticas sin alteraciones.
- PCR: 16 mg/L.
- VSG: 5 mm.
- Sedimento urinario normal y urocultivo negativo.
- Cultivo de exudado vaginal (3 muestras) flora habitual.

- PCR de exudado vaginal para *Neisseria gonorrhoeae*, *Chlamydia trachomatis*, *Mycoplasma genitalium* y Virus Herpes tipo I y II: negativas.

- Estudio serológico a VIH, Sífilis, Virus Herpes tipo I y II, CMV y VEB: negativos.

- Estudio de autoinmunidad negativo.

Juicio clínico: úlcera de Lipschutz

Precisó sondaje vesical durante 5 días, hasta reiniciar micción espontánea.

Buena respuesta a tratamiento con lavados con anti-séptico local y mupirocina tópica y amoxicilina/clavulánico oral.

Se decide alta, tras 7 días de ingreso, con control clínico a la semana favorable y control serológico en 6 meses.

Comentario: La úlcera vulvar de Lipschütz es una entidad poco conocida y de baja incidencia, descrita por primera vez en 1913.

Se caracteriza por la aparición de una o más úlceras genitales agudas dolorosas, con fondo purulento y márgenes irregulares, asociadas a síntomas sistémicos (como fiebre, mialgias, adenopatías y odinofagia, entre otros), en las que se descarta otra etiología posible. Su origen es desconocido, aunque se han descrito casos secundarios a primoinfección por VEB, CMV o virus Influenza A.

Por tanto, como en el caso de nuestra paciente, su diagnóstico es clínico y de exclusión, descartando etiología traumática (agresión sexual, autolesión), infecciosa de transmisión sexual (VHS, Sífilis, LGV, Chancroide, VIH, Cándidas) o no (VEB, CMV, virus Influenza A), sistémica (Crohn, Behçet), reacción adversa medicamentosa, neoplásica (linfoma/leucemia) o idiopática recurrente (aftosis orogenital recidivante).

Brote de Shigelosis

Autor(es): M. Ruiz Camacho, P. Terol Barrero, M.J. Muñoz Vilches, M. Navarro Merino

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: La enteritis por *Shigella* ssp un entidad de baja incidencia actual en nuestro medio. Existen varias especies, clasificados en cuatro subgrupos: *S. dysenteriae* (epidemias, países en desarrollo), *S. flexneri* (frecuente, Estados Unidos), *S. boydii* y *S. sonnei* (países desarrollados). Su mecanismo de transmisión es fecal-oral.

Material y método: Estudio descriptivo, con revisión de historias clínicas, de casos ingresados en planta de Infectología Pediátrica, del 29/09 al 05/10 de 2015, por gastroenteritis enteroinvasiva por *Shigella sonnei*, en el contexto de brote de Shigelosis en Castilblanco de los Arroyos, Sevilla.

Resultados: 12 casos ingresados con coprocultivo positivo a *Shigella Sonnei* Procedencia de los casos: Castilblanco de los Arroyos (7), Guillena (1), Burguillos (1), Santa Olalla de Cala (1), Alcalá del Río (1) y Coria del Río (1).

Sexo: 5M/7H

Edad media de 8.5 años (3-13 años).

Clínica: deshidratación leve (100%), dolor abdominal tipo cólico (100%), deposiciones de consistencia líquida (100%), fiebre alta (92%), deposiciones con restos pato-

lógicos (75%), vómitos (67%). Clínica neurológica (33%): cefalea frontal, asociada a cervicalgia (17%) y rigidez de nuca (8%). Laboratorio: acidosis metabólica (92%), leucocitos con neutrofilia (67%), hiponatremia (25%), leucocitos con linfopenia (8%). Tratamiento: rehidratación intravenosa y realimentación oral precoz (100%). Antibioterapia 5 días. Cefalosporina de tercera generación intravenosa + azitromicina oral (84%). Cefalosporina de tercera generación intravenosa (8%). Cefalosporina de tercera generación intravenosa + trimetoprim/sulfametoxazol oral (8%). Un caso ingresa inicialmente un UCI-P por sospecha de meningococcal meningitis, descartada por punción lumbar normal.

En todos los casos la clínica de fiebre y vómitos cedió tras 24 horas de tratamiento antibiótico, persistiendo deposiciones de consistencia disminuida en menor cuantía y frecuencia, permitiendo el alta en 24 horas, en el 50% de los casos.

Comentario/conclusión: La *Shigella sonnei* causa brotes en países desarrollados, con una evolución clínica favorable de los pacientes, como se ha objetivado en nuestros casos.

La instauración de un protocolo conjunto de actuación entre Atención hospitalaria, Epidemiología de zona y Atención Primaria, tras confirmación del brote de shigelosis, ha permitido un adecuado control clínico de los pacientes, instaurando medidas de aislamiento adecuadas para evitar la aparición de casos secundarios.

Caso clínico: glioblastoma multiforme de iv grado

Autor(es): E. Ruiz González, B. Branislava Grujic, J.C. Flores González, M.I. Sánchez Códez, N. Buero Fernández, L. Estepa Pedregosa

Centros: Hospital Puerta del Mar

Introducción: Los tumores de médula espinal son raros en niños, representando el 5-15% de los tumores primarios del SNC. Pueden ser intra o extramedulares teniendo diferente clínica de presentación. Principalmente se manifiestan con dolor a nivel tumoral, presente especialmente en caso de los tumores intramedulares. Entre otros síntomas se encuentran escoliosis, déficit sensitivos-motores o trastornos esfinterianos. Aunque el dolor vertebral puede tener otras etiologías como traumatismos, espondilolistesis o procesos infecciosos, que son mas frecuentes en los niños, es necesario tener en cuenta estos tumores por su mal pronóstico y evolución.

Resultados: Presentamos niña de 8 años derivada a Urgencias por presentar pérdida de fuerza en MID de una semana de evolución. Refiere dolor de columna de mes y medio de evolución, que fue tratada como lumbalgia y posteriormente valorada por traumatología ante la persistencia del mismo, diagnosticándose de escoliosis postural y pautándose el tratamiento rehabilitador. En la exploración destaca disminución de la fuerza muscular en MID grado 3/5, con ROT y sensibilidad conservados y escoliosis a nivel tóraco-lumbar con dolor a la palpación. Ante la importante disminución de fuerza muscular sin encontrarse explicación para la misma, ingresa para ampliación de estudio solicitándose RM tóraco-lumbar. En la RM se observa lesión compatible con glioma intramedular que se extiende de D1 a D6. Se procede a extirpación parcial del

tumor, sin poderse extirpar el polo superior por el riesgo de afectación cardiorespiratoria. La biopsia fue diagnóstica de glioblastoma multiforme grado IV. Como secuela de la intervención presenta paraparesia de MMII con sensibilidad parcialmente conservada y vejiga neurógena con afectación de esfínteres que precisa sondaje intermitente. En la RM de control persiste tumor desde D2 hasta D4, junto con restos tumorales en la área intervenida, por lo que se recibe tratamiento complementario con RT+QT.

Conclusion: Ante la presencia de dolor de columna vertebral que no responde a terapia convencional, hay que tener en cuenta los tumores medulares como parte del diagnóstico diferencial, ya que tienen muy mal pronóstico si se no se diagnostican oportunamente o si se hace un abordaje inadecuado.

Inmunización en niños oncológicos

Autor(es): A.M. García Carrasco, D. García Aldana, N. Conde Cuevas, A. Fernández- Teijeiro Álvarez

Centros: Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: La inmunodeficiencia en niños oncológicos se debe tanto a la propia enfermedad como al tratamiento recibido, puede mantenerse varios meses tras el fin de quimioterapia (QT). El daño inmunológico depende de la edad, del tipo de cáncer y de los fármacos recibidos y se puede afectar tanto a la inmunidad humoral como celular. Además también se puede objetivar la pérdida de inmunidad adquirida tras la inmunización previa al diagnóstico del tumor maligno así como una menor respuesta a las vacunas durante y después del tratamiento.

Objetivo: Diseñar un protocolo de vacunación/ reinmunización para los niños con neoplasias malignas.

Material y métodos: Revisión de la literatura (Medline, Pubmed, Cochrane) sobre inmunogenicidad, eficacia, seguridad y tolerabilidad de las vacunas del Programa Nacional de Vacunación.

Resultados: Se desaconseja la administración de vacunas vivas atenuadas (sarampión, rubéola y parotiditis) durante la quimioterapia debido al riesgo de desarrollo de la enfermedad por los virus incluidos en la vacuna. Se debería postponer su administración hasta seis meses tras finalización de tratamiento. En LLA y linfoma linfoblástico se recomienda la vacunación contra varicela cumpliendo requisitos: remisión completa mayor de 1 año (generalmente al inicio de fase de mantenimiento), cifras superiores a 700 linfocitos y 100000 plaquetas/mm³. Se recomienda la administración de vacunas inactivas y recombinantes (difteria, tétanos, pertussis celular, poliovirus inactiva, haemophilus influenzae B, hepatitis B y A, antineumocócica, antimeningocócica) a los 3 meses tras finalizar quimioterapia. La vacuna contra virus Influenza inactiva se recomienda en todos los pacientes en periodo de epidemia. Al completar quimioterapia se aconseja aplicar pauta vacunal en los niños que no hayan completado la vacunación antes del diagnóstico, y en los ya inmunizados, administración de dosis booster.

Comentario: Es importante tener presente la inmunodeficiencia de los niños con cáncer y adecuar en cada caso la pauta de vacunación/reinmunización durante y al completar tratamiento.

Traumatismo abdominal infantil en una unidad de cuidados intensivos pediátricos: descripción de los casos

Autor(es): B. Ruiz De Zárate Sanz ⁽¹⁾, I.M. Calvo Morales ⁽²⁾, A. Hernández González ⁽²⁾, J.C. Flores González ⁽²⁾, S. Quintero Otero ⁽²⁾, F. Rubio Quiñones ⁽²⁾

Centros: ⁽¹⁾Hospital de Jerez, ⁽²⁾Hospital Puerta del Mar

Introducción: El traumatismo abdominal es una patología frecuente en la edad infantil que puede derivar en complicaciones graves que amenacen la vida.

Resumen: Presentamos los casos de traumatismo abdominal ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del "Hospital Puerta del Mar" en los últimos cinco años.

Diecisiete pacientes de edad comprendida entre los dos y catorce años fueron atendidos en nuestra Unidad por este motivo.

La mayoría de nuestros pacientes eran varones y la mediana de edad fué de 11 años.

La totalidad de los casos se debieron a contusiones de mayor o menor intensidad en la región abdominal.

Los traumatismos se dieron en el contexto de accidentes deportivos, atropellos, accidentes de tráfico, precipitaciones o caídas, destacando la caída de la bicicleta como mecanismo frecuente. Cinco pacientes sufrieron politraumatismo.

El síntoma de presentación predominante fué el dolor abdominal en mayor o menor grado, seguido de los vómitos, el decaimiento y la micción con sangre.

En la exploración física destaca el dolor a la palpación con defensa abdominal en la mayoría de los casos, la palidez cutánea y mucosa fué común en las exploraciones y la hematuria estuvo presente en los casos con compromiso nefrourológico.

En la analítica de las primeras horas destacó anemia en 9 de 17 pacientes con una media de 8,7 g/dl, y coagulopatía en 5 de ellos.

Se realizó Ecografía abdominal y/o TAC abdominal en un inicio en todos los pacientes, a excepción de uno de ellos que requirió exploración quirúrgica urgente por inestabilidad hemodinámica.

La mayoría de los pacientes necesitaron únicamente tratamiento de soporte, necesitando transfusión con hemáties y/o plasma en más de la mitad.

La intervención quirúrgica sólo fué necesaria en dos pacientes que requirieron esplenectomía urgente.

La evolución fué buena en todos los casos y la media de estancia en nuestra Unidad fué de 6 días.

Conclusión: a pesar de que la mayoría de los traumatismos abdominales evolucionan favorablemente sin intervención quirúrgica, es necesario realizar un diagnóstico precoz y una vigilancia estrecha en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos si la situación del paciente así lo requiere.

Presentación clínica y abordaje terapéutico del craneofaringioma quístico

Autor(es): M. Ruiz Navajas, E. López, J. Prados, I. Géniz, P. De Vera

Centros: Hospital Universitario Valme

Introducción: El craneofaringioma es un tumor, con frecuencia quístico, habitualmente supraselar, que deriva de restos de células embrionarias de la bolsa de Rathke. Es el tercer tumor intracraneal más frecuente en la infancia y el más frecuente de la región hipotalámico-hipofisaria en este grupo de edad.

Aunque histológicamente se considera un tumor benigno, suele tener un comportamiento agresivo debido a su tendencia a invadir estructuras vitales como son el hipotálamo, la hipófisis, el III ventrículo, la vía óptica o el polígono de Willis, conduciendo a secuelas tanto neurológicas como endocrinológicas.

La clínica depende de la localización, el tamaño, el potencial de crecimiento y la edad de presentación. Suele aparecer como una combinación de signos y síntomas de hipertensión intracraneal, alteraciones visuales, deficiencias hormonales y disfunción hipotalámica.

Para el diagnóstico se requieren pruebas de neuroimagen, tanto tomografía computarizada como resonancia magnética.

Las opciones terapéuticas incluyen cirugía, radioterapia, aspiración intermitente mediante punción estero-táxica, esclerosis de las paredes del quiste mediante fármacos, o irradiación interna con radioisótopos.

Caso clínico: Varón de 8 años de edad que consulta por cefalea intermitente de 2 meses de evolución, acompañada de disminución de la agudeza visual y considerable aumento de peso.

Valorado por el servicio de Oftalmología, se descarta defecto de refracción y alteraciones en el fondo de ojo.

Se realiza TC craneal simple en el que se observa masa supraselar heterogénea con abundantes calcificaciones que comprime el tercer ventrículo.

Ante la sospecha de craneofaringioma, se realiza RMN en la que se observa lesión ocupante de espacio de componente sólido quístico con calcificaciones que desplaza estructuras vasculares del polígono de Willis y quiasma óptico, muy sugestiva de craneofaringioma.

Se decide intervención neuroquirúrgica, llevándose a cabo ventriculoscopia y colocación de catéteres ventricular e intraquístico para futura administración de Interferón alfa.

Discusión: El tratamiento de elección del craneofaringioma es la resección quirúrgica. Sin embargo, la tasa de recidiva es muy elevada y las secuelas, frecuentes. Otra opción terapéutica es la radioterapia combinada con la cirugía. En la actualidad, se plantea como alternativa terapéutica para el craneofaringioma quístico, la administración directa intratumoral de fármacos citotóxicos, como el Interferón alfa.

Osteomielitis pélvica: presentación de un caso con afectación iliopubiana

Autor(es): M.J. Lirola ⁽¹⁾, M. Rus ⁽¹⁾, L. Santaló ⁽¹⁾, P. Camacho ⁽²⁾, B. Amil ⁽¹⁾

Centros: ⁽¹⁾Instituto Hispalense De Pediatría, ⁽²⁾Intituto Hispalense De Pediatría

Introducción: Las infecciones osteoarticulares no son frecuentes, pudiendo ser difíciles de reconocer en sus fases iniciales. La sospecha clínica ayudada de las pruebas de imagen son esenciales para un diagnóstico precoz que evite secuelas.

Caso clínico: Niña de 3 años que ingresa por cojera izquierda. Hace 5 semanas inicia episodios de despertares nocturnos por dolor que refiere a zona lumbosacra, ingle y cara anterior de muslo izquierdos. Diagnosticada a las 2 semanas de sinovitis de cadera, se le indica tratamiento con ibuprofeno a dosis analgésica y reposo, a pesar de lo cual, asocia cojera izqda unos 5- 6 días más tarde. Adjuntan analítica normal salvo VSG 45 mm, y Rx y ECO de caderas informadas como normales realizadas hace 1 semana. Durante los últimos días cojera todo el día. Afebril en todo momento. La semana previa al inicio de los síntomas estuvo acudiendo a piscina, no descartan traumatismo ya que se tiraba a la piscina con frecuencia. *Exploración:* En decúbito supino posición de pierna izquierda con flexión de cadera y rodilla, llanto intenso con la manipulación de la misma, no permite la exploración activa. En sedestación impresiona dolor a la palpación de zona lumbosacra. Marcha con pierna izquierda en extensión, sin flexionar la rodilla, arrastra el miembro. *Analítica:* leucocitos 10700/uL (60% S), PCR 3,8 mg/L, PCT 0,12 ng/mL, VSG 56 mm, LDH 441 UI/L, CPK 81 UI/L. *Rx caderas:* se sugiere imagen de osteolisis a nivel iliopubiano izquierdo. *RM con contraste:* A nivel de la rama iliopubiana izquierda hallazgos compatibles con osteomielitis e imagen de absceso en las partes blandas adyacentes que desplaza al músculo pectíneo. *Tratamiento:* cefuroxima iv (8 días) hasta la mejoría del cuadro, continuando con tto oral domiciliario.

Comentarios: La pelvis es una localización infrecuente de osteomielitis en el niño (1-11%). Los hallazgos clínicos pueden ser superponibles a los que encontramos en una sinovitis de cadera, una artritis séptica o una piomiositis.

La realización de una RM nos permitirá hacer el diagnóstico y diferenciarla de otros procesos. Dada la evolución subaguda de nuestro caso, en la radiología simple ya existían hallazgos que sugerían el diagnóstico.

Urgencias neonatales. Nuestra casuística

Autor(es): D. Trassierra Molina, A.B. López Mármol, M.A. Pino Gálvez, M.V. Rodríguez Benítez

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía

Objetivo: Describir el motivo de consulta así como las características de los neonatos que acuden al servicio de urgencias de un hospital de tercer nivel.

Metodología: Revisión retrospectiva de los informes de urgencias de los neonatos atendidos durante los meses de julio a diciembre del año 2014 en el Servicio de Urgencias Pediátricas de un hospital de tercer nivel. Datos analizados: Triángulo de evaluación pediátrica, edad, género, horario de consulta, lugar de residencia, motivo de consulta, asistencia previa en su centro de salud, alta precoz en Neonatología, exploraciones complementarias realizadas y destino del paciente. Los datos se almacenaron y analizaron mediante el programa estadístico SPSS 22.0

Resultados: Se realizaron 297 consultas de neonatos con una edad media de 10,5 días ($\pm 6,9$ DE). El 98,3% presentó un TEP estable. El 55,9 % fueron varones. La mayoría procedían de zonas urbanas. El 39,6% de los progenitores eran primerizos. La mayor presión asistencial se registró entre las 12 y 19 horas y entre los meses de julio y agosto. El principal motivo de consulta fue por irritabilidad (20,9 %), sangrado/sospecha de infección del cordón

umbilical (15,8 %) seguido de fiebre (7,7%), estreñimiento (6,7%), exantema, tos y mucosidad (6,4%).

Dudas sobre puericultura se resolvieron en un 10,1% de los casos. El 54,1% habían acudido a la primera consulta en su centro de salud y en un 40,4% se habían ido de alta precoz desde la Planta de Maternidad. Un 72,6% no precisó pruebas complementarias, siendo en el resto la más solicitada la tira reactiva de orina seguida de la analítica sanguínea. La proporción de ingresos fue del 13,8 % principalmente por fiebre sin foco y crisis de sofocación.

Conclusiones: Los principales motivos de consulta evidencian la falta de experiencia de los cuidadores, ayudado por la facilidad de pruebas complementarias en los servicios de urgencias hospitalarias frente a los centros de atención primaria.

En el servicio de urgencias este tipo de pacientes deben tener un triaje preferente, exigiendo una valoración minuciosa debido a su vulnerabilidad y mayor susceptibilidad.

Sangre en heces en pediatría

Autor(es): T. Araujo García, N. Camarena Pavon, P. Pascual Moreno, P. Barros García, A. González García, N. Llanos Alonso, S. Muñoz Pérez, M. Vera Torres, D. García-Navas Nuñez

Centros: Hospital San Pedro De Alcántara

La hemorragia digestiva baja (HDB) es un motivo frecuente de consulta en Pediatría. En la mayoría de los casos el sangrado corresponde a una patología banal, siendo la causa más frecuente las fisuras anales, pero no debemos olvidar causas que pueden tener gran repercusión. La edad del paciente es el factor más importante a considerar puesto que ciertas patologías son más frecuentes a unas determinadas edades. Para orientar el diagnóstico es fundamental una anamnesis que recoja los antecedentes personales y familiares, una exploración física minuciosa incluyendo siempre una inspección anal y tacto rectal para descartar situaciones de emergencia y valorar la necesidad de pruebas complementarias. Todo ello nos ayudará a determinar la actitud debemos seguir en cada caso, puesto que si un paciente está estable y presenta sangrado intermitente se puede iniciar el estudio de forma ambulatoria mientras que si presenta inestabilidad hemodinámica deberá ser valorado en Urgencias donde se manejará según protocolos específicos.

Presentamos el caso clínico de un niño de 3 años derivado por rectorragia y masa abdominal detectada en ecografía solicitada por su pediatra, por episodios intermitentes de rectorragia que al inicio fueron atribuidas a fisuras anales sin presentar otros síntomas asociados. Antecedentes familiares de éxitus por cáncer de colon a edades precoces y padre con extirpación de pólipos. Ecografía abdominal, donde se detecta masa y se deriva a Cirugía Pediátrica.

Exploración física normal salvo palidez cutánea. En primer lugar se realiza gammagrafía digestiva que resulta normal, descartando divertículo de meckel por lo que se solicita RNM donde también se objetiva la lesión. El niño presenta buen estado general por lo que se decide continuar estudio de forma ambulatoria pero pocos días después, reconsulta por emisión con las heces, de una masa

carnosa compatible con pólipo, tras cual se programa ingreso para realización colonoscopia, objetivándose una lesión polipoidea que se extirpa, con resultado anatómico-patológico, compatible con pólipo hamartomatoso juvenil. Se inicia estudio genético familiar. Con nuestro caso veremos evidenciar que aunque las causas de rectorragia más frecuentes son patologías banales y autolimitadas, debemos tener en cuenta los antecedentes personales y familiares que nos puedan orientar al diagnóstico.

La predentina como modelo para la promoción de la mineralización

Autor(es): L. Fernández Fernández

Centros: Universidad de Granada

1. Introducción: La caries dental es un proceso de desmineralización de los tejidos duros dentales mediada por bacterias que padecen casi un 80% de la población comprendida entre los 6 y 8 años. En la adhesión a la dentina la profundidad de desmineralización supera la capacidad de infiltración de las resinas, quedando una franja de dentina desmineralizada en la base de la capa híbrida, factor que contribuye a unos de los mayores problemas asociados a la unión resina-dentina, su durabilidad limitada en el tiempo.

2. Objetivos: Caracterización de la predentina, verificación de la predentina como sustrato natural de estructura orgánica similar a la dentina sana o desmineralizada por caries.

Verificación de la predentina como sustrato biológico susceptible de remineralización mediante varios agentes de uso habitual en odontopediatría.

3. Material y métodos: Ensayo 1. Caracterización de la Predentina:

- Microestructura mediante microscopía óptica y tinción tricrómica de Mason, estructura molecular mediante espectroscopía Raman, composición elemental con microscopio electrónico de barrido SEM EDS.

Ensayo 2. Efecto de productos remineralizantes en la Predentina:

- 4 grupos experimentales
- Óxido de Zinc, Hidróxido de calcio puro, GC Tooth Mousse y Biodentine.
- Protocolo de inducción de caries.
- Examen espectroscopía Raman.

4. Resultados y discusión: La predentina es una capa adyacente a la cámara pulpar con mayor permeabilidad de unas 4 micras de grosor cuyas diferencias en los espectros Raman con respecto a la dentina coronal media sugieren un colágeno menos organizado y que es una estructura menos mineralizada.

5. Conclusiones: La predentina se ha podido distinguir mediante microscopía óptica de luz polarizada, microscopía electrónica de barrido y espectroscopía micro-Raman del resto de la dentina secundaria. Ha demostrado frecuentes áreas de desmineralización similares a la dentina desmineralizada por caries, también diferencias en la estructura proteica con respecto a la dentina coronal media que sugieren una dentina menos organizada y una disminución significativa en el contenido de calcio. En todos

los especímenes tratados se encuentran diferencias en la composición, destacando la desviación del pico de la vibración del carbonato con la aplicación de Biodentine y el aumento de la cristalinidad con el GC Tooth Mousse.

Pitiriasis Liquenoide Et Varioliforme Aguda, ¿Cuándo sospecharla?

Autor(es): M. Segura Gonzalez, T. Fernández Martínez, B. Rodriguez Jimenez, B. De La Vega Castro, M.M. Casero Gonzalez, V.P. Silvero Enriquez, M. Delgado Cardoso, R. Espejo Moreno, M.C. Vicho Gonzalez

Centros: Hospital Materno Infantil

La pitiriasis liquenoide varioliforme aguda (PLEVA) es una dermatosis adquirida idiopática, que puede presentarse de forma aguda acompañándose de síntomas sistémicos como fiebre, artralgias o úlceras. Debe sospecharse ante lesiones compatibles y confirmarse mediante biopsia; lo que obliga a realizar un enfoque multidisciplinar, colaborando pediatras y dermatólogos.

Caso clínico: Varón de 12 años con fiebre de 7 días de evolución, exantema, dolor abdominal, vómitos y artralgias. Abuela con artritis reumatoide senil y hermana con PTI.

Presenta petequias palmoplantares, pápulas en tronco y en miembros inferiores, más intensos en zonas declives.

Hepatomegalia de 3 traveses sin esplenomegalia. Edemas generalizados, más intensos en manos y pies, sin limitación ni dolor a la movilización. Resto de la exploración normal.

En la analítica se objetiva un aumento de las transaminasas y leve eosinofilia.

Se solicitan serologías para Mycoplasma IgM e IgG, VHS 1 y 2, Rickettsia IgM e IgG, Coxiella IgG, Coxsackie A y B y Parvovirus IgM que resultan negativas. Serología para Parvovirus IgG positiva. Mantoux negativo.

Sedimento y urocultivo normales. Marcadores de autoinmunidad normales.

Previa valoración por Dermatología, se realiza una biopsia que confirma diagnóstico de PLEVA, iniciándose claritromicina oral durante 2 meses, con rápida mejoría clínica, desaparición de la fiebre, mejoría de la sintomatología sistémica y evolución progresiva de lesiones hacia coloración violácea con posterior descamación hasta su desaparición completa.

Conclusiones:

*La PLEVA es una enfermedad infrecuente pero debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones eritematodescamativas varioliformes; cuyo diagnóstico de certeza requiere una biopsia cutánea.

*Aunque suele ser autolimitada, existen algunas alternativas terapéuticas como la fototerapia o la antibioterapia, siendo ésta última de elección en la edad pediátrica; quedando relegado el tratamiento con corticoides o metotrexato a casos refractarios.

Vasculopatía lenticulo estriada neonatal

Autor(es): D. Trassierra Molina, M.P. Jaraba Caballero, M.D. Ordoñez Díaz, M.J. Párraga Quiles

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía

Introducción: La mayoría de las lesiones cerebrales en el neonato son perinatales o muy precoces, por ello es muy importante las técnicas de imagen cerebral. La ecografía cerebral nos permite diagnosticar y detectar anomalías cerebrales de forma muy precoz.

Se presentan 3 casos clínicos neonatales de vasculopatía lenticulo estriada.

Caso clínico: Primer caso clínico: Recién nacido pretérmino (RNPT) de 27 semanas de gestación y 880 gr de peso que procede de una cesárea urgente por desprendimiento parcial de placenta. Maduración con corticoides completa y neuroprotección. A las 72 horas de vida inicia tolerancia enteral con lactancia materna con buena evolución.

Ecografía cerebral propia de su prematuridad sin hallazgos de interés. CMV en orina negativa. A los 3 días de vida presenta sepsis con participación digestiva por E.coli de la que se recupera sin lesiones. A los 28 días de vida coincidiendo con el 3 día de la reintroducción de la nutrición enteral con leche materna comienza con mal estado general, hipotensión, pancitopenia, hepatoesplenomegalia y oliguria, por lo que se realiza despistaje de infección donde se detecta CMV en orina y en leche materna positivo. La ecografía cerebral muestra imágenes lineales hiperecogénicas ramificadas en región ganglio talámica de novo.

Segundo caso clínico: RNPT de 35 semanas de vida que ingresa por síndrome polimalformativo. En la ecografía cerebral se objetivan imágenes lineales hiperecogénicas ramificadas en región ganglio talámica. Resultado de cariotipo con 47, XY (trisomía de cromosoma 13): Síndrome de Patau.

Tercer caso clínico: RNPT gemelar de 35 semanas y 1776 gr con buena evolución hasta el décimo día de vida que presenta sepsis por candida albicans. En la ecografía cerebral tras infección se objetivan imágenes lineales hiperecogénicas ramificadas en región ganglio talámica.

Discusión: Estas imágenes lineales o ramificadas hiperecogénicas situadas en la región gangliotalámica, se denomina vasculopatía lenticulo estriada, y ha sido descrita en los últimos años como una entidad asociada a diferentes patologías en el periodo neonatal. Esta alteración puede ser inespecífica y encontrarse en neonatos sanos pero siempre hay que descartar patología subyacente, fundamentalmente infecciones (CMV) o anomalías cromosómicas.

Defectos del desarrollo del esmalte: prevalencia y repercusiones.

Autor(es): I.M. Alonso Lajara

Centros: Univesidad De Granada

Resumen:

Propósito: conocer la prevalencia, extensión, severidad de los DDE y su posible asociación con la caries tomando como base del análisis al paciente en Andalucía oriental.

Material y método: Un total de 355 niños entre 5 y 9 años de edad fueron examinados en tres colegios, siguiendo los criterios de la OMS, empleando los criterios DDE Índice modificado según la FDI y diagnósticos clínicos ICDAS para la valoración de la severidad de caries.

Resultados: No se han encontrado diferencias significativas entre los sexos en la distribución de casos entre ambas denticiones. Un 61,4% ha presentado algún DDE, siendo menor en preescolares y aumentando su prevalencia progresivamente conforme aumenta la edad, hasta los 7 años. ODE ha sido el evento más frecuente. El 40,8% ha presentado alguna lesión de caries, frente al 59,2%, que ha estado libre de lesiones. Caries de la primera infancia se ha detectado en aproximadamente un tercio de los niños explorados. No se han detectado diferencias significativas en dentición temporal ni permanente entre niños y niñas en cuanto a la influencia del sexo en la severidad de lesiones de caries ni en la de DDE. Se ha detectado ODE como defecto único más frecuente en el segundo molar temporal (28%).

Conclusión: Un 61,4% de los niños de la población costera presenta DDE en la dentición temporal o permanente siendo el más frecuente ODE que supone más de la mitad de todos los DDE observados. El sexo no ha influido en la prevalencia de DDE, aunque sí lo ha hecho la edad de los niños, siendo más prevalentes en dentición mixta que en dentición temporal. No podemos afirmar que exista asociación entre la presencia de DDE o tipo de DDE y la extensión o la severidad de la caries.

Morbilidad neonatal en recién nacidos a término precoz versus recién nacidos a término completo

Autor(es): D. Trassierra Molina, M.V. Rodríguez Benitez, I.M. Tofé Valera

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía

Introducción: En las últimas décadas ha aumentado de forma significativa el nacimiento de los recién nacidos de 37 y 38 semanas de gestación llamados término precoz (RNTP), o casi a término (RNCT), en relación con partos inducidos por patología materna o neonatal, otras veces, sin indicaciones que se ajusten a unas determinadas patologías.

Objetivo: Determinar si las patologías que sabemos que son más frecuentes en prematuros moderados en la Unidad de Neonatología, como son la deshidratación, hipoglucemias, taquipnea transitoria e ictericia, también lo son en los RNTP comparándolos con los RNCT.

Material y Métodos: Estudio retrospectivo poblacional de cohortes de recién nacidos de entre 37 a 41 semanas de gestación durante el periodo comprendido de 2009 a 2014. El total de nacimientos en esos años fué de 24.037 niños, 21816 eran RN a término. Se hicieron dos grupos, los RNTP de 37-38 semanas (n=4446) y los RNCT, de 39-41 semanas de gestación (n= 17370). En cada uno de estos grupos se analizó y comparo la incidencia de patologías frecuentes, que motivaron el ingreso; taquipnea transitoria, ictericia, hipoglucemia y deshidratación. Utilizando la prueba de la chi-cuadrado para un intervalo de confianza (IC) del 95%.

Resultados y Conclusiones: Encontramos diferencias significativas en la hipoglucemia como causa de ingreso, total de ingresos por hipoglucemia n195 (0.89%del total), n54 eran RNTP (1,2%) y n 60 RNCT (0,34%) con una p <0,0001 con IC 95%. La ictericia como causa de ingreso la encontramos en n294 (1,34% del total), siendo también significativamente más frecuente en RNTP n119 (2,67%) que en el RNCT n 175 (1,07%) con una p <0,0001 con IC 95%. No se encontraron diferencias significativas en la tasa de ingresos por taquipnea transitoria ni de deshidratación en estos grupos.

Los resultados confirman que los RNCT tienen mayor riesgo de ingreso por patologías como hipoglucemia e ictericia. El aumento de nacimiento de este grupo de RNTP conlleva el riesgo de mayor ingreso en las unidades neonatales, por lo que la indicación de finalizar un parto antes de la 39 semanas, debe de estar bien fundamentada, con el fin de evitar ingresos innecesarios.

Características de los recién nacidos en maternidad. Nuestra casuística

Autor(es): D. Trassierra Molina, M.V. Rodríguez Benitez, M.C. De La Cámara Moraño

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía

Introducción: Los recién nacidos (RN) a término (>39 semanas), los casi a término (RNCT 37-38 semanas) y los prematuros moderados (RNPM 34-36 semanas) constituyen el mayor número de RN controlados en maternidad. En horas hay que descartar patologías y decidir el alta. Labor poco recogida y valorada.

Vamos a describir las características perinatales de los grupos descritos, nacidos en el 2014.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 3694 RN vivos de nuestro Hospital. Ingresan en Neonatología (12,9%) y en UCIN (3,16%). Permanecieron en Maternidad 3100 (83,1%). Introducimos los datos en el programa Neosoft analizando: edad materna, paridad, abortos, embarazo múltiple, bolsa rota, tipo de parto, presentación y sexo. El % de RN valorados en Maternidad: RNPM (37%), RNCT (82,9%) RNT (90,6%).

Resultados y conclusiones: Peso medio: 3.257 gramos, longitud: 50.2 cm y PC 34,5 cm. Varones 51,6 % y gemelares 1,2 % .Embarazos no controlados 1,87%. EG: RNPT 2,2%, RNCT 19,1% y RNT 78,6%. La Mortalidad perinatal precoz por grupos; RNPT (22,2 ‰) RNCT (5,6 ‰) RNT (1,48 ‰).

Edad materna. 83,3% (19 y 34 años), 1,4% eran < 19 años y 15,4% > 35 años. Encontramos más RNPM en madres adolescentes. Las > 35 años más RNCT p<0,0016.

Paridad. 40,3% primíparas, 37,2% secundíparas, 13,7% terciaras y 6,8% múltiparas. El 21,81 % tenían abortos previos.

Amniorrexis. 15,4 % > 18 horas mayor en los RNCT (p<0,0019)

Características del líquido. Meconial: 16,9 % mayor RNCT (p<0,001).

Tipo y presentación del parto. Nalgas: 3,9 % . es más frecuente en los RNPM p < 0,0032. Cesárea 17,2%, instrumental 10,6%, Mas cesáreas y partos instrumentales en RNPM.

Peso al nacimiento: Más RN > p90 en los RNCT p-valor 1,526 E-0,6.

Las patologías gestacionales más frecuentes: diabetes pre y gestacional (2,48%). EGB positivo o desconocido: 14,7% y FIP 5,3%

Cribado de hipoacusia al total de RN no lo pasan 1,46% Como conclusiones destacan las diferencias de mortalidad perinatal y neonatal precoz por EG; que el control de patologías leves, evita ingresos y favorece el vínculo; Las cesáreas y partos instrumentales presentan mayores en RNPM y que hay un buen funcionamiento de los programas de cribado.

Insuficiencia cardiaca congestiva en paciente con dificultad respiratoria persistente

Autor(es): P. Pascual Moreno, N. Camarena Pavón, A. Gonzalez García, T. Araujo García, N. Llanos Alonso, J.A. Lozano Rodríguez, M. Zambrano Castaño, S. Muñoz Pérez

Centros: Hospital San Pedro de Alcántara

Resumen: La insuficiencia cardiaca (IC) es una patología poco frecuente en la población pediátrica. La mayoría de los casos de IC se producen en el primer año de vida, generalmente debidos a cardiopatías congénitas. El diagnóstico es clínico, por ello es muy importante realizar una anamnesis detallada y una exploración física minuciosa. A diferencia de los adultos, se suele manifestar de modo global como insuficiencia cardiaca congestiva. Determinar la causa es fundamental tanto para el pronóstico como para optimizar el tratamiento, por ello el ecocardiograma es de realización obligatoria. El tratamiento médico es fundamental para la estabilización inicial y posterior reparación quirúrgica como tratamiento definitivo.

Presentamos el caso de un lactante de 6 meses con cuadro de bronquiolitis de un mes de evolución, en tratamiento con aerosolterapia y corticoterapia oral con mejoría inicial. Empeoramiento posterior apareciendo palidez intensa, taquipnea, taquicardia y soplo cardiaco no objetivado previamente. Pérdida de 400 gramos durante el último mes. Toma lento con sudoración marcada con las tomas. Ingres a por cuadro compatible con insuficiencia cardiaca y se realiza electrocardiograma en el que destaca un eje del QRS de -30° , Rx tórax con cardiomegalia e infiltrado algodonoso en alas de mariposa y ecocardiograma urgente en el que se diagnostica canal atrioventricular parcial con insuficiencia mitral moderada.

Se instauro tratamiento con oxigenoterapia y furosemina intravenosa, añadiendo posteriormente captopril. Mejoría progresiva, con disminuci3n del tiraje y menor sudoraci3n con las tomas.

Se decide traslado al Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Referencia para optimizaci3n de tratamiento de insuficiencia cardiaca y correcci3n quirúrgica.

Se realiza atrioseptoplastia y plastia de válvula izquierda con buen postoperatorio.

Conclusiones:

- La insuficiencia cardiaca en pediatria es un cuadro poco frecuente. Suelen ser aparecer en el primer año de vida como presentaci3n clínica de una cardiopatía congénita.
- Es importante conocer los síntomas de la insuficiencia cardiaca para sospecharla y tratarla de manera precoz.
- La ecocardiografía es el método de elecci3n para realizar el diagnóstico.
- La reparaci3n quirúrgica es el tratamiento fundamental que debe realizarse en la mejor situaci3n clínica posible.

Apendicitis aguda: ¿exploraci3n física vs pruebas complementarias?

Autor(es): N. Buero Fernandez, C. Remon García, J. Carrera Martinez, E. Ruiz Gonzalez, M.I. Sanchez Codez, L. Estepa Pedregosa

Centros: Hospital Universitario Puerta Del Mar

Anamnesis: Mujer, 4 años de edad, que acude por dolor abdominal generalizado de 4h de evoluci3n e intensidad creciente. 4 vómitos . Febrícula ($37,8^\circ$) detectada a su llegada a urgencias.

Antecedente de traumatismo abdominal de baja intensidad, en horas previas.

Exploraci3n física: Regular estado general, respiraci3n superficial. Buena coloraci3n e hidrataci3n de piel y mucosas. Dolor abdominal generalizado con importante defensa a la palpaci3n.

Procedimientos diagn3sticos y terapéuticos: Analítica sanguínea: Leucocitos: 22006 (N87%), PCR: 1,4 mg/L, Coagulaci3n: INR: 1,02, AC. Protrombina: 96%, TPTA: 25,1s, Fibrin3geno: 290 mg/dl., Gasometría normal. Sedimento orina: normal Ecografía de abdomen: Discreta cantidad de líquido libre entre asas, en ambas fosas iliacas y pelvis. Disminuci3n del peristaltismo de las asas. No se visualiza apéndice. Radiografía tórax y abdomen: normales TAC abdomen: Discreta cantidad de líquido libre entre asas y pelvis. Moderada dilataci3n de asas.

Ante la exploraci3n física sugestiva de abdomen agudo, en ausencia de datos concluyentes en las pruebas complementarias, se decide realizar una laparotomía exploratoria. Intervenci3n: Apendicectomía: Plastr3n apendicular perforado (Peritonitis)

Conclusi3n: A pesar de ser una patología conocida y sospechada ante un paciente con dolor abdominal, en ocasiones resulta difícil su diagnóstico. Ni la historia clínica, exploraci3n física ni las pruebas complementarias solas o en conjunto confirman al 100% las apendicitis agudas, por lo que toma un papel crucial en el manejo de estos pacientes la observaci3n y la reevaluaci3n continua.