

# Resúmenes

## XVII Reunión Conjunta Sociedades Pediatría de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura. CI Reunión SPAOYEX

Nov 2012

### **Influencia de la disminución de visitas en el control del niño sano durante el primer año de vida.**

**Autor(es):** M. Santisteban Robles(1), M. Parrilla Roure(2), R. Palma Barrio(3), R.M. Bailón López(2), A. Ortega Del Moral(4)

**Centros:** (1)C.S. Góngora, (2)C.S. Zaidin Centro, (3)C.S. Góngora, (4)Distrito Sanitario Granada

**Introducción:** El Control del Niño Sano (CNS) esta siendo evaluado constantemente, sobre todo en lo referente al número de controles óptimos o mínimos a realizar.

**Objetivos:** Influencia de la disminución del número de visitas en el programa de CNS en el primer año de vida.

**Material y Métodos:** Se trata de un estudio descriptivo comparativo entre niños nacidos en 2011 incluidos en CNS, pertenecientes al Centro de Salud Góngora de Granada, a los cuales se les realizan tres visitas anuales, y los nacidos en año 2010 a los que se practicaron cinco visitas anuales. Los niños no presentan patología perinatal y en ambos grupos se mantiene los mismos contenidos en las visitas. La población estudiada son 53 niños nacidos en 2011 y 50 nacidos en 2010.

Las variables son: sexo, media de visitas, inicio de vacunaciones, inicio de lactancia materna, cumplimiento del programa *-asistencia a todas las visitas-*, faltas a las visitas, visitas a demanda por educación sanitaria y los que faltan a visitas acudiendo a demanda. Las variables se comparan con el programa Epidat 3.1.

Valoramos la eficacia por el cumplimiento del programa en todas sus visitas y por disminución de faltas a las visitas. La eficiencia la valoramos por la disminución del número de visitas, tanto programadas como a demanda.

**Resultados:** Encontramos que el cumplimiento del programa es significativamente mayor en los niños con tres visitas, asimismo en este grupo es menor la media de visitas, la falta a las visitas y la asistencia a la consulta a demanda tras faltar a visita.

**Conclusiones:** La disminución de visitas en el programa de CNS, en el primer año de vida, lleva consigo un aumento del cumplimiento del programa y disminución en faltas a las visitas por lo que mejora su efectividad, manteniendo los contenidos. La disminución en la media de visitas y la menor utilización de la consulta a demanda hace más eficiente el CNS con tres visitas en el primer año de vida.

Recomendamos realizar tres visitas durante el primer año de vida: al mes, a los 4-6 meses y a los 10-12 meses de edad.

### **Descripción de un brote epidémico de neumonías adquiridas en la comunidad (NAC) en el ámbito de la atención primaria (AP).**

**Autor(es):** C. Fernández Carazo(1), M. Guzmán Ruíz(2), C. Delgado Mediano(3), A. Pérez Milena(4), C. Roldán Fontana(5)

**Centros:** 1)C. SALUD. EL VALLE, (2)C. Salud El Valle, (3).S. El Valle, (4)C.S El Valle, (5)Hospital de Jaén

**Introducción y Objetivos:** la publicación de Guías de Práctica Clínica (GPC), la introducción de la vacuna anti-neumocócica y la necesidad de disminuir los costes sanitarios manteniendo los **“resultados en salud”**, han modificado la asistencia en las Neumonías Adquiridas en la Comunidad (NAC). El objetivo del estudio es analizar la cumplimentación de las GPC en un contexto epidémico de NAC para organizar posibles estrategias de mejora.

**Métodos:** estudio descriptivo de todos los casos de NAC en < 14 años durante dos años consecutivos (septiembre 2010-2012), en una consulta de A.P. que atiende a 1000 niños. Se analizan variables epidemiológicas, clínicas, pruebas diagnósticas y de utilización de recursos. Datos de historia digital (DIRAYA) analizados con SPSS.

**Resultados:** se valoran 63 episodios de NAC: 48 en 2011 (48/1000 niños/año) y 15 en 2012 (15/1000 niños/año). Durante 2011 los casos se distribuyeron en forma de curva epidémica con pico en primavera, desapareciendo ésta en 2012. La tasa de ataque fue significativamente mayor para los  $\geq$  de 5 años en 2011 (4.94 %), siendo solo de 0.46% en 2012. No se observaron diferencias en otros grupos de edad. Tampoco hubo agrupación por colegios. Un 53% de los < de 5 años había recibido vacunación antineumocócica. El 22.9 % tuvo fiebre intermitente y no la tuvo el 10.9%. La mayoría (87 %) presentaba buen estado general. Sólo 12 (19%) tuvo dolor torácico o abdominal. El diagnóstico se realizó en A.P. en 33 (52%) y el resto en urgencias. Rx de tórax en 85%. Solo Rx de control en 3 (4.7%). Ig M y /o PCR de mycoplasma positivo en 3 casos de 4 solicitados. La utilización de betalactámicos predominó en 2012 (80 %) y los macrólidos en 2011 (47.9%). Tratamiento combinado (betalactámicos +

macrolidos) en 10 niños (15.8%). No hubo ingresos hospitalarios.

**Conclusiones:** el ambiente epidemiológico, la edad y al gravedad son los factores claves para tomar decisiones en la asistencia de las NAC. La A.P. es el lugar idóneo para la asistencia debiendo minimizar la utilización de pruebas y recursos.

### **Adenopatías cervicales: importancia de la biopsia**

**Autor(es):** G. Viedma Chamorro, A. González Espín, I. Peláez Pleguezuelos, A.B. López García, I. Sánchez Sánchez, J. De La Cruz Moreno

**Centros:** Complejo Hospitalario Jaén

**Introducción:** Las adenopatías cervicales son hallazgos muy frecuentes en pediatría y un motivo importante de consulta ya que suele acompañar a procesos banales. La posibilidad de que sean de origen tumoral es inferior al 1% en atención primaria (13-27% en el ámbito hospitalario). Las causas más frecuentes de adenopatías tumorales son leucemias, linfomas y metástasis de tumores sólidos. Presentamos 6 casos clínicos de niños que debutaron con adenopatías como expresión clínica de distintos tumores.

**Caso Clínico 1:** Niña de 10 meses con adenopatía látero-cervical derecha sin otra sintomatología acompañante. Se le pauta tratamiento con amoxicilina-clavulánico durante dos semanas sin mejoría clínica. Ante la sospecha de adenopatía patológica se realiza biopsia: infiltración por neuroblastoma, N-myc negativo.

**Caso Clínico 2:** Niño de 14 años que presenta adenopatía preauricular derecha con tamaño variable. Ante evolución tórpida se realiza ecografía que muestra una lesión sólida preauricular. Biopsia: adenocarcinoma de células acinares de glándula parótida.

**Caso Clínico 3:** Niña de 4 años con tumefacción látero-cervical derecha aumentada de tamaño de >2 semanas de evolución. Ecografía: adenopatías. Biopsia de adenopatía cervical: infiltración por rhabdomyosarcoma.

**Caso Clínico 4:** Niña de 12 meses con adenopatía cervical submandibular derecha de dos meses de evolución. Pruebas complementarias normales. Biopsia: tumor rabdoide. TAC: metástasis pulmonares.

**Caso Clínico 5:** Niña de 12 años con cuadro de adenopatías laterocervicales de varios meses de evolución estables. Ante la no disminución de tamaño se realiza biopsia de ganglio: linfoma Hodgkin tipo esclerosis nodular CD30+.

**Caso Clínico 6:** Niña de 12 años que ingresa para estudio de adenopatías laterocervicales y fiebre persistente de más de dos semanas de evolución. Ecografía cervical: múltiples adenopatías laterocervicales. Biopsia: linfoma anaplásico de células gigantes ALK positivo.

**Comentarios:** 1.-Ante la presencia de una adenopatía patológica debemos realizar una anamnesis adecuada, exploración física y exámenes complementarios que nos puedan aportar una orientación diagnóstica. 2.-La ecografía es de ayuda diagnóstica pero no confirma la naturaleza de la lesión. 3.- La realización de una biopsia es el pilar fundamental para el diagnóstico. 4.-No debemos olvidar que aunque la mayoría de adenopatías suelen ser benignas pueden ser el primer signo de la presencia de un tumor.

### **Conductas autolíticas en la edad pediátrica**

**Autor(es):** I. Mínguez Otero, J. Gómez Vázquez

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción:** Las conductas autolíticas en la edad pediátrica, sobre todo en adolescentes, tienen una incidencia no desdeñable en nuestro medio. No obstante, son escasos los estudios epidemiológicos que reflejan cuál es la prevalencia real de este problema y los protocolos de actuación a seguir ante casos de autolisis.

**Material y Métodos:** Estudio descriptivo mediante revisión de historias clínicas con diagnóstico de conducta autolítica en la edad pediátrica, durante los últimos 10 años en el Hospital Universitario Reina Sofía (HURS) de Córdoba.

**Resultados:** Se han registrado un total de 45 casos referentes a conductas autolíticas en el HURS de Córdoba en los últimos 10 años, con una media de 4.5 casos/año. La edad media fue de 12.6 años, con un predominio en sexo femenino (78% mujeres frente a 22% varones). En cuanto al medio utilizado: 33 casos de ingesta medicamentosa (benzodiazepinas y antidepresivos los más utilizados), cuatro casos de intentos de ahorcamiento, tres casos de precipitación, seis casos de cortes en antebrazos, una ingesta de cáusticos. Algunos casos han utilizado varios medios simultáneamente.

**Conclusiones:** A la hora de elaborar la historia clínica debe mejorarse la cumplimentación de los factores de riesgo personales y familiares.

Deben establecerse protocolos asistenciales multidisciplinarios no solo para el tratamiento médico sino para la valoración urgente por el psiquiatra en nuestro centro.

### **Efectos de un programa de ejercicio aplicado a un grupo de niños sanos**

**Autor(es):** N. Saldaña García, F. Llorente Cantarero, M. Medina Martínez, G. Quintana, M. Gil Campos

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción Objetivos:** Actualmente, se conoce que la baja actividad física puede ser un factor de riesgo de enfermedad cardiovascular desde etapas tempranas de la vida.

El objetivo es valorar el efecto de un programa de intervención de actividad física sobre la salud de un grupo de varones sanos.

**Material y Métodos:** Se incluyeron 17 varones prepúberes sanos entre 8 y 13 años de un club de baloncesto de la provincia de Córdoba.

Se estableció un programa de ejercicio entre los meses de septiembre y abril de 2012, recogiendo datos de la historia clínica y hábitos de sedentarismo, y realizando, al inicio y al final de la intervención, exploración física, antropometría mediante el uso de bioimpedancia, y medida de tensión arterial. Los datos se analizaron con el programa informático SPSS versión 18.

**Resultados:** Los participantes tenían una edad media de  $10,85 \pm 1,52$  años. Al comparar el estadio basal con el final se observaron: un aumento en el peso medio de 1 kg y en la talla media de entre 2-5 cm, manteniéndose en sus percentiles de talla para la edad.

Según las tablas Z-score de la OMS para edad y sexo en el estadio basal habría: 5 obesos, 3 con sobrepeso, 1 delgado y 9 con normopeso. Tras la intervención hubo:

2 obesos, 5 con sobrepeso, 1 delgado y 10 con normopeso. Por el contrario, el estudio por bioimpedanciometría mostró en el inicio: 4 obesos, 4 con sobrepeso, 2 delgados y 8 con normopeso; y en el estadio final: 3 obesos, 3 con sobrepeso, 0 delgados y 12 con normopeso.

Se observó una disminución de los niveles de tensión arterial sistólica y diastólica tras el programa de actividad física ( $P = <0,02$ ).

En relación con hábitos sedentarios, no hubo diferencias entre la fase inicial y tras la intervención.

**Conclusiones:** Los resultados de este estudio sugieren que un programa de actividad física tiende a mejorar la salud, aunque no influye en el cambio de hábitos sedentarios.

Sería conveniente realizar más estudios por bioimpedanciometría en relación a las medidas de peso y talla, para establecer grupos de riesgo de obesidad o desnutrición.

### **Cefalea en la edad pediátrica como motivo de derivación a consulta de Pediatría Hospitalaria: revisión de un protocolo a los 6 meses de su implantación**

**Autor(es):** J.L. Cuevas Cervera (1), G. Gutiérrez Aguilar (2), M. Muñoz Cabeza(2), J. Rubio Santiago(2), J. Ortíz Tardío(2)

**Centros:** (1)Hospital San Agustín, Linares, (2)Hospital de Jerez

**Introducción:** En nuestro medio, la cefalea en población infantil es uno de los motivos principales de derivación desde Atención Primaria (A.P.) a Atención Especializada. Por ello, junto con A.P. (grupo de trabajo interniveles), elaboramos en 2011 un protocolo de actuación ante la cefalea, adaptado a nuestro medio, con objeto de homogeneizar la práctica clínica y mejorar la calidad asistencial. En dicho protocolo recogimos los criterios de derivación hospitalaria para niños con cefalea (tanto a Consulta de Pediatría como a Urgencias), los ítems que han de especificarse en el informe de derivación y las pruebas complementarias que se han de solicitar. A los 6 meses de implantación del protocolo pretendemos evaluar los resultados obtenidos.

**Método:** revisión retrospectiva de 30 historias clínicas seleccionadas aleatoriamente de niños remitidos por primer vez a Consulta de Pediatría por cefalea y análisis de los informes de derivación. Estudio estadístico de resultados obtenidos. Propuestas de mejora en nuestro protocolo.

**Resultados:** el 100% de los niños fueron derivados conforme a alguno de los criterios de los establecidos y no hubo ningún paciente remitido a consulta que debiera haber sido remitido a Urgencias. El principal motivo de derivación fue la necesidad de tratamiento preventivo (30%), seguido de migrañas que no responden a tratamiento convencional (23%). Los informes de derivación eran en general escuetos, y aunque se recogen antecedentes familiares (56%) y las características del dolor (86%), hay escasos donde encontremos toma de TA (13%) calendario de síntomas (16%) o datos sobre absentismo escolar (20%). El 80% de los niños había sido remitido al oftalmólogo tal como se acordó.

**Comentarios:** 1.- Es fundamental una adecuada coordinación entre A.P. y Atención Especializada para niños con procesos crónicos. 2.- Los motivos de derivación se

han ajustado a los establecidos. 3.- Dado que una adecuada anamnesis es fundamental en el diagnóstico de la cefalea, es preciso seguir insistiendo en mejorar el contenido de los informes de derivación. 4.- Pensamos que el acuerdo de derivación desde A.P. a Oftalmología ha evitado revisiones innecesarias. 5.- Tras la revisión del protocolo y nueva difusión a A.P., sería conveniente volver a valorar los resultados.

### **Leishmaniasis visceral: casuística en los últimos 10 años**

**Autor(es):** A.B. López Mármol, J.M. Rumbao Aguirre, D. Trassiera Molina, E. Mateo Guerrero

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción:** La leishmaniasis es una infección parasitaria producida en nuestro medio por *Leishmania infantum*, con fuerte influencia geográfica. Presentamos la casuística de nuestro hospital en los últimos diez años.

**Material y Métodos:** Estudio retrospectivo de revisión de historias clínicas de los casos de leishmaniasis visceral ingresados en nuestro hospital durante el periodo 2002-2012.

**Resultados:** Se obtuvieron un total de 29 casos con máxima frecuencia en los años 2005-2006 no existiendo diferencias significativas en cuanto al sexo. El pico de incidencia se presentó entre 6 meses y 2 años. La mayor parte procedían de un ámbito geográfico común. Todos presentaron fiebre de más de 5 días previos al ingreso con una media de 2 semanas y con predominio de la esplenomegalia frente a la hepatomegalia. Pruebas complementarias: Hb media 8,4g/dL leucocitos medios 5.105  $\mu$ L plaquetas medias 162.000 $\mu$ L. La serología a *Leishmania* fue positiva en todos los casos. En los casos en que se realizó la PCR específica resultó positivo en el 50%. El tratamiento estándar se realizó con anfotericina B liposomal (dosis total 24 mg/kg), utilizándose los antimoniales en los primeros casos de la serie. Como principal complicación, en el 30% de los casos se desarrolló un síndrome hemofagocítico secundario, teniendo buena evolución con el tratamiento de la causa.

**Conclusiones:** Pensar en leishmaniasis visceral ante fiebre prolongada, pancitopenia y esplenomegalia, considerando el lugar de procedencia. Iniciar tratamiento precoz con anfotericina B liposomal ante sospecha clínica. Ante evolución no habitual plantear la posibilidad del desarrollo de síndrome hemofagocítico.

### **Casuística de enfermedad de Kawasaki en la provincia de Huelva.**

**Autor(es):** C. Pérez Serralvo (1), P. Díaz-Villalón Moreno (1), E. Martínez-Boné Montero (2), M. Mier Palacios (2), M. Díaz Suárez (2), J. García Barrón (3)

**Centros:** (1)Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, (2) Hospital Infanta Elena, Huelva, (3)Hospital General Básico de Riotinto, Minas de Riotinto

**Introducción:** Una de las vasculitis más comunes en la infancia. Presenta fiebre y 4 ó 5 criterios clínicos. Etiología desconocida. Destaca entre sus complicaciones el aneurisma coronario cuya incidencia ha disminuido gracias al tratamiento con inmunoglobulina i.v.

**Objetivos:** Presentar la casuística de los tres hospitales del SAS de Huelva: 1988-2012.

**Material y Métodos:** Revisión retrospectiva de pacientes con enfermedad de Kawasaki según criterios propuestos por la AHA y AAP de 2004.

Exámenes complementarios: VSG, PCR, hemograma, transaminasas, proteinograma, orina, EKG, Rx tórax y ecocardiografía. En algunos IgE, ecografía abdominal, angiografía y gammagrafía cardíaca.

**Resultados:** Recogimos 51 casos, 6 de ellos "incompletos", en menores de 14 años. Relación hombre/mujer: 1'68/1. Edad media: 37 meses (1 mes-11 años y 9 meses). Correspondieron 78'5% a invierno-primavera. 86%: menores de 5 años y 21%: menores de 12 meses. Prevalencia: 3'5-17'4/100.000 menores de 5 años. La fiebre y los signos clínicos aparecieron progresivamente. Los menos frecuentes: edema-induración de palmas y plantas y adenopatía. Descamación laminar e irritabilidad en todos. Gastroenteritis aguda, artritis de grandes articulaciones y piuria estéril en algunos y 2 casos de hidrops vesicular. Complicaciones cardíacas: 23%. Destacan 13'7% aneurismas, 1 gigante, siendo más frecuentes en casos incompletos.

Hubo 1 caso de recaída. Los reactantes de fase aguda elevados en la mayoría junto con trombocitosis e hipertransaminasemia.

Tratamiento: AAS en fase aguda y mantenimiento. 92%: Inmunoglobulinas i.v. Los casos tratados antes del 5º día febril precisaron más retratamiento y los tardíos presentaron aneurismas más graves. Los pacientes con 4 ó 5 signos clínicos iniciaron el tratamiento antes que los casos incompletos. Hubo más aneurismas en pacientes con tratamiento precoz y tardío.

**Conclusiones:** Nuestros resultados coinciden con lo publicado, salvo que no encontramos mayor patología cardíaca en menores de 6 meses.

Queremos hacer hincapié en un diagnóstico temprano para beneficiarse del tratamiento precoz con inmunoglobulina i.v. e insistir en pacientes con signos incompletos y reactantes de fase aguda elevados en la realización urgente de ecocardiografía, para valorar la presencia de aneurismas e iniciar tratamiento con inmunoglobulinas i.v.

### **Características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con enfermedad de Kawasaki en nuestro medio: revisión de 7 años.**

**Autor(es):** G.M. Quesada Trujillo, M. Muñoz Cabeza, F.J. Salas Salguero, C. Salido Peracaula, S. Rodríguez López, J. Ortiz Tardío

**Centros:** Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera, Jerez de la Frontera

**Introducción:** La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica autolimitada de etiología desconocida que afecta predominantemente a niños. La principal complicación de esta enfermedad es la afectación coronaria que ocurren hasta en un 25% de los pacientes no tratados. La incidencia es mayor en Japón, con tasas anuales de 100-200 casos/100.000 niños menores de 5 años. En países occidentales, esta incidencia es de 9-19 casos/100.000 menores de 5 años.

**Objetivos:** Definir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes ingresados en nuestro hospital entre los años 2005-2012 con criterios de EK. Comparar los resultados con otras series.

**Metodología:** estudio observacional retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas de todos los pacientes ingresados por sospecha de EK durante 7 años. Se recogieron las variables como la edad, sexo, características clínicas, datos analíticos y tratamiento.

**Resultados:** Se encontraron un total de 28 casos en los últimos 7 años (media 4 casos anuales) en nuestro hospital. Esto supone una incidencia anual en nuestro medio de 14'3 casos/100.000 niños menores de 5 años. El 68% eran varones. La edad media fue de 29,95 meses (DS 34'4). Un 25% de los casos fueron atípicos. Entre la frecuencia de los síntomas clásicos, encontramos exantema (89'3%), conjuntivitis (92'9%), cambios orales (89'3%), cambios en extremidades (75%), y adenopatía cervical (60'7%). Entre síntomas secundarios, el más frecuente fue rechazo de ingesta en el 85'7% de los casos. Entre los parámetros analíticos, los más destacables son la trombocitosis, PCR y VSG elevadas. El tratamiento con inmunoglobulina se inició al 7'11 día de media (DS 2'1). Desarrollaron aneurismas 3 pacientes (10'7%). El 85'7% de los casos recibió antibióticos. El tiempo medio de ingreso fue de 11'29 días (DS 7'3).

**Conclusiones:** 1.- En nuestro medio, la incidencia es similar a la encontrada en otros estudios. 2.- Encontramos una frecuencia de 2'1/1 de sexo masculino respecto a femenino. 3.- Hasta un 25% de los casos, no cumplían todos los criterios de EK, catalogándose como atípicos. 4.- A pesar de tratamiento adecuado, un 10% de los pacientes desarrolló afectación coronaria. 5.- Un gran porcentaje de casos recibió antibióticos durante el ingreso.

### **Eritema nodoso: Patología en evolución**

**Autor(es):** A.B. Ariza Jiménez, J.M. Jiménez Hinojosa, A. Madrid Rodríguez, A. Jurado Ortíz

**Centros:** Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

**Introducción:** El eritema nodoso es una erupción cutánea nodular, caliente y dolorosa, por una reacción inmunológica autolimitada.

**Objetivos:** Revisión clínica de casos de eritema nodoso diagnosticados en nuestro hospital durante 10 años (2002-2012).

**Material y Métodos:** Estudio retrospectivo descriptivo a partir de historias clínicas con diagnóstico de eritema nodoso de la última década en nuestro hospital. Las variables estudiadas fueron: edad, sexo, localización de lesiones, época del año de aparición, tiempo de evolución, recurrencia, etiología, sintomatología, realización o no de biopsia para diagnóstico, resultados de biopsia, tratamiento y duración del mismo.

**Resultados:** Desde enero de 2002 a marzo de 2012 se diagnosticaron 17 casos de eritema nodoso en nuestro centro (14 niños y 3 niñas), con edades entre 2 y 13 años (edad media 8,5 años). La incidencia media fue de 1.6 casos por año, predominando en otoño-invierno.

En cuanto a su localización apareció en miembros inferiores (17/17), fundamentalmente pretibial (8/17). Otras situaciones asociadas fueron: fiebre (10/17), síntomas gastrointestinales (6/17), pérdida de peso (5/17), exudado faríngeo (3/17), neumonía (2/17), adenopatías (2/17), artralgias (2/17), impétigo peribucal (1/17) y rectorragia (1/17).

La etiología fue: Faringitis estreptocócica (7/17), una asociada a neumonía por Mycoplasma, enfermedad de Chron (3/17), tuberculosis (2/17), infección fúngica (1/17), borreliosis (1/17), sarcoidosis (1/17) e indeterminada (2/17).

Para su diagnóstico se recurrió a biopsia en 4 ocasiones, tres de ellas diagnósticas.

El tratamiento se mantuvo 4 meses de media. Los tratamientos empleados fueron analgésicos/ antiinflamatorios (9/17), tratamiento antibiótico con penicilina (5/17), terapia antituberculosa (2/17), yoduro potásico (2/17) y con inmunosupresores (2/17). Tres no recibieron tratamiento.

La media del tiempo de evolución fue de 1.8 meses, presentando recurrencias en 5 casos, cuatro de los cuales presentaban patología de base: infección fúngica, sarcoidosis, enfermedad de Chron, y neumonías de repetición por Mycoplasma.

**Conclusiones:** - El eritema nodoso suele constituir una manifestación asociada a otra patología.

- La etiología se ha modificado en la última década, siendo en la actualidad la causa más frecuente la infección por *Streptococo* grupo A.

- El diagnóstico es prioritariamente clínico, estando justificada la realización de biopsia en casos atípicos

- Las recurrencias son imputables a la cronificación de la enfermedad de base.

### **Epidemiología y manejo del síndrome febril sin foco en nuestro área**

**Autor(es):** D. Cuadrado García, Á. Ruíz Frías, P. Aguilera Sánchez, A.M. Ruíz Sánchez, A. Bonillo Perales

**Centros:** Hospital Torrecárdenas, Almería

**Introducción:** La fiebre es el síntoma guía de numerosas consultas en urgencias. Se define síndrome febril sin foco (SFSF) aquel proceso con evolución inferior a 72h en los que no se identifica origen de la fiebre tras una historia y exploración física detalladas.

**Objetivo:** Conocer la epidemiología del SFSF en nuestro hospital, número de consultas por proceso y perfil del paciente con este diagnóstico al alta. Utilización de escalas de valoración y correcta aplicación del protocolo diagnóstico-terapéutico vigente en nuestro servicio. Identificar cupos sanitarios especialmente frecuentadores.

**Material y Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de casos con diagnóstico al alta de SFSF atendidos en el servicio de urgencias pediátricas del CHT durante el cuarto trimestre de 2011. Analizamos: edad, temperatura máxima, tiempo de evolución, síntomas asociados, escalas de valoración: Young Infant Observation Scale (YIOS) y Yale Observation Scale (YALE), pruebas complementarias realizadas y procedencia.

**Resultados:** De 3765 consultas por fiebre, se diagnosticó SFSF en el 6,9%. Por edades: < 1 mes 4,5%; 1-3 meses 8%; 3-36 meses 63%; > 36 meses 24,5%. La temperatura media máxima fue 39,1°C. Tiempo de evolución medio hasta el momento de consulta, 15,5 horas; <6h en el 35,9%. No síntomas asociados en el 47%. Utilización de YIOS-YALE en el 78,1%. Adhesión al protocolo en 89,3%. Promedio de 1,3 consultas por proceso. El 61% reconsulta en urgencias. El 38,5% es seguido en atención primaria posteriormente. Ingreso en observación 14,1%.

La población pediátrica adscrita a los centros de salud Cruz de Caravaca y Huércal de Almería realizó mayor porcentaje de consultas: con 11,4% y 8,6% respectivamente.

**Conclusiones:** El mayor número de diagnósticos de SFSF se produjo en el grupo de 3-36 meses. La mayoría consultan con tiempo de evolución de la fiebre inferior a 12H, lo cual dificulta el hallazgo del foco. Un alto porcentaje reconsulta en urgencias por el mismo episodio y menos de la mitad son seguidos posteriormente por su pediatra. El abordaje diagnóstico-terapéutico se adecúa a los protocolos del servicio. Se han identificado áreas sanitarias especialmente frecuentadoras del servicio de urgencias en las que plantear un estudio más pormenorizado para conocer los motivos.

### **Cinco años de meningitis bacteriana en nuestro Hospital**

**Autor(es):** E. Palma Zambrana (1), L. García García (1), B. Serrano Moyano (1), P. Comino Vázquez (1), J.J. Pérez Guerrero (1), F.J. Dávila Corrales (1), C. Flores González (2)

**Centros:** (1)Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, (2) PUERTA

**Introducción:** La meningitis bacteriana es un proceso inflamatorio agudo del SNC causado por bacterias en un 10-20%. Nuestro objetivo es comunicar datos demográficos, etiológicos, clínicos, citoquímicos, terapéuticos y evolutivos de las meningitis bacterianas ingresadas en nuestro Hospital en los últimos 5 años.

**Metodología:** Revisión retrospectiva de los niños ingresados en nuestro Hospital con el diagnóstico de meningitis bacteriana al alta desde el año 2008 al 2012. Se excluyen los casos de meningitis tuberculosa y de aquellos en los que no se realizase la punción lumbar.

**Resultados:** Se incluyeron 38 pacientes, 53% varones; edad media 4 años. El 42% estaban vacunados frente al neumococo. El 24% presentó factor de riesgo (11% OMA, 11% faringoamigdalitis, 3% TCE). El 42% recibió vacunación antineumocócica. Distribución etiológica: 28% meningococo, 17% neumococo, 25% decapitada, 22% negativo, 8% otros. Clínica: 100% fiebre, 71% vómitos; 42% cefalea; 10% convulsiones. En LCR una media de 3176 leucocitos (rango intercuartileo: 310-4110), 81% PMN (rango intercuartileo 70-91,5), una media de 38 mg/dl de glucosa (DS: 28) y 173,5 mg/dl proteínas (DS: 164). El 13% de las meningitis con confirmación etiológica no cumplía criterios citoquímicos de bacteriana. Score de Boyer medio 5,7; sólo 2,6% es menor de 2. Como antibioterapia usamos cefotaxima (100%), vancomicina (2%), corticoides (29%). El 50% tuvo complicaciones: las más frecuentes coagulopatía (47%), sepsis (34%). Ningún caso de mortalidad.

**Conclusiones:** -El germen más frecuente en nuestra serie fue el meningococo seguido del neumococo.

- La vacunación no protege contra todas las cepas que producen meningitis (50% vacunación en las meningitis neumocócicas).

- La punción lumbar negativa no excluyó el diagnóstico de meningitis bacteriana en nuestra serie (13%). 2,6% boyer menor de 2.

- Nuestras complicaciones se ajustan a lo publicado y el índice de mortalidad es menor.

- La no disponibilidad de realizar gram en nuestro Centro se traduce en un alto porcentaje de biterapia.

### **Determinación de HLA en población infantil diabética: la asociación entre genotipo y fenotipo**

**Autor(es):** C.M. De La Torre Morales, A.P. Jiménez Martín, J. Gómez Vázquez

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción:** se conoce la asociación entre los alelos del sistema HLA DR3 y DR4 y el desarrollo de diabetes tipo 1.

**Objetivo:** Determinar la predisposición genética a padecer diabetes mediante el estudio de niños diabéticos en seguimiento en consulta y el estudio HLA de cada uno de ellos.

**Métodos:** Hemos estudiado 30 pacientes de edades comprendidas entre 6 meses y 14 años, que corresponden con los niños que debutaron con Diabetes Mellitus tipo 1 entre enero de 2000 y septiembre de 2010 y actualmente están en seguimiento por nuestro hospital.

**Resultados:** De los 30 pacientes estudiados 26 de ellos presentaban HLA DR3- DR4, tres de ellos HLA DR3 sin asociación con DR4 y otro ninguna asociación con los alelos del sistema HLA habitualmente asociados a diabetes.

### **Talla baja genética y alteración del gen SHOX**

**Autor(es):** A.P. Jiménez Martín, R. Cañete Estrada, C. De La Torre Morales

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción:** El gen SHOX está situado en la porción distal del brazo corto del cromosomas X e Y, por lo que el defecto puede heredarse de cualquiera de los progenitores. Se necesitan 2 copias activas del gen para que el crecimiento lineal sea normal. En el síndrome de Turner le falta la totalidad o al menos gran parte del 2º cromosoma sexual, por lo que es una forma de deficiencia de este gen. Regula la diferenciación y proliferación de los condrocitos, por tanto su haploinsuficiencia desencadena una detención prematura del crecimiento. Las características clínicas son muy variables, especialmente en trastornos de los huesos del antebrazo y/o de las piernas, pueden ser muy sutiles o inclusive estar ausentes en algunos pacientes.

**Caso Clínico:** Niña de 8 años que consulta por talla baja disarmónica y aspecto dismórfico, que destaca por presentar maloclusión dentaria, implantación baja del cabello, separación de mamilas, cubitus valgus, cortedad de los antebrazos y piernas robustas, estadio prepuberal y talla baja por debajo del percentil 3, con cariotipo 46 XX y estudio de talla baja normal. A los 12 años consulta por acentuación de los rasgos dismórficos y cortedad de los miembros y no desarrollo puberal. Por análisis se objetiva hipogonadismo hipergonadotropo, visualizándose en ecografía abdominopélvica: útero prepuberal y ovarios pequeños. Ante las nuevas aportaciones del gen SHOX y la clínica, se realiza estudio genético, objetivando alteración del gen SHOX, por lo que se repite cariotipo y se diagnostica de síndrome de Turner con características del mismo más leves. Se instauró tratamiento con GH y se indujo la pubertad con Valerato de estradiol y posteriormente estrógenos y progestágenos.

**Comentarios:** Es importante tener presente la deficiencia del gen SHOX en los pacientes con talla baja, ya que permite establecer una estrategia terapéutica adecuada en algunos pacientes. En el caso de esta paciente, se cometió una iatrogenia en el diagnóstico, que pudo ser subsanado con posterioridad.

### **Síndrome de Münchhausen como diagnóstico diferencial de hipoglucemia de causa inexplicada**

**Autor(es):** R. González Villén, J.S. Vilchez Pérez, M.M. Blanco Muñoz, Á. Ávila Casas, C. Sierra Córcoles, J. De La Cruz Moreno

**Centros:** Complejo Hospitalario Jaén. H. Materno-Infantil

**Introducción:** La hipoglucemia es frecuente durante la infancia y común a diferentes entidades. El diagnóstico etiológico no siempre es fácil y precisa una metodología cuidadosa. En personas sanas, cuando la glucosa es baja, la insulina también lo es. En pacientes con hipoglucemia de ayuno de causa inexplicada se deben realizar niveles de insulina, pro-insulina plasmática y péptido-C.

**Observación Clínica:** Niña de 2.5 años derivada por hipoglucemia aguda. Antecedentes personales-familiares: Cesárea a las 31 semanas de gestación, PDA cerrado, EMH. Gestación gemelar (hermana con encefalopatía hipóxico-isquémica). Madre en estudio por alteración hepato-renal, en tratamiento ansiolítico. Enfermedad actual: GEA 12 días previos que empeora en las últimas 48 horas. En centro de salud, dos episodios de mareo sin pérdida de conciencia. Glucemia capilar 29 mg/dl. Se administra glucosa oral y es derivada. Ingres a decaída (glucemia 67 mg/dl). Glucemias < 40 mg/dl a pesar de aporte de glucosa iv 9 mg/kg/min y bolos repetidos de glucosa. Inicia tratamiento esteroideo. Constantes normales, con buen estado general, algo decaída, escasos movimientos espontáneos. Resto de exploración general y neurológica normal. Buena tolerancia oral a las horas de ingreso; glucemia 51 mg/dl, cetonemia negativa, láctico 1,4 mmol/l. Enzimas hepáticas, coagulación, EAB y amoniaco normales. Precisa aporte de glucosa iv hasta 11 mg/kg/min y continúa hidrocortisona. Insulina 34,67mcU/ml (3-17mcU/ml), péptido C < 0,03nmol/L (0,30-5,4nmol/L), ácidos grasos libres y perfil hormonal normal. Al segundo día de ingreso se estabiliza la glucemia, disminuyendo el aporte de glucosa hasta suspenderlo. Pauta descendente de corticoides. Posterior mantenimiento de glucemias normales. Insulina 10,8mcU/ml, Ac anti-insulina negativos y péptido C 3,7nmol/L. Se sospecha hipoglucemia secundaria a administración de insulina exógena (Síndrome de Münchhausen), que posteriormente es confirmada.

**Comentarios:** 1.-La presencia de síntomas adrenérgicos y neurológicos, glucemia baja y alivio sintomático tras la ingestión de carbohidratos son diagnósticos de hipoglucemia. 2.- Ante una hipoglucemia sintomática en paciente no diabético, insulina elevada y péptido C disminuido, el diagnóstico será hipoglucemia por administración de insulina exógena. 3.- No todas las hipoglucemias son de causa orgánica y, ante datos inexplicables debemos de tener en cuenta la ingesta de sulfonilureas y la administración de insulina exógena.

### **Talla baja y obesidad como síntomas guía**

**Autor(es):** E. Gómez Santos (1), B. Jiménez Crespo (2), F.J. López Lorente (3), M.D.M. Román Del Río (2), M.T. Ferrer Castillo (4), E. García Soblechero (2)

**Centros:** (1)Hospital Alto Guadalquivir, Andújar, (2)Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, (3)Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, (4)Clínica USP Sagrado Corazón, Sevilla

**Introducción:** Niño 9 años derivado a 5 años y 7 meses por talla baja y obesidad. AP: perinatales sin interés.

Peso nacer: 3530g (p.55), longitud: 50cm (p.32). AF: talla madre 160cm (p.26,-0.28DS). Talla padre 165cm (p.3,-1.92DS). Talla diana: 169+/-5cm (p.10,-1.3DS). Exploración: Peso: 21.9 kg (p.52). Talla: 98.6 cm (p<1,-3.45DS). IMC: 22.5 (p>99). Rasgos toscos, cara redondeada, grasa de predominio troncular. Genitales masculinos normales. Bioquímica, hemograma, cortisol y ACTH normales. Celiaquía negativo. T4 0.75 ng/dl (0.82-1.76), TSH 5.57 mUI/ml (0.41-3.67). Cariotipo 46XY.IGF1 <25ng/ml (38-247). IGFBP3 0.92ng/ml (1.6-3.6). Edad ósea: 4 años para EC de 5 años y 7 meses. Se inicia levotiroxina con normalización analítica posteriormente. Evolución auxológica: VC límite en seguimiento (4-5cm/año) a -3DS, y se solicitan test de estímulos:

Test ejercicio: GH basal <0.5ng/ml con pico <0.5ng/ml.

Test de hipoglucemia insulínica: GH basal <0.1ng/ml con pico 3.8ng/ml.

Posteriormente se pierde el seguimiento por traslado familiar.

Con 7 años y 4 meses vuelve. Exploración: peso 28.6kg (p.62), talla 110.6cm (p<1,-2.66DS), IMC 23.3 (p>99). Hallazgos físicos similares a los descritos, con micropene (-2.5DS) TSH baja para una T4 normal. IGF1<25ng/ml (75-500), IGFBP3 0.84mUI/ml (1.3-6.1). FSH 0.2mUI/ml, LH 0.1mUI/ml, testosterona 0.05ng/ml. E.O: 6 años y 6 meses para EC de 7 años y 4 meses.

Se sospecha déficit hormonal múltiple ( GH y tiroideo) se realiza RNM área selar: hipoplasia de adenohipófisis, tallo hipofisario y silla turca, con neurohipófisis ectópica.

Con 8 años y 1 mes se inicia GH. Tras un año de tratamiento, respuesta muy favorable. Última revisión: peso 36kg (p.66), talla 126cm (p.7,-1,49DS), IMC 22.9 (p.92) y VC 13 cm/año. Genitales masculinos con pene de tamaño normal. Perfil tiroideo, gonadal y somatotropo normales.

**Discusión:** El hipopituitarismo congénito es déficit de una o más hormonas hipofisarias junto déficit de GH. Incidencia es de 1-42 casos nuevos por millón de habitantes/año. Etiología: genética o asociada a noxas perinatales. Mutaciones en 5 genes responsables del desarrollo hipofisario. Clínica variable y heterogénea, en neonatos es más severa (hipoglucemia, micropene, colestasis...) y después puede pasar desapercibido (crecimiento errático, retraso puberal...). Más afectadas: GH y TSH > ACTH > LH/FSH

**Conclusiones:** Si talla baja armónica superior a -3DS sin enfermedades asociadas, investigar el déficit de GH. Si déficit severo, solicitar RNM área selar. Preciso seguir el resto de ejes, porque el déficit puede ser progresivo.

### ***Epifisiolisis secundaria a tratamiento con Hormona de Crecimiento exógena.***

**Autor(es):** R. Rodríguez Belmonte (1), M. Tribak (2), A.F. Checa Ros (2), L. Rodríguez Díez (2), A. Riestra Gómez (2), J.M. Fernández García (2)

**Centros:** 1)Hospital Universitario San Cecilio, (2)Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

**Introducción:** La hormona de crecimiento (GH) está siendo utilizada de forma creciente para el tratamiento del déficit de ésta así como para otras condiciones cada vez más aceptadas. Aunque los informes post-comercialización sustentan un buen perfil de seguridad, no debemos

olvidar los posibles efectos secundarios descritos en la literatura y que pueden conllevar a la suspensión temporal o total del tratamiento en estos pacientes.

Entre los efectos secundarios más prevalentes del uso de Hormona de Crecimiento exógena están los trastornos del metabolismo hidrocarbonado, otras alteraciones endocrinas o problemas ortopédicos. Dentro de este último grupo destaca la epifisiolisis femoral que aparecen en niños tratados y que no cumplen los factores de riesgo más frecuentes de esta patología como son la obesidad, traumatismos, sexo masculino, pubertad u otros trastornos endocrinos.

La acción de la GH el parece contribuir al aumento de la zona más débil de la epífisis femoral aumentando el riesgo de epifisiolisis espontánea en pacientes con tratamiento sustitutivo. La incidencia en este grupo poblacional se eleva hasta 272/100.000 según las series frente a la incidencia habitual de esta patología cifrada en torno a 2-13/100000 habitantes entre los 7 y los 17 años.

**Caso Clínico:** Presentamos el caso de una adolescente, mujer, que estaba siendo seguida en la consulta de Endocrinología Infantil de nuestro hospital por hipercolesterolemia familiar cuando, debido a una disminución en la velocidad de crecimiento, retraso puberal e hiperprolactinemia se realizó una RMN cerebral con el hallazgo de craneofaringioma hipofisario. A la edad de 14 años fue intervenida mediante exéresis completa de la hipófisis así como de la lesión tumoral. Tras iniciar tratamiento sustitutivo con hormona de crecimiento entre otros, la paciente presentó epifisiolisis de fémur derecho precisando tratamiento quirúrgico y descarga de la articulación durante 3 meses.

Se ha procedido a la suspensión del tratamiento con GH y se evaluará de forma conjunta con ortopedia infantil la posibilidad de reiniciar este una vez estabilizada la cadera.

**Conclusiones:** La epifisiolisis femoral es un posible efecto secundario del tratamiento con Hormona de Crecimiento exógena. La aparición de esta complicación ortopédica recomienda, según refiere la literatura, la suspensión temporal del tratamiento.

### ***Irritabilidad y facies peculiar en hijo de madre con enfermedad de graves-basedow***

**Autor(es):** B. García-Rowe López, C. Feliu Serrano, M.C. Bustamante Liñán, C. Santana Escalante, J. Acosta Prieto

**Centros:** Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

**Introducción y Objetivos:** Presentación de un caso de irritabilidad neonatal y facies peculiar, con diagnóstico final poco frecuente.

**Material y Métodos:** Neonato de 8 días de vida con irritabilidad, exoftalmos bilateral, llanto ronco y taquicardia sinusal detectados ambulatoriamente.

Antecedentes personales: Recién nacido, fruto de primera gestación, cursada sin incidencias que finaliza a las 39 semanas de edad gestacional. APGAR 9/10/10. Peso al nacimiento 2715 g.

Antecedentes familiares: madre con enfermedad de Graves-Basedow, tiroidectomizada hace 3 años ( en tratamiento con levotiroxina), pero con anticuerpos antitiroideos presentes (40 mU/mL)

Exploración clínica: Irritable. Aspecto desnutrido. Facies triangular con protuberancia frontal, ojos muy abiertos simulando un exoftalmos. Taquicardia de 200 lpm. Resto sin hallazgos patológicos.

Pruebas complementarias al ingreso: TSH 0.01 microUI/ml, T4 7.77 ng/mL.

Tratamiento: Ante el diagnóstico de hipertiroidismo neonatal, se inicia tratamiento con propanolol (1mg/kg/día), lugol (8mg/8 horas) y metimazol (0.8 mg/kg/día).

**Evolución:** A los 14 días de tratamiento, se normaliza la frecuencia cardíaca y mejora la irritabilidad del paciente con buena ganancia ponderal. Al alta: TSH 0.01 microUI/ml, T4 2.29 ng/mL. Continúa tratamiento ambulatorio con propanolol y metimazol, en seguimiento por Endocrinología Pediátrica.

**Discusión:** El hipertiroidismo neonatal es una enfermedad infrecuente (2% en hijos de madre con enfermedad de Graves-Basedow). La causa más común, casi siempre transitoria, se debe al paso de anticuerpos TSI a través de la placenta. El diagnóstico es clínico (signos de tirotoxicosis) y analítico (T4L, T3L y TSI elevados, con TSH disminuida). A veces es necesario hacer diagnóstico diferencial con el síndrome de abstinencia a drogas o con arritmias cardíacas congénitas. En el tratamiento lo más importante es el bloqueo betadrenérgico, y lugol (que se administrará una hora después de los antitiroideos ya que éste induce la síntesis de hormonas tiroideas).

**Conclusiones:** ante un hijo de madre con enfermedad de Graves-Basedow que presente signos de tirotoxicosis, es fundamental un perfil tiroideo. La clínica neonatal es una situación excepcional que sólo ocurre si los valores de TSI maternos son superiores a 5 veces la normalidad. El control inicial de los síntomas se realiza con betabloqueantes, mientras comienza el efecto de los fármacos antitiroideos.

### ***Inclusión del ACV pediátrico en el diagnóstico diferencial ante la clínica neurológica de instauración aguda***

**Autor(es):** I. Rodríguez Quesada, R. Tesse, L. Moreno García, M. Tribak, S. Martínez Serrano, M. Lorenzo Liñán, A. Riestra Gómez, L. Rodríguez Díez, M. Vargas Pérez, Á. Vázquez Pérez, I.S. Machado Casas

**Centros:** Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

**Introducción:** La incidencia de accidentes cerebrovasculares (ACV) en edad pediátrica es baja, aunque ha aumentado en los últimos años seguramente debido al desarrollo de las técnicas de neuroimagen. El incremento se ha cifrado de 2,5-2,7/100.000 niños/año en los 90 a 10,7/100.000 niños/año en el 2002. Su origen puede ser isquémico o hemorrágico, como analizamos a partir de estos 2 casos.

**Casos Clínicos:** Caso 1: Niña de 11 años que presenta dificultad para despertar del sueño nocturno. Sin antecedentes de interés salvo que 2 horas previas había despertado con llanto y cefalea intensos, de segundos de duración, volviendo a quedarse dormida. A la exploración destaca un estado de estupor-coma, sin respuesta ocular ni verbal, únicamente retirada motora a estímulos dolorosos, Glasgow 6/15. El TC craneal urgente evidencia foco hemorrágico agudo intraparenquimatoso a nivel frontal izquierdo, que se extiende hacia ventrículo lateral y des-

plaza línea media. Se interconsulta con Neurocirugía y tras su estabilización, se realiza angioTC, visualizando además un nido malformativo arteriovenoso a dicho nivel. Se realiza craneotomía bifrontal para drenaje hemorrágico y resección de la malformación. Persiste mínimo resto malformativo, tratado con radiocirugía y buen resultado.

Caso 2: Varón de casi 3 años hospitalizado para estudio tras varios episodios bruscos autolimitados de hemiparesia derecha de minutos de duración. Hemograma, bioquímica y TAC craneal sin hallazgos. El EEG muestra frecuencias lentas polimorfas en regiones temporo-parieto-occipital izquierdas y puntas hipovoltadas aisladas realizándose RMN cerebral que evidencia una lesión de apariencia isquémica aguda/subaguda frontal y en caudado izquierdos. Inicia tratamiento con enoxaparina s.c. y se amplía estudio para identificar posible etiología resultando el estudio cardiológico normal y el de trombofilia con heterocigosis para la mutación C677T del gen MTHFR.

**Conclusiones:** En pacientes pediátricos, la presencia de clínica neurológica aguda obliga a incluir el ACV en el diagnóstico diferencial. En el caso del accidente hemorrágico, la rapidez de actuación es una condición necesaria para conseguir resultados adecuados evitando la persistencia de secuelas neurológicas.

En cuanto al ACV isquémico, es destacable la limitación del TC en fase aguda, de ahí que sean de elección técnicas de RNM o angioRNM para su diagnóstico.

### ***Características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con cefalea seguidos en la Consulta de Neuropediatría del Hospital de Jerez***

**Autor(es):** J.L. Cuevas Cervera (1), G. Gutiérrez Aguilar (2), F.J. Salas Salguero (2), J. Ortiz Tardío (2)

**Centros:** (1)Hospital San Agustín, Linares, (2)Hospital de Jerez

**Introducción:** La cefalea en la edad pediátrica es un motivo frecuente de consulta que puede suponer hasta el 32% de las visitas de neuropediatría hospitalaria. Suelen ser pacientes con cefaleas severas, frecuentes, incapacitantes que no responden a los tratamientos convencionales.

**Objetivos:** definir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes seguidos en la Consulta de Neuropediatría del Hospital de Jerez. Comparar los resultados con otras series. Utilizar estos resultados en el futuro para consensuar un protocolo de actuación.

**Metodología:** estudio observacional retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas de todos los pacientes seguidos en la consulta de neuropediatría por cefalea como principal motivo de consulta, durante 1 año. Se recogieron las variables edad, sexo, tipo de cefalea (clasificación International Headache Society, IHS), intensidad de crisis (Numeric Pain Scale + Faces Pain Scale-Revised), frecuencia de crisis (calendario de síntomas), duración de crisis (en horas), respuesta a tratamiento abortivo, necesidad de tratamiento preventivo.

**Resultados:** se recogieron un total de 93 pacientes (10% de toda la consulta). De ellos, 87 correspondían a cefaleas primarias. La edad media fue de 9,69 años. Ligero predominio femenino (54%), mayor en el subgrupo de migraña (65%). El 73% cumplía criterios IHS para mi-

graña (la más frecuente, migraña sin aura). El 78% calificaba su dolor como moderado o intenso y el 53% refería frecuencia 4 ó más crisis al mes. El 14% consideraba ineficaz el tratamiento abortivo empleado. El 57% de los pacientes tenía prescrito tratamiento preventivo continuo (69% en subgrupo migraña), siendo los fármacos más usados flunarizina y topiramato.

**Comentarios:** 1.- Como en otros centros, las cefaleas seguidas en la Consultas de Neuropediatría tienen características especiales en cuanto a intensidad y repercusión en la vida diaria, por lo que pensamos que precisan un abordaje especializado. 2.- Usar escalas estandarizadas (para clasificación, valorar intensidad del dolor, usar calendario de síntomas, cuestionarios calidad de vida, etc) son herramientas útiles para conocer las características de la población y valorar la respuesta a las medidas adoptadas. 3.- Estos resultados deben ser tenidos en cuenta a la hora de elaborar protocolos de actuación en el futuro.

### **Síndrome Antifosfolípido Primario en Pediatría: Presentación de 2 casos.**

**Autor(es):** N. Guerrero Moreno, M.D.M. Román Del Río, M. Delgado Rioja, S.R. José

**Centros:** Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

**Introducción:** El síndrome antifosfolípido (SAF), se caracteriza por aparición de trombosis de repetición (venosa o arterial), alteraciones hematológicas (trombopenia o anemia hemolítica) y abortos de repetición junto con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos (AAF), los mejores conocidos son los anticuerpos anticardiolipina (AAC) y anticoagulante lúpico (AL). Puede ser primario o secundario a otras patologías autoinmunes como el Lupus eritematoso sistémico (LES). La prevalencia es desconocida, existe predisposición genética (HLA-DQW7).

Criterios diagnósticos clínicos-laboratorio bien definidos (1998): 1. Clínicos: Accidente vascular. 2. Analíticos: AAC o AAL positivos en más de dos ocasiones con un intervalo de más de 6 semanas (siguiendo las normas de trombosis y hemostasia).

**Objetivos:** Dar a conocer este síndrome para su diagnóstico y tratamiento precoz.

**Casos Clínicos:** Caso 1: Hembra de 23 meses de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que bruscamente presenta un cuadro de hemiparesia aguda derecha, parálisis central del VI par derecho y afasia expresiva todo ello debido a un infarto isquémico de la arteria cerebral media izquierda (TAC).

Caso 2: Varón de 3 años de edad sin antecedentes de interés que presenta de forma aguda una hemiplejía derecha, secundaria a un infarto isquémico de la arteria tálamo-capsular izquierda (TAC normal por la precocidad de la prueba y RMN craneal diagnóstica).

En ambos casos se realiza protocolo de accidente cerebrovascular en niños (estudio de coagulación, hipercoagulabilidad sanguínea, homocisteína y estudio cardiológico (ecocardiografía y RMN cardiaca). La evolución de la sintomatología fue buena en ambos casos desapareciendo la clínica neurológica, el primero con tratamiento en la fase aguda con Dexametasona y fisioterapia y el segundo con Heparina subcutánea. Ambos cumplían crite-

rios diagnósticos de SAF. El tratamiento profiláctico aplicado en el primer caso fue antiagregantes plaquetarios y anticoagulantes en el segundo. El seguimiento evolutivo hasta la fecha, fue normal descartándose otras enfermedades autoinmunes asociadas.

**Conclusiones:** Cuadro infrecuente en pediatría, pero importante en conocer para poder instaurar un tratamiento precoz para evitar recurrencias.

### **Atrofia cerebelosa en la infancia**

**Autor(es):** I. Roncero Sánchez-Cano, E. López Laso, M. Aguilar Quintero, R. Camino León, A.M. Collantes Herrera, J. Fernández Ramos

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción:** La atrofia cerebelosa es un hallazgo encontrado ocasionalmente en las pruebas de neuroimagen de pacientes estudiados por motivos de consulta frecuentes como retraso mental, espasticidad, epilepsia y trastornos del movimiento. Por otro lado, algunas de las ataxias hereditarias más frecuentes no cursan con atrofia cerebelosa. Aunque en una importante proporción de estos pacientes la causa de la atrofia cerebelosa permanece desconocida, el número de causas conocidas de atrofia cerebelosa está aumentando en los últimos años. El tipo de afectación cerebelosa es crucial para reconocer algunas enfermedades neuropediátricas y sirve de ayuda para guiar las investigaciones diagnósticas. Algunas de las enfermedades que cursan con atrofia cerebelosa son tratables.

**Objetivos:** Conocer el número de pacientes atendidos en nuestra Unidad de Neuropediatría con atrofia cerebelosa y en cuántos de ellos se ha llegado a un diagnóstico definitivo mediante su caracterización clínica y/o bioquímica y/o molecular.

**Resultados:** Cuatro pacientes con enfermedad mitocondrial, incluyendo una con deficiencia de coenzima Q, dos pacientes con acúmulo cerebral de hierro (mutaciones en gen PLA2G6), una paciente con enfermedad de Niemann-Pick tipo C, un paciente con enfermedad de Gillespie (aniridia, ataxia, retraso mental), un paciente con síndrome de glicoproteínas deficientes en carbohidratos, una paciente con enfermedad de sustancia blanca evanescente, una niña con acidemia metilmalónica y homocistinuria, un paciente con antecedente de cerebelitis posinfecciosa, un paciente con enfermedad de Canavan y tres pacientes no clasificables.

**Conclusiones:** Es importante el hallazgo de atrofia cerebelosa en los pacientes neuropediátricos pues sirve de guía para las investigaciones diagnósticas a realizar.

### **Diagnósticos ante una luxación de cristalino**

**Autor(es):** M.G. Muñoz Pino, J. Pradas Chías, M. Gil-Campos

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción:** La luxación de cristalino a veces constituye el debut de una enfermedad sistémica, de ahí la importancia de su conocimiento, con el objetivo de alcanzar un diagnóstico precoz. A continuación se describen dos casos clínicos de luxación del cristalino que han sido diagnosticados en nuestro centro.

**CASO CLÍNICO 1:** Niña de nueve años con subluxación de cristalino (bilateral y superior). Antecedentes personales: CIR (P: 1900g), enfermedad de Perthes, TDAH,

dificultad en el aprendizaje; antecedentes familiares: padres consanguíneos (primos hermanos), hermano 5ª CIR (2450g). Exploración física: aspecto leptosómico: miembros alargados, genu valgo, pies valgos. Pruebas complementarias: homocisteinemia elevada; estudio enzimático y genético confirman la enfermedad. Diagnóstico: Homocistinuria clásica.

**CASO CLÍNICO 2:** Niño de 3 años, con luxación de cristalino. Antecedentes familiares: hermano con fenotipo marfanoide, cardiopatía intervenida (truncus y dificultad en el aprendizaje). Exploración física: aspecto leptosómico: miembros alargados, escasa grasa subcutánea, escoliosis, pectus carinatum, pies valgos, arnodactilia, paladar ojival. Pruebas complementarias: homocisteinemia normal. Diagnóstico: Síndrome de Marfan.

**Comentarios:** Ante una luxación de cristalino y un fenotipo marfanoide hay que pensar en una Homocistinuria y/o un Síndrome de Marfan. El diagnóstico del Síndrome de Marfan es clínico, aunque es necesario descartar previamente una Homocistinuria mediante una determinación de homocisteína en sangre y orina que permite un diagnóstico precoz, y el establecimiento de un tratamiento adecuado que permite prevenir las posibles complicaciones asociadas a esta enfermedad.

### ***Epilepsia con POCSL: Un diagnóstico a tener en cuenta ante un deterioro cognitivo.***

**Autor(es):** M.P. Tortosa Pinto, M.L. Fernández López, M. Tribak, A. Molina Carballo, M.N. Strate Pezdirc, J.R. Blesa Bodegas, R.R. Romero García, R. Rodríguez Belmonte

**Centros:** Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

**Introducción:** La epilepsia con Punta Onda Continua durante el Sueño (POCSL) es un síndrome poco frecuente pero cuyo diagnóstico es importante, ya que permite explicar el deterioro cognitivo. Se define por presentar un EEG con estatus de punta onda continua durante más del 50% del sueño no-REM, difuso o focal.

Considerándose trastorno edad-dependiente y autolimitado en el tiempo, tiende a remitir durante o al final de la adolescencia, caracterizándose por crisis parciales o secundariamente generalizadas, compromiso motor, neuropsicológico con regresión global o selectiva, trastorno de la conducta (hiperactividad), llevando a catalogar a estos niños como psicóticos.

**Objetivo:** Describir la evolución clínica y los hallazgos electroencefalográficos, neuroradiológicos y neuropsicológicos de 3 niños con POCSL.

**Material y Métodos:** Se evaluaron retrospectivamente 3 pacientes, varones portadores de POCSL, se les realizó un registro video-EEG prolongado durante el sueño profundo y una RMN-cerebral.

**Resultados:** La primera crisis epiléptica ocurrió entre los 3-4 años. Todos presentaron POCSL coincidentemente con el debut de su epilepsia. La semiología y la frecuencia fueron variadas: ausencias, crisis tónico-clónicas, atónicas y mioclonías generalizadas. Algunas crisis solo se objetivaron durante el registro EEGráfico de sueño. Un niño, presentó claro deterioro cognitivo y lingüístico coincidiendo con la POCSL, con diagnóstico final de síndrome de Landau-Kleffner. Recibieron tratamiento con 2-6 an-

ticonvulsivantes, observándose en todos mejoría asociada a la administración de ACTH con desaparición de la POCSL. En los 3 casos la RMN cerebral fue normal.

**Conclusiones:** - Ante un niño con deterioro cognitivo-conductual sin causa aparente o de detención cognitiva y/o lingüística, máxime si se asocia a episodios paroxísticos sugerentes de epilepsia, o ante una epilepsia de difícil control, es ineludible realizar un registro EEGráfico prolongado de sueño a fin de diagnosticar precozmente el POCSL e iniciar tratamiento.

- Con el tratamiento adecuado se logra un buen control de las crisis, aunque también pueden desaparecer espontáneamente, con recuperación lenta del mundo psíquico y las funciones intelectuales.

- La POCSL se puede asociar a: Polimicrogiria multilobar, epilepsia refractaria con crisis astáticas, hemiparesia congénita, hidrocefalia y Síndrome de Rett.

### ***Alergia a las proteínas de leche de vaca en el niño: programa de inducción de tolerancia.***

**Autor(es):** R.L. Rueda García, R. Cañete Estrada, J. Torres Borrego

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción:** La alergia a las proteínas de leche de vaca (APLV) representa una causa frecuente de alergia alimentaria en el niño. A los tres años el 71-87% de los alérgicos a PLV alcanza tolerancia tras una dieta de exclusión. En caso contrario pueden beneficiarse del programa de inducción de tolerancia específica (ITOE), mediante el cual se administran cantidades gradualmente progresivas de leche.

**Pacientes y Métodos:** 51 niños con diagnóstico de APLV incluidos en el programa ITOE (desde junio 2010 a junio 2012). Se recogieron valores de prick-test, IgE e IgG4 específicas para proteínas de leche de vaca.

**Resultados:** El 64,7% fueron varones con edad media al diagnóstico de 4,6  $\pm$  2,9 meses. El 34% presentaba dermatitis atópica; 35,3% asociaba otras alergias alimentarias, la más frecuente al huevo. 56% tenía antecedentes familiares de atopia. 75.5% alcanzaron tolerancia. El tiempo en alcanzar tolerancia fue de 15.5 $\pm$ 6,8 semanas. En el grupo no tolerante los niveles de IgE específicas previos a iniciar la desensibilización eran moderadamente mayores que en grupo tolerante. No se observó una disminución significativa de los valores de IgE una vez alcanzada la tolerancia. Los valores de IgG4 para caseína y alfa-lactoalbúmina en el grupo no tolerante fueron significativamente más bajos que en el grupo tolerante ( $p < 0.05$ ).

**Conclusiones:** El programa ITOE es seguro y efectivo para inducir tolerancia y lograr así la curación de la APLV. No se han observado diferencias significativas entre los valores de IgE específicas previos a la inducción de tolerancia que conlleven peor pronóstico. Esto concuerda con los resultados de diferentes estudios donde estos cambios se han observado sólo a posteriori, lo que hace pensar que la IgE específica y total desempeñan un papel secundario con respecto a la tolerancia, siendo sólo un epifenómeno de otro tipo de cambios inmunológicos en relación a las células T reguladoras y citocinas.

### **Revisión de Esofagitis Eosinofílicas en Nuestro Servicio: Una Patología Emergente**

**Autor(es):** L. Serrano López, I. Medina Martínez, J. Guarino Narvaez, M. Medina Navarro, M.A. López Casado, J. Romero González

**Centros:** Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

**Introducción:** La esofagitis eosinofílica (EE) es una enfermedad poco frecuente, caracterizada por la aparición en la mucosa esofágica de infiltrados de leucocitos eosinófilos, sin afectación de otros tramos del tubo digestivo. Con frecuencia asocian otras manifestaciones de hipersensibilidad a neuroalérgenos y otros alérgenos, presentando con cierta frecuencia eosinofilia.

**Métodos:** Se realiza una revisión de los casos diagnosticados de EE en el Servicio de Gastroenterología Infantil del Hospital Universitario Virgen de las Nieves en los últimos 2 años. Se analizaron los siguientes datos: Edad, sexo, antecedentes de atopia, clínica por la que consultaron, los hallazgos endoscópicos, datos de laboratorio y método terapéutico utilizado.

**Resultados:** En el periodo de tiempo analizado, se diagnosticó de EE a 9 pacientes. La edad media al diagnóstico fue de 10 años y medio, 5 eran mujeres y 4 varones. El 100% tenían antecedentes de atopia /alergia (asma extrínseca, dermatitis atópica y alergias alimentarias). La disfagia fue el síntoma predominante (67%), seguida de pirosis, impactación alimentaria y epigastralgia. En el 78% de pacientes encontramos eosinofilia y elevación de la Ig E en el 67%. Entre los hallazgos endoscópicos se encuentran diferentes lesiones (granulado blanquecino, formaciones lineales...), en el estudio histológico se encuentra en 9 pacientes la presencia de >20 eosinófilos por campo. El tratamiento se ha basado en Montelukast, Budesonida o Fluticasona deglutida, además de medidas dietéticas. El resultado ha sido en general satisfactorio (en 6 de los 9 pacientes, 3 restantes pendientes de evolución).

**Discusión:** La esofagitis eosinofílica parece tratarse de una manifestación inmunoalérgica, aunque la etiopatogenia de la enfermedad no es bien conocida. Paralelamente al aumento de prevalencia de enfermedades alérgicas, la incidencia y prevalencia de EE está en aumento desde la edad infantil, debiéndose encontrar como entidad diagnóstica en el diagnóstico diferencial de la disfagia. La endoscopia y toma de biopsia constituye la técnica diagnóstica de elección. El tratamiento ha mostrado una respuesta positiva, en ningún caso ha presentado efectos adversos, por lo que su instauración precoz puede mejorar la sintomatología y evitar complicaciones derivadas de la enfermedad.

### **Fracaso intestinal, una entidad cada vez más frecuente**

**Autor(es):** J. Guarino Narvaez, M.A. López Casado, L. Serrano López, J. Romero González, J. Maldonado Lozano

**Centros:** Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

**Introducción:** El fracaso intestinal (FI) es un concepto cada vez más frecuente en Unidades de Gastroenterología Infantil. Se aplica a los pacientes que han perdido la capacidad de mantener un soporte nutricional por medio del intestino, siendo dependientes de nutrición parenteral

(NP). La necesidad de mantener una NP prolongada asocia una serie de complicaciones con una morbimortalidad significativa; debiendo estos niños ser remitidos para valoración de trasplante intestinal (TI).

**Objetivo, Material y Métodos:** Estudio descriptivo cuyo objetivo es analizar los casos de FI prolongado seguidos en una Unidad de Gastroenterología Infantil en el periodo 2005-2012.

**Resultados:** 10 niños diagnosticados de FI (8 niños, 2 niñas). Mediana edad actual: 15 meses, tres casos extremos. 7 casos: FI en periodo neonatal precoz (30% prematuros extremos). 4 casos: FI con síndrome de intestino ultracorto por resección intestinal masiva (75% enterocolitis, 25% vólvulo) 2 casos: neurodisplasia intestinal, 3 casos: malformación intestinal, 1 caso: síndrome de malabsorción intestinal severa (intestino anatómico e histológicamente normal). 3 casos: asociación con malformaciones (VACTERL, S. de Berdon y megavejiga + nefropatía). Agenesia de colon (2 casos), microcolon (1 caso) y colón preservado (7 casos). Válvula ileo-cecal preservada 70%. Inicio precoz de nutrición enteral 50%. 90% portadores de catéter venoso central tunelizados (1 caso: v. suprahepática). 20% NPT ciclada precozmente desde época neonatal. 100% seguimiento programa de NPT domiciliar. Complicaciones asociadas a NP: Trombosis catéter venoso central (1 caso). Infección relacionada con catéter en 80% (20% recambio de catéter, infección grave). Hepatopatía en 50% (20% hipertensión portal). Evolución: adaptación intestinal 40%. Dos casos en lista de espera para TI: 1 caso multivisceral. Un caso: TI con 2º trasplante por rechazo crónico. Un paciente excluido de TI (grave afectación neurológica), 2 exitus.

**Conclusiones:** El FI es una entidad relacionada sobre todo con las complicaciones intestinales de la prematuridad. Son factores importantes para mejorar la supervivencia: inicio precoz de la nutrición enteral, ciclado precoz de la NP y composición adaptada, programa de NPD, manipulación aséptica catéteres centrales. TI está indicado en pacientes con fallo intestinal permanente, debe realizarse antes de la aparición de complicaciones graves asociadas al FI y uso prolongado de la NP.

### **Cápsula endoscópica en Pediatría: Experiencia de 10 años**

**Autor(es):** A.J. Domínguez Pérez, M.D.C. Rivero De La Rosa, M. García Martín, F. Argüelles Martín, Á. Caunedo Álvarez

**Centros:** Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla

**Objetivos:** Analizar nuestra experiencia en la utilización de la cápsula endoscópica en Pediatría evaluando indicaciones, eficacia y seguridad en niños entre 5 y 16 años.

**Material y Métodos:** Estudio transversal observacional. 71 pacientes (36 varones y 35 mujeres). De 2001 a 2011. Analizamos indicaciones, complicaciones, diagnóstico y lesiones observadas. Todos tenían gastroscopia, colonoscopia y tránsito intestinal previa sin diagnóstico.

**Resultados:** Revisamos 71 pacientes en tres grupos según indicación para cápsula: Sospecha clínica Crohn o estudio de extensión, anemia ferropénica o hemorragia digestiva de origen oculto (HDOO) y dolor abdominal recurrente (DAR). 46 pacientes la ingirieron (64,78%) y se colocó por endoscopia en el resto. Ningún paciente pre-

sentó complicaciones. Fue excretada entre 24-48h salvo un paciente (96h). En el grupo de Crohn se analizaron 27 pacientes (8 para estudio de extensión). Se visualizaron lesiones ileales en el 60% de los casos y 6 de los 8 pacientes del estudio de extensión presentaron lesiones en intestino delgado. En la HDOO se analizaron 19 pacientes y se identificó un paciente con lesiones de Crohn ileal, un varón con gastritis por *Helicobacter Pylori*, una angiodisplasia sangrante duodenal y un paciente con lesiones de síndrome de nevus azul. En un paciente con sospecha de divertículo de Meckel, no se identificó lesión. En el grupo de pacientes con DAR, se identificó lesiones de hiperplasia folicular linfoide hasta en el 46% de los casos, destacando un paciente que presentó oxiuriasis en ciego, otro paciente con un pólipo duodenal y una invaginación intestinal sin significación clínica.

**Conclusiones:** La cápsula endoscópica es un método diagnóstico seguro en pediatría según nuestra experiencia, a partir de los 5 años. En pacientes con sospecha de enfermedad de Crohn es útil tanto para el diagnóstico como para el estudio de extensión y en casos de anemia ferropénica o HDOO puede jugar un papel importante para alcanzar un diagnóstico certero. En los casos de DAR identifica lesiones de hiperplasia folicular linfoide en su mayoría, de dudosa significación clínica, pero en general podemos concluir que es un método diagnóstico a tener en cuenta en pacientes complejos.

### ***Ingesta de cuerpos extraños: Actualización de nuestra casuística.***

**Autor(es):** A.J. Domínguez Pérez, M.D.C. Rivero De La Rosa, F. Argüelles Martín, F. Argüelles Arias

**Centros:** Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla

**Objetivos:** Describir y cuantificar la población de niños atendida en nuestro servicio con diagnóstico de ingesta de cuerpo extraño.

**Material y Métodos:** Se revisaron retrospectivamente 43 pacientes entre el año 2002 y 2012 a los que se les realizó endoscopia digestiva superior con diagnóstico mediante radiología de ingesta de cuerpo extraño. En todos ellos se revisaron datos de edad, sexo, síntomas de presentación y tipo de cuerpo extraño ingerido, así como localización del cuerpo extraño, aparición de complicaciones o necesidad de cirugía.

**Resultados:** Nuestra muestra incluyó 43 pacientes a los que se realizó endoscopia superior, 20 fueron mujeres (46,5%) y 23 varones (53,5%). El rango de edad osciló entre 5 meses y 12 años, con una media de 3,5 años. El intervalo de edad más frecuente fue entre 1 y 3 años, siendo similar entre niños y niñas. Los objetos más frecuentemente ingeridos fueron las monedas, hasta en 22 casos (51,1%), seguido por las pilas de botón (5 casos 11,6%), la impactación alimenticia (4 casos 9,3%), las pinzas de pelo (2 casos 4,6%) y otros. La localización más frecuente de los objetos fue en esófago, hasta en 31 casos (72%) seguido del estómago (10 casos, 23%). En dos de los casos no se objetivó cuerpo extraño en tracto superior. El síntoma de presentación más frecuente fue la disfagia, prácticamente común a los casos de cuerpo extraño esofágico. En el resto, los pacientes estaban asintomáticos. Ninguno de ellos presentó complicaciones posteriores a

la endoscopia superior a excepción de una paciente que precisó cirugía por perforación esofágica.

**Conclusiones:** La ingesta de cuerpo extraño en la edad pediátrica es la indicación más frecuente de realización de endoscopia digestiva superior de urgencia. Con frecuencia son objetos inocuos que transitan sin complicaciones a través del tubo digestivo. Pero debemos tener en cuenta que en ocasiones se trata de objetos peligrosos o tóxicos, que pueden localizarse en regiones y estrecheces fisiológicas o ser ingeridos por pacientes pequeños, comportando mayores riesgos. Por ello la prevención es el mejor método para disminuir complicaciones y realización de prácticas invasivas.

### ***Ondansetrón en urgencias hospitalarias: ¿es eficaz clínica y económicamente?***

**Autor(es):** J.A. Cózar Olmo (1), A. Mota (2), C. Maldonado (1), P. León (1), A. Fernández Lorite (1), P. Munguira (1), M.D. Del Castillo (1), M. Martín (1), C. Cardoso (1), V. Zapata (1), J.L. Cuevas (1)

**Centros:** (1)Hospital San Agustín, Linares, (2)HOSPITAL S AGUSTIN LINARES

**Objetivos:** 1.- Analizar la utilidad del uso de Ondansetrón vía oral en niños con vómitos por Gastroenteritis aguda (GEA) y Deshidratación Leve-Moderada según criterios clínicos 2.- Valorar los costes económicos que se pueden derivar del uso de este antiemético

**Metodología:** Estudio observacional descriptivo, con una muestra de niños homogénea por edad y sexo a los que se administra rehidratación oral (165 niños), frente a Ondansetrón (109 niños), ante un cuadro de vómitos por clínica de Deshidratación leve moderada durante los meses de febrero a abril de 2012, recogiendo variables como edad, sexo, número de vómitos, signos de deshidratación, tiempo de cese de los vómitos, sueroterapia, ingreso en planta y tiempo de estancia en planta según terapia administrada

**Resultados:** Administrada la medicación, el tiempo de cese del cuadro emético fue significativamente menor en niños a los que se administra Ondansetrón (86,2% a la hora de administrar el fármaco frente al 38,1% a la hora de iniciar de Rehidratación oral) Precisarón Sueroterapia IV el 5,5% de los niños a los que se administra Ondansetrón frente al 8,48% de niños con rehidratación oral, precisando ingreso el 8,48% de los tratados con fármaco frente al 9,17% de los tratados con rehidratación oral. Los días de estancia en Planta de Pediatría, de los tratados con Ondansetrón fue de 2,70 días frente a 2,85 días de los niños con rehidratación oral, no significativo estadísticamente pero sí supuso una disminución de estancia media acumulada de 13 días a los que se administró Ondansetrón.

**Conclusiones:** 1.- La terapia con Ondansetrón se demuestra eficaz a la hora de disminuir el tiempo de cese de los vómitos en niños con deshidratación leve moderada, así como una menor canalización de vía venosa periférica para la rehidratación del niño (5,5% vs 8,48%)

El uso de Ondansetrón disminuye la necesidad de ingreso en niños con vómitos, con un tiempo de ingreso en planta menor, pero sin significación estadística.

Los niños con terapia farmacológica tuvieron una disminución de estancia media acumulada de 13 días en

nuestra muestra, con la repercusión económica que de ello se deriva

### **Urticaria pigmentosa: diagnóstico y tratamiento**

**Autor(es):** R. Tesse (1), J. Orgaz Molina (1), M.N. Strate Pezdirc (1), P. Tortosa Pinto (2), M. Tribak (1), R. Romero García (1), A. Ruiz López (1), M. Lorenzo Linan (1), A. Riestra Gómez (1), L. Rodríguez Díez (1), J. Uberos Fernández (1)

**Centros:** (1)Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada, (2)SAN C

**Introducción:** La urticaria pigmentosa es la forma más común de mastocitosis cutánea, con una incidencia de 1/150 000. Suele iniciarse de manera bimodal: un pico de incidencia desde el nacimiento hasta los 3 años de vida y otro entre la 2ª y 6ª décadas de la vida. Es más frecuente en los varones, con una relación 1,4-1,8: 1.

**Discusión:** las mastocitosis son un grupo de enfermedades en las que existe proliferación de células mastocitarias y acumulación de ellas en piel y tejidos extracutáneos. Se desconoce la causa del aumento del número de mastocitos. Esta dermatosis se caracteriza por máculas o pápulas de forma ovoide, que pueden coalescer y formar placas de coloración marrón-rojiza. La enfermedad atraviesa tres etapas, consistentes en un inicio con pápulas urticarianas pruriginosas en brotes sucesivos, seguido de placas maculopapulosas pigmentadas persistentes, que desaparecen en forma progresiva al cabo de años. Las lesiones tienden a concentrarse en tronco y pueden afectar mucosas, respetan las zonas de palmas, plantas y cuero cabelludo. Lo que la distingue de otros tipos de urticaria, es que cuando se rascan o friccionan toman un color más rojo, lo que se conoce como "Signo de Darier" y que es utilizado como el mejor signo para establecer el diagnóstico. No es exclusivo de la urticaria pigmentosa, también se lo observa en la mastocitosis cutánea difusa y el mastocitoma. El diagnóstico se realiza con la presunción clínica y se confirma histopatológicamente.

**Caso Clínico:** Nuestro paciente es un lactante de 6 meses de edad, sin antecedentes patológicos conocidos, traído a la consulta por pápulas generalizadas pruriginosas de 1 mes de evolución. Al examen físico mostraba pápulas eritematosas generalizadas en tórax y miembros superiores, que respetaban palmas y plantas. Dichas pápulas, al ser frotadas, tomaban aspecto de roncha rodeada por un halo eritematoso (signo de Darier). El paciente se encontraba afebril y con buen estado general.

**Conclusión:** Presentamos el caso de un paciente con urticaria pigmentosa, cuyo tratamiento consistió en antihistamínicos de primera generación. Recordamos los aspectos clínicos y diagnósticos de la urticaria pigmentosa en la infancia, que han permitido un correcto tratamiento de la patología.

### **Vasculitis con afectación multisistémica como diagnóstico poco frecuente en edad pediátrica.**

**Autor(es):** M. García Sánchez, T. Del Campo Muñoz, R. González Villén, Á. Ávila Casas, J. De La Cruz Moreno

**Centros:** Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén

**Introducción:** Las vasculitis son enfermedades con afectación inflamatoria vascular que conduce a necrosis isquémica e inflamatoria tisular. Se clasifican en vasculitis

de pequeño, mediano o grande vaso. La clínica dependerá del tamaño de los vasos afectados y de la localización de los mismos y va desde una afectación leve a una enfermedad multisistémica. Las vasculitis de pequeño y mediano vaso afectan a arteriolas, vénulas y capilares pudiendo dar clínica en dermis, glomérulos y alveolos pulmonares. El tratamiento suele realizarse con esteroides y ciclofosfamida en pulsos endovenosos, técnicas dialíticas o plasmaféresis.

**Caso Clínico:** Ingresó niño de 12 años por cuadro de artralgias generalizadas, artritis de tobillo y codo derecho que migra a grandes articulaciones, aftas orales y febrícula de un mes de evolución. Desde su ingreso presenta de forma evolutiva fiebre, aumento de reactantes de fase aguda, anemia, artritis y artralgias migratorias, crisis de dolor abdominal con deposiciones melénicas y vómitos hemáticos con estudio de enfermedad inflamatoria intestinal negativo. Posteriormente dolor torácico, tos productiva de moco con sangre, dificultad respiratoria, hiperventilación e hipoxemia. TAC pulmonar, fibrobroncoscopia y LBA compatibles con hemorragia pulmonar alveolar. Estudio inmunológico: c-ANCA positivos título 1/1280, anti-MPO y anti-PR3 negativos, con altos niveles de anticuerpos anti-catepsina-G. Finalmente presenta insuficiencia renal progresiva con urea hasta 80 y creatinina hasta 1,8mg/dl, FGE de 53ml/min/1,73m<sup>2</sup>, proteinuria 1,2 g/día y hematuria. Biopsia renal: semilunas en más del 50% de los glomérulos. Tratamiento con bolos de corticoides y ciclofosfamida iv y plasmaféresis, presentando mejoría paulatina del cuadro hasta su remisión.

**Comentarios:** Se trata de una patología rara en la edad pediátrica lo que dificulta su diagnóstico.

La presencia de anticuerpos c-ANCA positivos y más concretamente los anticuerpos anti-catepsina-G, inclinan el diagnóstico hacia la Granulomatosis de Wegener dentro de las vasculitis de pequeño y mediano calibre con afectación reno-pulmonar.

Los anticuerpos anti-catepsina-G, normalmente asociados a enfermedad inflamatoria intestinal, y muy rara vez asociados a vasculitis (Wegener), hacen aún más excepcional el caso.

Las recaídas son frecuentes por lo que se recomiendan revisiones periódicas con controles de creatinina y proteinuria.

### **Osteomielitis crónica multifocal recurrente: una entidad poco frecuente**

**Autor(es):** J.E. Martínez Rodríguez, E. Cobo Vázquez, F. Giménez Sánchez, M. Sánchez Forte, M.M. Ibáñez Alcalde, A. Bonillo Perales

**Centros:** Hospital Torrecárdenas, Almería

**Introducción:** La osteomielitis crónica multifocal recurrente (CRMO) es una entidad infrecuente de etiología desconocida caracterizada por lesiones óseas en múltiples localizaciones con curso clínico prolongado. Presenta exacerbaciones y remisiones espontáneas. Es más frecuente en mujeres y en un 90% de los casos se da en menores de 20 años. Afecta fundamentalmente a metáfisis de huesos largos. No existen unos criterios diagnósticos internacionalmente aceptados, pero la mayoría de autores coinciden en que deben existir lesiones radiológicas com-

patibles, estudio microbiológico negativo que descarte la etiología infecciosa, curso clínico de al menos 6 meses con periodos asintomáticos, ausencia de respuesta a antibioterapia y asociación a otras enfermedades inflamatorias. El diagnóstico diferencial debe realizarse con múltiples procesos, entre ellos osteomielitis bacteriana, enfermedades reumáticas y tumores óseos. El tratamiento de primera línea son los AINEs por la alta tasa de pacientes respondedores (80%).

**Descripción del Caso:** Escolar mujer de 7 años que acude al Servicio de Urgencias de Pediatría por fiebre, dolor en miembro inferior derecho y clavícula izquierda de una semana de evolución. Como antecedentes personales destacan varios episodios de dolores articulares migratorios en el último año. Ante la sospecha de osteomielitis bacteriana aguda se ingresa con tratamiento antibiótico intravenoso a pesar del cual persiste la clínica. Las pruebas complementarias realizadas con objeto de encontrar etiología infecciosa fueron normales a excepción de la VSG, cuyo valor fue de 62 mm en la primera hora; radiografía normal; ecografía de hombro izquierdo que evidenció erosión y fragmentación ósea a nivel de la articulación esterno-clavicular; la RMN de hombro izquierdo señalaba una pequeña lesión osteolítica con borde escleroso; gammagrafía con doble trazador que mostró aumento de captación a nivel de tercio interno de clavícula izquierda y cadera derecha. Finalmente se realizó biopsia ósea de clavícula izquierda con análisis histológico que mostró un infiltrado linfoplasmocitario, con células gigantes osteoclasticas y neoformación ósea, con cultivos microbiológicos negativos. Se pautó tratamiento empírico con AINEs orales con buena respuesta.

**Conclusiones:** La CRMO es una entidad infrecuente de diagnóstico complejo, que debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones óseas, especialmente cuando son multifocales y de evolución tórpida.

### ***Lactante con bronquitis de repetición ¿cuál es su diagnóstico?***

**Autor(es):** Y. García García, M.D.L.Á. Expósito Expósito, L. Santiago Arribas, B. Rojas Recio, J.J. Tejado Balsera, I.M. Ceballos Rodríguez, M. Delgado Cardoso, E. Galán Gómez, R. Romero Peguero, I. Tinoco Martín, N. Fuentes Bolaños

**Centros:** H. Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz

**Introducción:** Los cuerpos extraños intrabronquiales tienen una mayor incidencia en menores de 5 años, principalmente en menores de 2 años. Entre el 60-80% de los casos se deben a vegetales (frutos secos). La localización más frecuente es el bronquio principal derecho. La patología causada puede ser aguda (insuficiencia respiratoria amenazante para la vida) o crónica (atelectasias, neumonías, abscesos...); La sintomatología es fácilmente confundible con otras entidades clínicas, por lo que es importante tenerlos en cuenta. Para su diagnóstico, la historia clínica es fundamental; en la exploración física podemos encontrar una auscultación con disminución o ausencia del murmullo vesicular, así como sibilancias; La radiología es menos sensible, lo más frecuente es encontrar una atelectasia.

Lactante de 19 meses que acude por un cuadro de tos y dificultad respiratoria leve persistente. Entre sus an-

tecedentes destaca dermatitis atópica e intolerancia a las proteínas de la leche de vaca. Dos episodios similares en el último mes, diagnosticada de bronquitis. En la exploración física destaca una auscultación patológica con subcrepitanes en ambos campos pulmonares, intensificados en pulmón derecho, con sibilancias aisladas, no impresiona de desnutrición. En radiografía de tórax vemos una condensación paracardiaca derecha e imágenes de parcheado broncohiliar bilateral. Ingresa para estudio iniciando tratamiento antibiótico y broncodilatador. Ante la persistencia de la clínica se realiza: serología celiaca (negativa), test del sudor (normal), mantoux (negativo), rash de alimentos (normal), hormonas tiroideas (normales), pHmetría (normal) y en el esofagograma se observa reflujo gastroesofágico y una atelectasia en lóbulo medio de pulmón derecho. En control radiológico posterior persiste condensación parahiliar derecha y se objetiva hiperclaridad en ese hemitórax. Ante la sospecha de un cuerpo extraño intrabronquial se realiza una broncoscopia rígida obteniéndose un fragmento de cáscara de pipa de girasol.

Posteriormente mejoría clínica significativa.

Por lo tanto, no debemos olvidar la posibilidad de aspiración de un cuerpo extraño, ante un niño pequeño, con sintomatología respiratoria inespecífica y una exploración con sibilancias, estertores o hipoventilación en un solo hemitórax, e indagar sobre antecedentes de atragantamientos previos.

### ***Utilidad de la fibrobroncoscopia ante la persistencia de ruidos respiratorios anómalos.***

**Autor(es):** G. Pérez Pérez (1), A. Andrés Martín (1), G. Borja Urbano (1), D. Gómez Pastrana (2), M. Navarro (1)

**Centros:** (1)Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla, (2)Hospital Jerez

**Introducción:** La exploración endoscópica de la vía aérea mediante el fibrobroncoscopia (FBC) es una técnica muy útil en el manejo del niño con estridor y con ruidos respiratorios anómalos. Permite visualizar la anatomía de la vía aérea superior e inferior, y valorarlas mediante respiración espontánea, sin la distorsión que el broncoscopio rígido condiciona.

**Caso Clínico:** Varón de 2 meses de vida, procedente de otro hospital, que presenta desde los primeros días de vida un ruido respiratorio parecido a un silbido. Se produce de forma habitual, pero no constante durante el día y no se modifica con determinadas posturas. Empeora con la agitación y el llanto. Este ruido va en aumento.

A.P sin interés. Exploración: ruido respiratorio que asemeja a un silbido. No alteraciones a la auscultación cardiopulmonar.

Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica, Inmuglobulinas, test sudor y Rx tórax normales. Estudio esófago-gástrico sin compresiones. Fibrolaringoscopia Normal.

La FBC evidencia unas estructuras supraglóticas, glóticas y subglótis y tráquea normales. A nivel de la carina se observa la entrada del bronquio principal izquierdo (BPI) una reducción de calibre de aproximadamente el 60% con respecto al bronquio principal derecho (BPD) que es normal. Árbol bronquial derecho e izquierdo (una vez superada la disminución del calibre) normales. La Tomografía

Computarizada (TC) pulmonar muestra a nivel del origen del BPI un área estenótica de 2,4 mm en su origen, versus los 4,7 mm del origen BPD, lo que supone una estenosis de aproximadamente el 52%. No se aprecian causas de compresión ni anomalías en el árbol broncovascular. Posteriormente normaliza su calibre (4,7 mm vs 5,7 mm del lado derecho).

**Conclusiones:** 1. La existencia de ruidos respiratorios anómalos debe hacernos sospechar una patología orgánica de la vía aérea, que debemos descartar.

2. La exploración mediante laringoscopia directa no es una exploración suficiente para valorar la vía aérea del niño, siendo aconsejable explorar la tráquea y el árbol bronquial, por la posibilidad de anomalías a ese nivel.

3. La FBC es la técnica ideal en estos casos.

4. En nuestro caso la sintomatología de la estenosis del BPI ha sido el ruido respiratorio anómalo en forma de silbido.

### **Un diagnóstico no sospechado**

**Autor(es):** J. Guarino Narváez, M.T. Romero Paniagua, E. Urrutia Maldonado, B. Bravo Mancheño, M.J. Moreno García, J.L. Santos Pérez

**Centros:** Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

**Introducción:** Las apariencias engañan y la sospecha clínica inicial no siempre se cumple. Esto tiene su importancia en el campo de la Oncohematología, donde es fundamental llegar a un diagnóstico seguro de cáncer por sus implicaciones pronósticas y psicológicas que ocasiona. Por ello es fundamental realizar ante toda sospecha de patología tumoral un adecuado estudio anatomopatológico.

**Caso Clínico:** Niño de 13 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, derivado a la Unidad de Oncohematología Infantil para estudio de masa mediastínica con alta sospecha de síndrome linfoproliferativo. Clínica, de dos meses de evolución: astenia, dolor abdominal, mialgias, fiebre intermitente, sudoración fría nocturna y pérdida de peso. Analítica con aumento de reactantes de fase aguda, anemia, elevación de LDH y de VSG; Rx tórax: ensanchamiento del mediastino medio superior y adenopatías hiliares. TC: múltiples adenopatías latero-cervicales bilaterales, y mediastínicas (paratraqueales, prevasculares, subcarinales e hiliares), sin afectación parénquima pulmonar; adenopatías abdominales múltiples. PET-T: confirma la captación mediastínica e intestinal. Mantoux, baciloscopia y test IGRA negativos. Con el diagnóstico de presunción de linfoma, a su ingreso se repiten las pruebas diagnósticas obteniendo los mismos resultados. Marcadores tumorales negativos, serologías negativas y no desarrollo de microorganismos en cultivos diversos. Estudio inmunológico normal. Videomediastinoscopia: biopsia de adenopatía mediastínica, evidenciándose la ausencia de proceso neoplásico maligno y la presencia de granuloma epiteloide no necrotizante con células gigantes con cuerpos "asteroides" compatible con linfadenitis granulomatosa de tipo sarcoidótico. Cultivo para mycobacterias del material biopsiado negativo. Con el diagnóstico de sarcoidosis se inicia corticoterapia con buena respuesta consiguiendo remisión de los síntomas; por lo que se procede a su alta hospitalaria y seguimiento en consulta de Reumatología Infantil. Adecuada evolución con

resolución de las adenopatías mediastínicas y normalización de la VSG y reactantes de fase aguda. Se mantiene asintomático.

**Conclusiones:** En Medicina existe el dicho popular de que "2+2 no son 4", lo cual tiene mucho que ver con el caso presentado donde todo hacía suponer que nos estábamos enfrentando ante un síndrome linfoproliferativo. De esto se deriva la importancia de realizar un amplio diagnóstico diferencial, requiriendo en muchos casos un abordaje multidisciplinar para llegar al diagnóstico correcto.

### **Épulis congénito: revisión de la literatura a propósito de un caso**

**Autor(es):** R. Tesse, R. Rodríguez Belmonte, J.F. González Sánchez, M. Miras Baldo, B. Sevilla Pérez, A. Jerez Calero, J. Uberos Fernández, A. Ruíz López, M.N. Strate Pezdirc, M.L. Fernández López

**Centros:** Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

**Introducción:** El tumor gingival de células granulares o épulis es un proceso congénito, benigno, escasamente descrito en la literatura que afecta más al sexo femenino que masculino, desde su primera aparición en el 1871, hasta hoy, se han recogido solo 200 casos.

**Objetivos:** Describimos el caso de una paciente ingresada en nuestra unidad neonatal, prematura de 33 semanas con hallazgos casual de épulis en maxilar superior. Se revisa la literatura existente a propósito de este caso.

**Caso clínico:** Paciente mujer prematura de 33 semanas de edad gestacional, que ingresa en la unidad neonatal por bajo peso, alto riesgo infeccioso y sospecha de corioamnionitis materna. En la exploración se aprecia tumoración nodular pediculada de 2 cm de diámetro, adherida a maxilar superior, que dificulta la alimentación. Antes la sospecha de épulis congénito se consulta con el servicio de cirugía maxilo-facial que procede a la exéresis quirúrgica.

**Discusión:** El épulis congénito es una tumoración benigna, de causa desconocida, que predomina en el sexo femenino (relación de 9:1). Suele surgir en el reborde alveolar superior en una proporción 2:1 frente al inferior, siendo por lo general su localización maxilar y vestibular, como sucedió en nuestra paciente. Presenta aspecto de nódulo adherido a la encía, de base amplia, a veces pediculado, lobulado; generalmente único y raras veces múltiple; tiene el color de la mucosa normal o en ocasiones es rojizo; de superficie lisa y con un diámetro comprendido entre 1 y 9 cm. Su histología es la de un tumor fibroepitelial que incluye células poligonales grandes con citoplasma eosinófilo de aspecto granuloso cubiertas por un epitelio delgado y con atrofia, sin hiperplasia pseudoepiteliomatosa. A diferencia de los tumores de células granulares del adulto no es de naturaleza schwanniana y es negativo para la proteína S-100, como demostró la anatomía patológica de nuestra paciente. Su diagnóstico clínico es sencillo y aunque la regresión espontánea ha sido descrita la literatura actual coincide en la exéresis quirúrgica como tratamiento de elección.

**Conclusión:** Presentamos el caso de una paciente mujer con épulis congénito en maxilar superior, cuyo tratamiento consistió en exéresis quirúrgica con resultado funcional y estético satisfactorio.

### **Tratamiento con eritropoyetina de anemia hiporregenerativa secundaria a isoimmunización anti-kell**

**Autor(es):** A.J. González Espín, A. González Espín, A.B. López García, I. Peláez Pleguezuelos, I. Sánchez Sánchez, J. De La Cruz Moreno

**Centros:** Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén

**Introducción:** Con la profilaxis anti-D, la proporción de enfermedad hemolítica neonatal (EHN) por grupos menores ha aumentado. La EHN por isoimmunización anti-kell puede ser tan severa como la anti-D, siendo difícil de predecir por no correlacionarse con bilirrubina ni títulos de anticuerpos. Los recién nacidos (RN) afectados tienen recuentos inapropiadamente bajos de reticulocitos ante la anemia. Los anticuerpos anti-kell inhiben el crecimiento de progenitores eritroides, y los niveles de EPO están disminuidos, por lo que el tratamiento con EPO recombinante en los casos que presentan anemia hiporregenerativa resulta adecuado.

**Caso Clínico:** RN de 37 semanas y 2850gr, segundo hijo, madre con anticuerpos anti-kell y padre heterocigoto para antígeno kell. En 28ª semana de gestación ingresa por tromboembolismo pulmonar, detectándose al feto ascitis y cardiomegalia, siendo diagnosticado de isoimmunización anti-kell. Hasta el parto precisa 3 transfusiones intrauterinas. Parto eutócico. Ingresó con constantes, exploración y ecocardiograma normales, Hb=12.6g/dL, Hto=37% , Bilirrubina total=2.3mg/dL; iniciándose fototerapia profiláctica. Precisa transfusiones de concentrado de hemáties con 15 horas de vida, recobrando valores normales y siendo dado de alta con control ambulatorio. En posteriores controles presenta cifras bajas de Hb (mínima 6.9g/dL), Hto y reticulocitos, con Coombs indirecto negativo. Presenta palidez, rechazo de las tomas y decaimiento aunque buena ganancia ponderal; procediéndose a nuevas transfusiones a los 30 y 59 días de vida. Tras la tercera transfusión se inicia tratamiento ambulatorio con EPO subcutánea a 250 UI/kg lunes-miércoles-viernes. Posteriormente mejoría clínica y analítica, manteniéndose Hb por encima de 12.5 desde la semana siguiente al inicio del tratamiento, Hto superior al 37% y aumento progresivo de reticulocitos con estabilidad del resto de series. Desde la suspensión del tratamiento con 4 meses de vida presenta desarrollo y controles analíticos normales, sin presentar efectos secundarios.

**Comentarios:** La anemia en RN con EHN por isoimmunización anti-kell puede ser resultado de supresión de la eritropoyesis secundaria a transfusiones intraútero añadida a hemólisis por anticuerpos anti-kell, por ello es muy importante un seguimiento estrecho neonatal.

Los niveles de EPO pueden haberse inapropiadamente disminuidos. El uso de EPO recombinante estimula la eritropoyesis, mejora la anemia y previene de los efectos secundarios de transfusiones repetidas.

### **Listeriosis perinatal: un caso de transmisión vertical**

**Autor(es):** R. Tesse, L.P. Marín López, M. Tribak, P. Tortosa Pinto, I. Rodríguez Quesada, M.N. Strate Pezdirc, A. Riestra Gómez, B. Sevilla Pérez, I. Machado Casas, A. Jerez Calero, J. Uberos Fernández

**Centros:** Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

**Introducción:** Las infecciones bacterianas neonatales todavía son causas importantes de morbilidad y morta-

lidad perinatal. La listeriosis está originada por la *Listeria monocytogenes*, bacilo grampositivo, no esporulado, causante de una infección alimentaria. Esta infección es más frecuente en el tercer trimestre y no suele afectar de modo grave a la madre, pero sí al feto. El niño puede infectarse por 3 vías: por vía hematológica a través de la placenta; por vía ascendente, desde la vagina colonizada, con la consecuente infección amniótica a través de las membranas intactas; o a través del canal del parto.

**Caso Clínico:** Presentamos el caso clínico de una transmisión vertical por *Listeria Monocytogenes* en un recién nacido varón de 28 semanas de gestación, con una ecografía intraparto que evidenciaba una grave hemorragia intraventricular. A destacar que el cultivo de placenta materna, mostraba la presencia del germen en ambas caras. El niño nació sin tono muscular, pálido y sin latidos, precisó intubación a los pocos minutos de vida. La ecografía transfontanelar el primer día de vida evidenciaba un aumento de ecogenicidad periventricular bilateral, con aumento del tamaño ventricular y una hemorragia intraventricular compatible con un grado 3. En las ecografías de control se seguirá apreciando la ventriculomegalia. La punción lumbar fue compatible con una meningitis, el hemocultivo positivo a *Listeria Monocytogenes* confirmó el diagnóstico. Además, precisó antibioterapia, asistencia respiratoria, y cuidados intensivos durante un mes y medio. Durante su estancia en UCI neonatal presenta un cuadro de sepsis, asociando convulsiones, relacionadas con la clínica neurológica. Con un mes y medio de edad es dado de alta y actualmente pendiente de aplicarle una derivación ventrículo peritoneal.

**Conclusión:** Presentamos un caso de infección por transmisión vertical de *Listeria monocytogenes* en un recién nacido con un cuadro neurológico característico de meningitis, y con afectación neurológica importante producida por la grave ventriculomegalia y hemorragia intracranial.

### **Intoxicación por Paracetamol en el recién nacido**

**Autor(es):** I. Mínguez Otero, S. Yébenes Cano, A.Á. Alcoba Conde

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción:** El Paracetamol o Acetaminofén es el analgésico-antipirético más utilizado en el mundo, siendo la primera causa de intoxicación medicamentosa en menores de 5 años y de insuficiencia hepática aguda. El fallo hepático inducido por Paracetamol es la segunda causa de trasplante de hígado en edad pediátrica.

**Caso Clínico:** Realizamos la revisión de un caso de intoxicación yatrogénica por Paracetamol en un recién nacido a término de 12 días de vida derivado a nuestra unidad de Neonatología por fallo hepático agudo con antecedentes personales sin hallazgos y nacido de un embarazo sin incidencias. Se encontraba en tratamiento en su hospital de origen con Ampicilina, Gentamicina y Paracetamol por síndrome febril sin foco y se le habían administrado dos dosis i.v de 300mg de paracetamol presentando unos niveles séricos a las 24 horas de la ingesta de 92 mg/L, a las 30h de 75 mg/L y a partir de las 36h < 3 mg/L. En cuanto a las pruebas de función hepática presentaba a las 30h tras la última dosis unos niveles de AST/ALT

1672/449 U/L, TTPA 49 seg, INR 1.7 y Act Prot 44%; a su llegada a nuestro centro (36h tras ingesta) presentaba AST/ALT 956/360 U/L, TTPA 36 seg, INR 1.1, Act Prot. 78% (tras administración de plasma fresco). Parámetros de función renal dentro de la normalidad y gasometría arterial dentro de la normalidad. Se administró N-acetilcisteína i.v con evolución favorable.

**Conclusiones:** Paracetamol es el analgésico-antipirético de mayor uso sobre todo en pediatría siendo la primera causa de intoxicación medicamentosa en niños. Los niveles plasmáticos de paracetamol poseen valor diagnóstico y pronóstico si se determinan entre las 4 y las 24 horas. El pronóstico es generalmente bueno.

### **El Megacolon Congénito**

**Autor(es):** R. Tesse, P. Tortosa Pinto, M. Tribak, R. Romero García, A. Ruíz López, L.P. Marín López, M.L. Moreno García, O. Valenzuela Molina, F. Moreno Madrid, J. Uberos Fernández

**Centros:** Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

**Introducción:** El megacolon congénito es una enfermedad autosómica recesiva y ligada al sexo, caracterizada por la ausencia congénita de células ganglionares del plexo mientérico en un segmento del intestino, que se extiende proximalmente desde el año en una extensión variable.

**Objetivos:** Se describe el caso de un paciente de 3 meses de edad, ingresado en sala de lactantes, por historia de estreñimiento, desde su nacimiento. Se revisa la literatura existente a propósito de este caso clínico, cuya prevalencia estimada es de 1/5.000 nacidos vivos y predominante en varones (4:1), que se asocia ocasionalmente a sintomatología suboclusiva como en nuestro paciente.

**Caso Clínico:** Paciente hombre de 3 meses de edad, que ingresa en la sala de lactantes por clínica de estreñimiento de varios días de evolución. Ingresado al nacimiento por retraso en la meconiorrexia, ha consultado el servicio de urgencia en varias ocasiones, por empeoramiento gradual de la clínica. Antes la sospecha clínica de megacolon congénito se realizan: un enema opaco con bario y una biopsia que confirman la sospecha diagnóstica. Un importante obstrucción intestinal a cargo del segmento de colon afectado y el intestino proximal al segmento aganglionar se presenta dilatado e hipertrófico y

**Discusión:** La enfermedad de Hirschsprung es una anomalía congénita rara que resulta en obstrucción porque los intestinos no funcionan normalmente. Se encuentra con mayor frecuencia en los varones. La motilidad inadecuada es el resultado de una sección agangliónica (sin tejido nervioso) de los intestinos que resulta en un megacolon. En un recién nacido los síntomas principales son retraso en la meconiorrexia, después de 24 a 48 horas de nacer, inapetencia, vómito bilioso y distensión abdominal. Durante la infancia, el niño tiene dificultad para aumentar de peso, estreñimiento, distensión abdominal, episodios de diarrea y vómito. Para obtener un correcto diagnóstico se realiza una biopsia rectal. El tratamiento es la extirpación de la porción agangliónica del colon. La corrección quirúrgica consiste en un proceso de 1 a 3 etapas.

**Conclusión:** Presentamos el caso de una paciente hombre diagnosticado de Enfermedad de Hirschsprung, cuyo tratamiento consistió en extirpación quirúrgica de la porción de colon afectado con resultado funcional satisfactorio.

### **Fístula bronco-pleural y neumotórax de repetición en un recién nacido prematuro.**

**Autor(es):** R.L. Rueda García, M.D. Ruíz González, P. Jaraba Caballero, M.A. Baena Gómez, A. Sánchez Rodríguez, M.D. Huertas Muñoz, C. De La Cámara Moraño, C. Lasso Betancor, R. Granero Cendón, J.I. Garrido Pérez, Ó. Gómez Beltrán

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción:** El neumotórax espontáneo se produce en el 0,07% de neonatos sanos. Es más frecuente en recién nacidos sometidos a ventilación mecánica. De 710 RN de  $\leq 1500$ g ingresados en nuestra Unidad de Neonatología desde septiembre 2008, 26 (3,66%) presentaron neumotórax y sólo uno neumotórax asociado a fístula broncopleural.

**Caso Clínico:** Prematuro de 27 semanas de edad gestacional, mujer, con peso al nacimiento 1060g. Antecedentes personales: Parto inducido por sospecha de corioamnionitis. Bolsa rota 2 horas. Líquido amniótico meconial. Parto vaginal eutócico. Apgar 4/7. Reanimación tipo IV. Ingresos en UCIN y se conecta a ventilación mecánica convencional. Radiografía de tórax compatible con enfermedad de membrana hialina leve. Recibe una dosis de surfactante en la primera hora de vida. A las 24 horas empeoramiento hemodinámico con parada cardiorrespiratoria. Ante la sospecha de neumotórax derecho se procede a punción con aguja con drenaje de aire. Se confirma en radiografía de tórax neumotórax a tensión derecho. Se coloca drenaje pleural y pasa a ventilación de alta frecuencia (imágenes 2 y 3). Posteriormente presenta varias fases de empeoramiento coincidiendo con intentos de clampar el drenaje, así como problemas por obstrucción del mismo, precisando un tubo de drenaje de mayor calibre (imagen 4). Ante la sospecha de fístula broncopleural derecha como causa de la persistencia del neumotórax se instala azul de metileno por tubo endotraqueal observándose su salida a través del drenaje torácico, confirmando el diagnóstico. Se logra la reexpansión pulmonar y se extuba a los 29 días de vida, retirándose el drenaje dos días después (imagen 5). Posteriormente asintomática desde el punto de vista respiratorio.

**Discusión:** El riesgo de neumotórax en prematuros muy inmaduros (de 23 a 28 semanas de EG) se ha asociado con mayores necesidades de FiO<sub>2</sub> (>0.3) en las primeras 12 horas de vida e implica mayor riesgo de muerte. La fístula broncopleural no es una causa frecuente y debemos sospecharla ante el mantenimiento del neumotórax a pesar de drenaje torácico. Requiere un manejo conservador en la mayoría de los casos, con colocación de uno o dos drenajes pleurales y optimización del manejo respiratorio mediante ventilación de alta frecuencia.

### **Puesta al día en el manejo de la epidermolisis ampollosa**

**Autor(es):** P. Díaz-Villalón Moreno (1), D. Mora Navarro (1), C. Pérez Serralvo (1), E. García Soblechero (2), N. Guerrero Moreno (1)

**Centros:** (1) Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, (2) Juan Ramón

**Introducción:** La epidermolisis bullosa (EB) es una genodermatosis de muy baja prevalencia (5.7/millón), de herencia AD o AR, causada por una alteración de las proteí-

nas de la unión epidermodérmica, hecho que da lugar a ampollas y vesículas tras mínimos traumatismos con afectación de otros órganos. De evolución crónica, no existe tratamiento específico, mermando la calidad de vida de los pacientes.

Se distinguen tres tipos:

**EB epidermolíticas o simples:** ampolla intraepidérmica. Herencia AD; mutación en los genes que codifican las queratinas 5 y 14.

**EB de la unión o junturales (EBJ):** ampolla a nivel de la membrana basal. Herencia AR; mutación en los genes que codifican la laminina 332.

**EB dermolíticas o distróficas (EBD):** ampolla a nivel de las fibrillas de anclaje. Herencia AR; mutaciones en el gen del colágeno VII.

**Caso Clínico:** Recién nacido de minutos de vida que ingresa por presentar lesiones cutáneas ampollosas diagnosticándose de EBD.

Antecedentes obstétricos sin interés. Antecedentes familiares: padres sanos, no consanguíneos. Hermano de tres años sano. Hermano RN de 24 semanas de EG, fallecido a las 24 horas de vida con llamativa pérdida de epidermis y trastorno hidroelectrolítico.

A propósito del caso realizamos una puesta al día en el manejo de las formas más graves de EB; debiéndose éste realizar por un equipo multidisciplinar (dermatólogos, pediatras, gastroenterólogos, rehabilitadores, oftalmólogos, fisioterapeutas y enfermeros/as)

El centro de los cuidados será la cura de las heridas con material específico que permita gestionar adecuadamente las lesiones debiendo ser antiadherente y antitraumático, manteniendo un nivel de humedad óptimo. Para controlar las infecciones serán precisos antisépticos y antibióticos tradicionales, sin abuso, tomando relevancia la polihexanida. Para una correcta cicatrización, una vigilancia estrecha es fundamental usándose sustancias consolidadas como los ácidos grasos hiperoxigenados y otras en estudio como la fenitoína, timosina beta-4.

Habrà que optimizar el estado nutricional para una buena evolución de las heridas; control estrecho por oftalmólogos (frecuente afectación conjuntival y corneal); y rehabilitador/fisioterapeuta (evitar sindactilias y demás deformidades en partes acras), etc.

El apoyo a las familias es prioritario siendo esenciales psicólogos y trabajadores sociales. En este sentido, la asociación de enfermos de EB DEBRA resulta fundamental.

### **Descripción De Un Caso De Síndrome De Poland y Revisión De La Literatura**

**Autor(es):** M. Tribak, R. Tesse, M.L. Moreno García, S. Serrano Martínez, M.P. Tortosa Pinto, A.E. Jerez Calero, A. Ruiz López, I. Rodríguez Quesada, R.R. Romero García, O. Valenzuela Molina, R. Rodríguez Belmonte

**Centros:** Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

**Introducción:** El Síndrome de Poland (SP) es una alteración congénita de baja frecuencia y de carácter esporádico, que constituye la causa más común de anomalías del músculo pectoral. Aparece en 1/20.000-30.000 recién nacidos y es la única malformación de aparición exclusivamente unilateral. Presentamos el caso de una recién na-

cida con una hipoplasia del pectoral mayor izquierdo junto con braquisindactilia homolateral, sin alteraciones costales ni en otra localización. Añadimos una revisión de la literatura acerca de ésta patología.

**Resumen del caso: el SP** se describe como una ausencia o hipoplasia del músculo pectoral asociado a varias anomalías del hemitórax y del miembro superior ipsilateral. El espectro de defectos torácicos incluye una amplia gama de anomalías desde una sutil hipoplasia hasta aplasia total en pezón, glándula mamaria, esternón, costillas, cartílagos, ausencia de vello axilar. Las malformaciones de miembros superiores pueden estar ausentes o ser muy graves, la deformidad clásica de la mano incluye sindactilia y un grado variable de braquidactilia con hipoplasia severa o aplasia de las falanges intermedias. La etiología todavía es desconocida, siendo la hipótesis más mencionada un defecto en la vascularización producido durante el desarrollo embrionario. Es importante revisar antecedentes familiares de malformaciones en miembro superior o tórax. El tratamiento se individualiza según la gravedad y extensión de las anomalías, precisando cirugía en algunas ocasiones para intentar recuperar la funcionalidad y estética de las estructuras deformadas. Nuestra paciente presenta al nacimiento una sindactilia cutánea de la mano izquierda junto a braquidactilia. Posteriormente presenta una extremidad superior izquierda hipodesarrollada con respecto al lado derecho, con una agenesia del pectoral mayor visible por la depresión torácica y menos grasa subcutánea a ese nivel comparada con el lado contralateral. Se solicita radiografía de tórax y de miembros superiores, y se solicita valoración por traumatología infantil para continuar estudio y valorar posibles tratamientos.

**Conclusiones:** El SP presenta una escasa prevalencia y considerando la variabilidad de formas de presentación, las menos graves fácilmente pueden ser pasadas por alto. Por esta razón, si examinamos a los pacientes de forma más crítica tal vez este síndrome podría ser menos raro y se diagnosticarían nuevos casos.

### **Una posible nueva enfermedad de la Conexina 26: hiperqueratosis y sordera neurosensorial asociados a una infrecuente mutación del gen GJB2.**

**Autor(es):** E. Jiménez Nogueira, M. Ibáñez Alcalde, M.D.R. Jiménez Liria, M. Alcalde Alonso, M.D.M. Fernández Martínez, J. Díez-Delgado Rubio, A. Bonillo Perales

**Centros:** Hospital Torrecárdenas, Almería

**Introducción:** Las mutaciones en el gen GJB2, que codifica la Conexina 26, se relacionan con un espectro de enfermedades que asocian sordera neurosensorial, trastornos de la queratinización e incluyen numerosos genotipos y fenotipos en constante descubrimiento en los últimos años.

**Resumen del caso:** RNPT de 33 semanas de edad gestacional y PAEG: 1.730 gramos. Antecedentes familiares: madre con sordera neurosensorial congénita, diagnosticada de candidiasis mucocutánea crónica, condicionando la realización de esofagocitoplastia en edad escolar por presencia de lesiones estenóticas esofágicas severas; padre sordera neurosensorial congénita.

Al nacimiento presentó pápulas blanquecinas en cuero cabelludo y máculo-pápulas eritematosas lineales en cara

y miembros superiores que evolucionaron a lesiones eritematosas simétricas circunscritas a áreas intertriginosas y zonas de fricción, con bordes bien definidos y facilidad para el sangrado. Las lesiones del cuero cabelludo se extendieron, formando placas blanquecinas. Dados los antecedentes maternos, el diagnóstico de sospecha inicial fue candidiasis neonatal, instaurándose tratamiento empírico con antimicóticos tópicos y endovenosos. Presentó alopecia universal persistente y distrofia ungueal. En la cavidad oral desarrolló placas blanquecinas friables y queilitis angular. Una endoscopia digestiva alta evidenció lesiones semejantes en mucosa esofágica. Cultivos y citologías para hongos de: sangre, líquido cefalorraquídeo, orina, piel, mucosa oral y uñas fueron negativos. En estudio anatomopatológico se evidenció hiperqueratosis epidérmica y paraqueratosis de la mucosa esofágica.

**Otros hallazgos:** doble sistema excretor renal izquierdo, quiste del plexo coroideo, sordera neurosensorial, hipocalcemia neonatal transitoria y anemia neonatal regenerativa multifactorial. Durante su hospitalización presentó numerosas complicaciones infecciosas: dos sepsis, conjuntivitis agudas de repetición y otitis externa bilateral prolongada.

Se realizó el estudio del gen GJB2, hallándose dos mutaciones: c.35delG y c.426 C>S (p.F142L), ambas en heterocigosis. La primera, es una de las mutaciones más frecuentes causantes de sordera en caucásicos. La segunda, al igual que la clínica expuesta, sólo la hemos encontrado descrita previamente en una preescolar afecta de sordera neurosensorial y hallazgos mucocutáneos semejantes a los de nuestra paciente.

**Conclusiones:** Este caso es excepcional entre las alteraciones de la Conexina 26, ya que en nuestro conocimiento tanto sus hallazgos clínicos como genéticos sólo han sido referidos previamente en una ocasión. Su pronóstico es incierto.

### **Mi hijo huele mal.**

**Autor(es):** L. Santiago Arribas (1), A. Romero García (2), B. Rojas Recio (1), M. Bermejo Pastor (1), G. Montero Milanes (3), J.J. Tejado Balseira (1), I.M. Ceballos Rodríguez (1), Y. García García (1), M.D.L.A. Expósito Expósito (1), E. Galán Gómez (1)

**Centros:** (1)Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz, (2)Centro de Salud Pílas, Sevilla, (3)Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz

**Introducción:** La Trimetilaminuria es una metabolopatía infrecuente producida por un defecto del sistema enzimático hepático flavinmonooxigenasa 3 (FMO3), encargado de reoxidar la trimetilamina (TMA) en trimetilamina N-óxido (TMANO), provocando así una elevación de la TMA y confiriendo un fuerte olor a pescado en orina, sudor, aliento y secreciones vaginales de estos pacientes. La TMA procede del metabolismo intestinal de alimentos ricos en colina, lecitina, carnitina y TMANO.

Puede ser primaria (de carácter genético), o secundaria (por afectación renal o hepática).

Además, se han descrito formas transitorias relacionadas con factores que modifican la capacidad oxidativa de la enzima. Estas formas intermedias suelen aparecer en pacientes heterocigotos.

Presentamos el caso de un lactante de 13 meses que acude a consulta de atención primaria por presentar, desde la introducción del pescado en la dieta, un olor desagradable en el cabello. Antecedentes sin interés, desarrollo normal, exploración física normal salvo olor del cabello a pescado podrido. Hemograma, perfil renal y hepático, así como marcadores de hepatitis normales.

Ante sospecha de trimetilaminuria se solicitó calendario dietético durante un mes para determinar los días en que presentaba mal olor. Se demostró olor intenso en cabello y orina con tintorera y escaso con merluza. No síntomas asociados a otros alimentos.

Para completar estudio se cuantificó concentración de TMA y TMANO mediante espectroscopía de resonancia magnética en dos muestras de orina, antes y tras 6 horas de haber ingerido 300 gr de tintorera (test de sobrecarga). Se obtuvieron resultados sugerentes de trimetilaminuria (porcentaje de TMANO/TMA+TMANO menor del 90%). El estudio molecular mostró homocigosis para las variantes Glu158Lys y Glu308Gly produciendo moderado descenso en la actividad enzimática.

La trimetilaminuria es una metabolopatía infrecuente (1:40.000).

Los primeros síntomas suelen aparecer en la infancia, pero en la mayoría de los casos el diagnóstico se retrasa debido al desconocimiento de esta enfermedad. El mal olor corporal puede producir graves problemas psicosociales llegando incluso al suicidio. Los síntomas mejoran reduciendo la ingestión de alimentos que aumenten la excreción de TMA.

Destacar la importancia de la sospecha diagnóstica desde atención primaria y la utilidad del calendario dietético para iniciar el estudio de esta enfermedad.

### **Trimetilaminuria: el síndrome de olor a pescado**

**Autor(es):** Marina Medina Navarro, Inmaculada Medina Martínez, Laura Serrano López, Carmen Carreras Blesa, Elena Conde Puertas, Miguel Ángel López Casado.

**Centros:** Virgen Nieves

**Introducción:** La trimetilaminuria primaria o síndrome de olor a pescado es un error innato del metabolismo, debido al defecto en la oxidación hepática de la trimetilamina (TMA) a trimetilamina N-óxido (TMANO). La TMA procede del metabolismo de precursores dietéticos como colina, carnitina y TMANO. Su excreción en cantidades anormales en la orina, el sudor, el aire espirado y el resto de secreciones corporales despide un fuerte olor que recuerda al pescado podrido. Los pacientes afectados generalmente desarrollan graves problemas psicosociales. Presentamos un caso de trimetilaminuria primaria.

**Caso Clínico:** Paciente de 2 años y medio de edad que consulta en Servicio de Gastroenterología infantil por mal aliento coincidente con la ingesta de pescado. No otra sintomatología.

Embarazo y parto normal. Periodo neonatal sin incidencias. Calendario vacunal incompleto (falta vacuna 18 meses), sí antineumocócica y antirrotavirus. Ingresado en octubre de 2010 por broncoespasmo. Antecedentes familiares: padre y madre con atopia y asma extrínseca. Tío paterno diagnosticado de trimetilaminuria.

Exploración: peso: 13.8Kg, Talla: 92 cm. Adecuado estado nutricional. No otros hallazgos.

Tras realizar anamnesis detallada y con los antecedentes de tío paterno se solicita determinación de trimetilamina en orina obteniendo la confirmación diagnóstica. Pendiente de estudio del genotipo molecular.

Se prescribe dieta baja en colina y TMA. Se suplementa la dieta con folato y se elimina de ésta el pescado Marino, especialmente el pescado de aguas profundas, presentando disminución significativa del olor corporal posteriormente.

**Comentarios:** La trimetilaminuria es un ejemplo excelente de la influencia negativa de la genética en la dieta.

Es un trastorno autosómico recesivo debido a la mutación del gen FMO3 localizado en el brazo largo del cromosoma 1. Las formas secundarias de trimetilaminuria se deben a lesiones renales o hepáticas.

Se han descrito formas transitorias relacionadas con factores que modifican la capacidad oxidativa de la enzima: infecciones virales, inmadurez del sistema oxidativo (niños prematuros), inhibidores enzimáticos, exceso de precursores dietéticos de TMA y factores hormonales (menstruación). Suelen aparecer en individuos heterocigotos.

No existe tratamiento etiológico, pero un alto grado de sospecha diagnóstica permitirá una instauración temprana de la dieta y un buen control sintomático mejorando su calidad de vida.

### **Disfagia y dolor torácico, presentación atípica de enfermedad por reflujo gastroesofágico en el niño.**

**Autor(es):** M. Muñoz Cabeza (1), J. Rubio Santiago (1), J.L. Cuevas Cervera (1), S. Rodríguez López (1), N. Quirós Espigares (2), J. Ortiz Tardío (1)

**Centros:** (1)Hospital Jerez, (2)Hospital de Jerez

**Introducción:** Cuando el reflujo gastroesofágico se acompaña de repercusiones clínicas se define como enfermedad por reflujo gastroesofágico. Tiene una expresividad clínica variable en su forma de presentación, evidente o silente, típica o atípica. Pueden aparecer complicaciones en su evolución como esofagitis y/o estenosis esofágica.

**Caso Clínico:** Niño de ocho años que desde hace un año presenta episodios de atragantamiento con la ingesta, acompañados de vómitos y disfagia a sólidos. Apetito conservado. Desde hace 2 meses presenta dolor torácico. Pérdida ponderal de 3 Kg. Antecedentes personales: Adoptado a los 18 meses, se desconocen antecedentes previos. Bronquitis obstructivas de repetición en invierno. Vómitos esporádicos nocturnos, sin otros signos clínicos de RGE. Exploración física: peso 23,3 Kg (p 10-25); talla 123 cm (p 25-50). Normal. Pruebas complementarias: Hemograma: anemia microcítica. Hierro sérico: 15 mcg/dl; I.S.: 3%; Ferritina: 3 ng/ml. Bioquímica, perfil hepático y tiroideo: normal. IgE total: 15,2 UI/ml. Rast a neuroalérgenos y alimentos: negativo. Sangre oculta en heces: negativo. Ecografía abdominal: normal. Estudio cardiológico: normal. Endoscopia oral: estenosis esofágica moderada a partir de tercio medio, con signos de esofagitis moderada pre y post-estenótica. No coaptación del cardias en retroflexión. Antro de aspecto nodular. Biopsia de Antro:

gastritis crónica con leve actividad asociada a *Helicobacter pylori*. Biopsia esófago (tercio medio): tejido de granulación con material fibrinoleucocitario. Tránsito digestivo alto: Disminución de calibre esofágico afectando desde prácticamente la unión de tercio medio hasta el cardias, con alteración de la distensibilidad y una alteración del patrón mucoso de aspecto espiculado. Cardias permanentemente abierto, con hernia hiatal por deslizamiento e importante reflujo gastroesofágico espontáneo. Manometría y Phmetría esofágica: Valores muy patológicos de RGE con alteración severa de la motilidad esofágica. Se inicia tratamiento con omeprazol oral, terapia de erradicación de *H. pylori* y medidas nutricionales. Se remite a cirugía infantil, donde se le practicó dilatación neumática esofágica y posteriormente funduplicatura de Nissen por laparoscopia, con evolución favorable.

**Comentarios:** Destacar el dolor torácico y disfagia como forma de presentación atípica de la ERGE.

La estenosis esofágica como complicación de un RGE con poca expresividad clínica.

Buena respuesta clínica y nutricional tras inicio de tratamiento.

### **Síndrome de shwachman-diamond: presentación de un caso.**

**Autor(es):** I. Medina Martínez, L. Serrano López, M. Medina Navarro, M.Á. López Casado, J. Romero González

**Centros:** Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

**Introducción:** El Síndrome de Shwachman- Diamond es una rara enfermedad autosómica recesiva caracterizada por insuficiencia pancreática exocrina, disfunción de la médula ósea, alteraciones esqueléticas y talla baja. Presentamos el caso de una lactante diagnosticada de este síndrome en nuestro servicio.

**Caso clínico:** Paciente de 7 meses de edad remitida a consulta de Gastroenterología Infantil por anorexia y retraso ponderal desde los 4 meses.

Antecedentes personales: periodo peri/neonatal sin incidencias. Ingreso hospitalario por bronquiolitis y neumonía. Estreñimiento prácticamente desde el nacimiento. Destaca aparición de diarreas voluminosas, malolientes con la introducción del gluten.

Antecedentes familiares: sin interés. Exploración: Peso: 5.760 (<p3), talla: 54 cm(<p3). Escaso panículo adiposo. Tofismo muscular normal. Abdomen: hepatomegalia de 2 cm. Resto normal.

Pruebas complementarias iniciales: estudio analítico normal, salvo aumento ligero de transaminasas y discreta leucopenia. Test de cloro en sudor negativo.

Es seguida en consulta, persistiendo retraso ponderoestatural. Se amplía estudio realizándose entre otras pruebas serología de celiaquía, encontrándose anticuerpos antitransglutaminasa ligeramente elevados. Ante la persistencia de la sintomatología, se realiza biopsia intestinal a los dos años destacando: atrofia de vellosidades grado II-IV.

Se inicia retirada del gluten, sin cambios clínicos. Posteriormente se produce normalización de la biopsia y título de anticuerpos.

Ante la persistente elevación de las transaminasas (hasta tres veces el valor normal), se realiza biopsia hepática destacando fibrosis portal (estadio I).

Comienza a evidenciarse deformidad de ambas tibias en abducción, realizándose serie ósea con la apreciación de displasias metafisiarias.

La asociación de insuficiencia pancreática exocrina y malformaciones esqueléticas, junto a antecedentes de neutropenia ocasional, permitieron establecer el diagnóstico de Síndrome de Shwachman.

Se instauró dieta libre y tratamiento sustitutivo con enzimas pancreáticas y suplementos vitamínicos.

**Discusión:** El fenotipo clínico del Síndrome de Shwachman es muy heterogéneo, mostrando amplia variedad de manifestaciones clínicas. Los datos centrales del mismo son: insuficiencia pancreática exocrina, medular, retraso del crecimiento y alteraciones esqueléticas.

En el caso de nuestro paciente, dichas manifestaciones se evidenciaron en los primeros dos años de vida, lo que permitió un tratamiento precoz y seguimiento exhaustivo.

### **Síndrome de vómitos cíclicos a propósito de un caso atípico**

**Autor(es):** D. Trassierra Molina, R. González De Caldas Marchal, E. Mateo Guerrero, M.J. Comino Monroy

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción:** El síndrome de vómitos cíclicos es un trastorno funcional gastrointestinal caracterizado por náuseas y vómitos repetidos con normalidad intercrisis. Es un trastorno poco frecuente y su diagnóstico se realiza por criterios clínicos bien establecidos, una vez que se han descartado otros procesos orgánicos.

**Caso Clínico:** Presentamos el caso de una paciente de 19 meses que lleva desde los 12 meses con cuadros periódicos de náuseas y vómitos que se acompaña de palidez, sudoración e hipotonía en relación con el cuadro descrito, con una frecuencia de una vez por mes y de duración variable de entre 4-8 horas. Como antecedentes familiares destaca migrañas en la familia materna y epilepsia. Fue diagnosticada de espasmos del sollozo a los 2 meses de edad. Durante su estudio se le realizó una analítica con hemograma, bioquímica, gasometría venosa y estudio metabólico con aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre y orina que fueron normales. Como pruebas de imagen se solicitaron ecografía abdominal y RNM cerebral sin contraste junto con estudio de electroencefalograma en reposo y privación de sueño que no mostraron datos patológicos. La evolución de la paciente fue favorable y en vista de la ausencia de síntomas y signos de alarma y la normalidad de todo el estudio diagnóstico se cataloga a la paciente como Síndrome de Vómitos Cíclicos según los criterios de la NASPGHAM/ESPGHAM

**Conclusiones:** El síndrome de vómitos cíclicos es un cuadro poco conocido. Es más frecuente en la edad escolar, pero debemos tenerlo presente como posibilidad diagnóstica ante niños vomitadores ya sean lactantes o adolescentes que no muestran signos de alarma y en los que los estudios complementarios no muestran hallazgos patológicos. Nuestro caso es peculiar debido a la edad de presentación, y aunque en el lactante con vómitos siempre hay que descartar en primer lugar cuadros orgáni-

cos con posible repercusión neurológica y metabólica no debemos olvidar esta posibilidad diagnóstica para evitar nuevas pruebas diagnósticas.

### **Hipertransaminasemia e hiperbilirrubinemia directa en lactante de 2 meses**

**Autor(es):** A. Brea Calvo (1), E. Fernández Romero (1), M.J. Carbonero Celis(1), I. Alonso Rueda(2), F. Picchi Rodríguez(1)

**Centros:** (1)Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla, (2)Clínica USP Sagrado Corazón, Sevilla

**Introducción:** La ictericia colestásica del lactante puede ser una manifestación de diversas enfermedades infecciosas, metabólicas y malformativas; suele acompañarse de disfunción hepática, acolia y coluria.

**Caso Clínico:** Lactante de 2 meses ingresada por ictericia de instauración progresiva desde el nacimiento.

Es una niña de origen hondureño nacida a término con bajo peso para la edad gestacional (2.250g). OEA realizadas y superadas. Recibió lactancia mixta durante seis semanas. Ingresó en los primeros días de vida por hipoglucemia, desarrollando ictericia (determinación negativa para virus hepatotropos –incluyendo VEB y PCR-CMV) que fue tratada con fototerapia y catalogada como ictericia fisiológica del recién nacido, siendo dada de alta con controles de bilirrubina en descenso.

En el ingreso actual, es derivada a nuestro centro desde atención primaria por incremento de la ictericia, que no llegó a desaparecer. Presenta tinte icterico de piel y conjuntivas, hígado de 1.5cm bajo reborde costal y polo de bazo palpable; orinas y deposiciones normales.

Analíticamente: hiperbilirrubinemia total 5.57mg/dl y directa 5.05mg/dl, hipertransaminasemia y fosfatasa alcalina 3692U/L. Ecografía abdominal, gammagrafía y colangiografía descartaron malformación de la vía biliar. Estudio genético de fibrosis quística negativo,  $\alpha$ 1antitripsina y ceruloplasmina normales. Estudio completo de hepatopatía infecciosa: mantoux negativo y serologías de virus hepatotropos con IgM positiva para CMV. La PCR-CMV en orina fue positiva. Ecografía cerebral normal.

Se diagnostica de infección postnatal por CMV, cumpliendo los siguientes criterios: 1) seroconversión IgM-CMV con PCR positiva en orina y 2) PCR-CMV negativa en orina en primeras dos semanas de vida y positiva posteriormente.

Se llevó a cabo tratamiento fisiopatológico (vitaminas liposolubles, lipasa y ácido ursodesoxicólico). No recibió tratamiento específico antiviral. Fue dada de alta sin ictericia y con enzimas en descenso.

**Comentarios finales:** Nuestra niña desarrolló infección postnatal por CMV, como indica la negatividad de la PCR-CMV en los primeros días de vida. Se trata de una infección de transmisión vertical, probablemente por leche materna, vía de contagio más frecuente en infección postnatal por CMV.

El diagnóstico se realiza por demostración de la infección mediante técnicas de cultivo o PCR.

Habitualmente evoluciona sin complicaciones, como en nuestro caso, reservándose el tratamiento antiviral para situaciones graves: síndrome séptico o neumonitis grave, por ejemplo.

### **Gastropatía hipertrófica pierde proteínas**

**Autor(es):** I.M. Ceballos Rodríguez, R. Muñoz Núñez, M. Delgado Cardoso, M.Á. Expósito Expósito, J.J. Tejado Balseira, L. Santiago Arribas, B. Rojas Recio, Y. García García, A. Romero Albillos, E. Galán Gómez

**Centros:** Hospital Materno Infantil, Badajoz

**Introducción:** Enfermedad rara caracterizada por un incremento de las pérdidas proteicas en el tracto gastrointestinal debido a una alteración de la integridad de la mucosa, que presenta, característicamente, una hipertrofia de los pliegues gástricos.

En la edad pediátrica, la mayoría de los casos se asocian a infecciones víricas, sobre todo por CMV.

Suelen presentar síntomas prodrómicos inespecíficos, posteriormente aparecen edemas generalizados secundarios a la pérdida proteica (generalmente albumina).

#### **Presentación de tres casos diagnosticados en un periodo de 6 meses en nuestro hospital:**

Motivo de ingreso: pacientes de 5 y 7 años que ingresan por cuadro de vómitos, dolor abdominal y edemas generalizados. Paciente de 22 meses que ingresa por cuadro de dolor abdominal, deposiciones diarreicas y edemas generalizados.

Antecedentes personales: sin interés

Exámenes complementarios: -Hemograma: leucocitosis con linfocitosis -Bioquímica: hipoproteinemia con hipalbuminemia. Función renal y hepática normal. -Inmunología: C3 elevado, Ig M e Ig G bajos -Serología: CMV Ig M positivo, Ig G positivo -PCR CMV en orina: 45.100 copias/ml.

-Estudio inmunidad (subpoblaciones linfocitarias): - aumento linfocitos T citotóxicos (CD3+CD8+) - cociente CD4/CD8 disminuido - % linfocitos B (CD19+) disminuido

-Ecografía abdominal: hepatoesplenomegalia, . Moderada cantidad de líquido libre pélvico, perihepático, periesplénico, derrame pleural bilateral. -Endoscopia digestiva alta: pliegues gástricos aumentados en grosor y friables; restos de sangre digerida. -Cultivo biopsia gástrica negativo. -Anatomía patológica: gastritis por CMV. Mucosa duodenal con leve inflamación crónica.

**Diagnósticos:** GASTROPATÍA PIERDE-PROTEÍNAS (caso 1 y 2)

PRIMOINFECCIÓN POR CMV.

ENTEROPATIA PIERDE-PROTEINAS (caso3)

**Tratamiento seguido en clínica:** -dieta hiperproteica

-corticoides, antihistamínicos y antiidiuréticos de asa (caso3)

**Conclusiones:** - Patología en la que debemos pensar ante un paciente con edemas de aparición brusca e hipoproteinemia sin causa renal o hepática que los justifique.

-Está infradiagnosticada, dada la asociación con infecciones víricas, comunes en la edad pediátrica, de forma que sólo llegan a estudiarse los casos con mayor deterioro clínico.

-Generalmente es un proceso benigno y autolimitado.

-Normalmente sólo requiere tratamiento de soporte, pero el ganciclovir debe considerarse en casos severos.

### **Masas testiculares: una entidad infrecuente a tener en cuenta en pediatría**

**Autor(es):** M.D.M. Román Del Río, E. Gómez Santos, P. Coterón, S. Pérez Gutiérrez

**Centros:** Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

**Introducción:** Las masas testiculares son un motivo infrecuente de consulta en urgencias. Las causas más frecuentes son: dolorosas: torsión testicular o del apéndice testicular, epididimitis, traumatismos, hernia inguinal incarcerada y orquitis urliana; No dolorosas: hidrocele, hernia inguinal, varicocele, tumor testicular, púrpura de Schönlein-Henoch y edema escrotal idiopático. En nuestro servicio de urgencias las causas más frecuentes en el último año fueron: traumatismos (41.6%), hidrocele (25%), orquitis-epididimitis (16.6%), hernia inguinoescrotal (12.5%) y tumores(4.1%). Dentro de la patología tumoral, los paratesticulares son los menos frecuentes (2%) siendo benignos el 70% y malignos el 30% (rabdomiosarcoma, leiomiomasarcoma, liposarcoma).

**Caso Clínico:** varón de 5 años, sin antecedentes personales de interés que consulta por aumento del tamaño escrotal evidenciado 24 horas antes. Exploración física: testículo derecho duro adherido a masa petrea irregular, indolora de 3x2.5cm, sin adenopatías locales ni a otros niveles. Resto por aparatos normal. Ingresa para estudio presentando en ecografía testicular: testículo derecho rechazado por gran tumoración sólida que parece depender de la cola del epididimo de 2.2cm. Marcadores tumorales (Beta gonadotropina corionica, alfa-fetoproteína y antígeno carcinoembrionario) negativos. Lacticodehidrogenasa elevada. Biopsia tras orquiectomía radical transinguinal: leiomiomasarcoma paratesticular grado 2 con infiltración de musculatura de cordón espermático. Estudio de extensión (Tomografía axial computarizada toracoabdominal) normal. Evolución favorable en la actualidad con quimioterapia en unidad de referencia.

**Conclusiones:** las masas testiculares son un motivo infrecuente de asistencia al servicio de urgencias, siendo la causa menos frecuente el tumor testicular. La exploración física sigue siendo de gran importancia para la sospecha diagnóstica. En nuestro caso se trató de un leiomiomasarcoma paratesticular con respuesta favorable a la orquiectomía radical y quimioterapia.

### **Diagnóstico prenatal de tumoraciones quísticas suprarrenales: conducta a seguir.**

**Autor(es):** M.L. Fernández López, L.P. Marín López, M.N. Strate Pezdirc, R. Rodríguez Belmonte, M.J. Miras Baldo, A. Molina Carballo

**Centros:** Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

**Introducción:** El uso sistemático de la ecografía fetal, detecta precozmente múltiples anomalías congénitas, entre ellas las masas suprarrenales, objetivo de nuestro estudio. El diagnóstico diferencial de una masa suprarrenal congénita incluye procesos benignos y tumores malignos como el neuroblastoma. Presentamos un caso de detección prenatal de quistes suprarrenales, haciéndose una revisión del tema.

**Caso Clínico:** Madre 37a, G3A2, GS 0+. En seguimiento por Unidad de Diagnóstico Prenatal desde semana

20 por observarse 3 imágenes quísticas en glándula suprarrenal izquierda: 10x11, 7x 7,5, 3x6.mm. Madre HTA desde SG 32, en tratamiento. Detención del crecimiento fetal desde la semana 35. Cesárea electiva en semana 36. PN: 1910g (p<3), Apgar 9/10.

Ingresa en sala de Neonatología por CIR y estudio de imágenes quísticas suprarrenales realizándose estudio ecográfico y bioquímico:

|      | Ecografías            | NSE<br>(<16,3 ng/ml) | Ferritina<br>(30-400 ng/<br>mL) | LDH<br>(160-450U/L) | HMV<br>(<4,5mg/24h) | AVM<br>(<1mg/24h) |
|------|-----------------------|----------------------|---------------------------------|---------------------|---------------------|-------------------|
| 3 d. | 4; 5; 11              | 41,6                 | 233                             | 820,8               | 0,31                | 0,137             |
| 1 m. | 4; 8; 12              | 121                  | 202                             | 469                 | -                   | -                 |
| 2 m. | 8,1; 13,8;<br>(3º ND) | 30,8                 | 168                             | 596                 | 0,48                | -                 |

*NSE: enolasa neuronal específica; LDH: láctico deshidrogenasa, HMV: ácido homovanílico; VM: ácido vanilmandélico. ND: quiste imposible de determinar.*

A los 3 m ante la no regresión de imágenes quísticas se realiza Gammagrafía MIBG, sin alteraciones significativas.

A los 6 m se observa una regresión de los quistes.

**Conclusiones:** Ante una masa quística suprarrenal se debe hacer un exhaustivo diagnóstico diferencial, incluyendo procesos benignos: hemorragia suprarrenal, quistes renales... y malignos: neuroblastoma y nefroblastoma mesoblástico congénito.

El mayor problema se plantea entre la hemorragia suprarrenal, que generalmente es regresivo y el neuroblastoma que permanece estable o en expansión.

Las opciones terapéuticas están actualmente en discusión, en el caso de que existan hallazgos desfavorables debería realizarse la escisión quirúrgica temprana, mientras que los pacientes con hallazgos favorables podrían ser observados esperando la regresión espontánea, reservando la cirugía en caso de que aumente de tamaño o no disminuya en un periodo de 6 meses.

### **Diagnóstico, evolución y consejo genético en tumor rabdoide extrarrenal en pediatría**

**Autor(es):** M. García Sánchez, J.S. Vilchez Pérez, I. Peláez Pleguezuelos, A.B. López García, I. Sánchez Sánchez, J. De La Cruz Moreno

**Centros:** Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén

**Introducción:** Los tumores rabdoide (TR) son altamente agresivos. En la infancia se desarrollan en riñón, cerebro o tejidos blandos con metástasis locales o a distancia en un 30-50% de los casos. Cerca del 80% de los TR se deben a una inactivación bialélica del gen hSNF5/INI1. El pronóstico de los TR es uno de los peores dentro de las neoplasias pediátricas, siendo más desfavorable en niños menores de 3 años. La supervivencia global es de alrededor del 20 % a los 5 años.

**Objetivos:** Descripción de un caso diagnosticado de TR extrarrenal de mala evolución y consejo genético.

**Caso Clínico:** Lactante de 12 meses con tumoración submandibular derecha de 2 meses de evolución de unos 4 cm, dura y adherida, no dolorosa y sin signos inflamatorios. Afebril. No pérdida de peso. Aumento de tamaño en 2 últimas semanas, desviación de la lengua a la izquierda y dificultad respiratoria. Se decide cirugía para

extirpación y biopsia, encontrando tumoración que infiltra hasta base de la lengua. Biopsia intraoperatoria compatible con tumor mesenquimal maligno. A la exploración destaca edema submandibular derecho con elevación del suelo de la boca y desplazamiento de la lengua hacia izquierda. Resonancia magnética cervical: masa heterogénea, ovalada, de 4,5x2cm de diámetro láterocervical derecha, que desplaza lengua hacia la izquierda, a la que probablemente infiltra; TAC tórax: imagen nodular de 1 cm de diámetro en lóbulo inferior derecho, subpleural, sugerente de metástasis. Resto de pruebas normales. Anatomía patológica: tumoración compatible con tumor rabdoide. Proteína INI-1 negativa. Mutación específica p.Agr40X (c118 c>T) en exón 2 del gen hSNF5/INI1, que no se presenta constitucionalmente. Inicia tratamiento quimioterápico según protocolo sin buena evolución, siendo éxitus por parada cardio-respiratoria secundaria a progresión tumoral.

**Comentarios:** -Ante un paciente con tumoración en localización submandibular se ha de realizar diagnóstico diferencial entre los posibles procesos benignos y malignos.

-La naturaleza de este tumor, así como su tamaño y las metástasis al diagnóstico constituyen los principales factores de mal pronóstico.

-Es importante el estudio genético en muestra tumoral y sangre periférica, ya que en caso de existir una mutación constitucional, se habría de realizar consejo genético.

### **Leucemia Mieloide Crónica En Edad Pediátrica**

**Autor(es):** M. Muñoz García, A. González Espín, A.B. López García, I. Peláez Pleguezuelos, I. Sánchez Sánchez, J. De La Cruz Moreno

**Centros:** Complejo Hospitalario de Jaén

**Introducción:** La Leucemia Mieloide Crónica (LMC) es un síndrome mieloproliferativo crónico clonal, originado en la célula madre hematopoyética, produciendo un excesivo número de células mieloides en todos los estadios de maduración. Rara en población pediátrica. El estudio citogenético de médula ósea demuestra en 90-95% de los casos un cromosoma anómalo, con translocación recíproca entre el cromosoma 9 y 22, se denomina Filadelfia (Ph). La enfermedad evoluciona sin tratamiento en tres fases: crónica, acelerada y blástica, siendo la primera de mejor pronóstico. El tratamiento de elección es el Imatinib, este inhibe la actividad tirosina kinasa de Bcr-Abl. La supervivencia depende de la fase evolutiva al diagnóstico y respuesta al tratamiento con imatinib.

**Caso Clínico:** Niña de 9 años que ingresa para en estudio de trombocitosis. Consulta por epigastralgia de un mes de evolución, en analítica trombocitosis de 2.597.000 plaquetas.

-Pruebas complementarias: 1-Hemograma: 12.160 leucocitos (6.290 neutrófilos, 3.760 linfocitos, 290 monocitos), Hb 13,9 gr/dl. . 2.597.000 plaquetas. 2-Frotis de sangre periférica: neutrófilos 57%, mielocitos 5%, monocitos 5%. No blastos. Trombocitosis, plaquetas de tamaño y morfología normal. 3-Aspirado y biopsia de médula ósea: hiperplasia medular, predominio de serie mieloides sin fibrosis, sugestivos de Síndrome Mieloproliferativo crónico incipiente. 4-Estudio citogenético:45 X,-X, t(9,22) (q34,q11.2) en 19 metafases y 45X,-X en una metafase. Mutación JAK 2 negativa. 5-Estudio molecular: BCR/ABL

en SP por PCR cuantitativa en tiempo real, positivo con OR del 20%. 6-Cariotipo: 46XX normal.

-Evolución: Elevación de leucocitos hasta 21.160 y plaquetas hasta 3.006.000. Inicia tratamiento con Imatinib 400mg/12 horas sin presentar efectos secundarios significativos. Buena respuesta al tratamiento, remisión hematológica a los 15 días y remisión citogenética al mes. A los 6 meses de seguimiento presenta BCR/ABL positivo con OR de 0,067%. La paciente dispone de una hermana HLA compatible.

**Comentarios:** -Aunque la causa más frecuente de trombocitosis en la edad pediátrica es la trombocitosis reactiva, ante un número elevado de plaquetas de forma persistente hay que descartar otras causas.

-La monitorización citogenética y molecular es útil para evaluar la respuesta al tratamiento

-En caso de evolución desfavorable, el tratamiento definitivo sería el Trasplante de médula ósea alogénico. En nuestro caso la hermana es compatible.

### **Adenocarcinoma de células acinares de parótida en pediatría**

**Autor(es):** M.M. Blanco Muñoz, J.S. Vilchez Pérez, I. Peláez Pleguezuelos, A.B. López García, I.M. Sánchez Sánchez, J. De La Cruz Moreno

**Centros:** Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén

**Introducción:** Los tumores de glándulas salivares son raros y la información de la que disponemos está basada en la experiencia clínica en adultos. Pueden surgir de cualquiera de las glándulas salivales (parótida 85%; 25% malignos). El carcinoma de células acinares es un tumor maligno. La extensión de la resección depende del grado de diferenciación histológica, así como de la localización y el tamaño del tumor. La ecografía, el TAC y el PET-TAC son pruebas complementarias de utilidad para su diagnóstico y estudio de extensión locorregional y a distancia.

**Objetivos:** Revisión de un caso clínico de presentación inusual en pediatría.

**Caso Clínico:** Varón de 14 años, sin antecedentes de interés. Consulta por tumoración retroauricular derecha, adherida, pétreo, de semanas de evolución. Sin cuadro infeccioso previo. La ecografía cervical confirma dicha lesión. Se realiza biopsia por persistencia de la clínica, compatible con adenocarcinoma de células acinares de glándula salivar. RMN cervical con contraste: lesión parotídea derecha en el lóbulo superficial de la glándula, adenopatías cervicales y retrofaríngeas bilaterales. TAC de abdomen, tórax y cuello sin otros hallazgos. PET-TAC que confirma afectación neoplásica de parótida derecha con captación ganglionar cervical bilateral. Gammagrafía ósea con Tc99 y ecocardiografía-doppler normales. Se realiza parotidectomía parcial incluyendo tumorectomía con márgenes y ramas terminales de la rama cérvico-facial del nervio facial, así como recogida de muestra de ganglios de la cadena adyacente al tumor, sin evidencia de infiltración. Es diagnosticado de carcinoma de célula acinar, de bajo grado histológico con linfadenitis crónica reactiva (pT2N0Mx). Actualmente libre de tumor, con parálisis leve VII par derecho, para la cual realiza ejercicios de rehabilitación.

**Comentarios:** -Actualmente existe escasa información sobre el tratamiento y manejo de tumores de glándulas

salivares en niños, tomándose como referencia los datos publicados para adultos.

-Aunque el PET-TAC suele ser útil, en nuestro caso ha resultado ser muy sensible pero poco específico, ya que la captación de las adenopatías no ha sido confirmada como infiltración.

-A pesar de que la cirugía es diagnóstica y terapéutica, en los tumores de mayor grado se completa tratamiento con radioterapia y quimioterapia.

### **Mixoma intramuscular en el músculo psoas: presentación de un caso**

**Autor(es):** M.J. Simonet Lara, L. Cabrera Morente, I. Peláez Pleguezuelos, A.B. López García, I.M. Sánchez Sánchez, J. De La Cruz Moreno

**Centros:** Complejo Jaén

**Introducción:** Los mixomas intramusculares son tumores benignos localizados en los músculos esqueléticos. Dado que no son habituales en la infancia y que los originados en el músculo psoas son poco frecuentes, ante la presencia de dolor inguinal debemos considerar en el diagnóstico diferencial otros procesos patológicos del músculo psoas, tales como los abscesos.

**Caso Clínico:** Niño de 2 años que ingresa para estudio de lesión inguinal izquierda. Presenta cojera desde hace 6 días y dolor inguinal en los 4 últimos días. Afebril. No traumatismo previo. Exploración física: cadera izquierda en flexión y adducción y tumefacción inguinal izquierda. Exámenes complementarios: Hemograma: Hb 11,1, leucocitos 18470 (PMN 62,5 %), plaquetas 525000; VSG 65; PCR 8 mg/L; CPK 127; ecografía: tumoración ovalada sólida en región inguinal izquierda, heterogénea con calcificaciones, vascularizada en la periferia; RMN con contraste: asimetría del músculo psoas izquierdo con edema y lesión pseudonodular en anillo inguinal sugerente de absceso intramuscular con miositis reactiva. Se inicia antibioterapia. Al 7º día tras evolución tórpida se realiza biopsia apreciándose una masa sólida y extrayéndose material para análisis. Se suspenden antibióticos y se realizan gammagrafía ósea: depósito focal en hemipelvis izquierda, ovalado y heterogéneo que sugiere lesión de partes blandas calcificada, sin depósitos patológicos a distancia y PET-TAC: masa hipermetabólica e hipodensa pero con calcificaciones en músculo psoas con captación en región del acetábulo adyacente. Informe anatomopatológico: mixoma intramuscular. Se continúa estudio con Rx tórax, mapa óseo que descarta displasia ósea fibrosa (Sd. Mazabraud) y TAC pelvis: tumoración intramuscular en psoas izquierdo de 64 x 40 mm, calcificada de forma nodular intratumoral, con engrosamiento cortical del iliaco izquierdo. Se procede a excisión quirúrgica con buena evolución, sin recurrencia documentada.

**Conclusiones:** - Es necesario ante sospecha de un absceso de psoas hacer un diagnóstico diferencial con otras entidades.

- Destacamos la importancia del diagnóstico diferencial con el mixoma intramuscular porque las características radiológicas pueden dificultar el diagnóstico inicial, resaltando en estos casos la importancia de la biopsia y estudio histopatológico.

- Aunque los mixomas son entidades benignas hay recurrencias descritas, lo que obliga a un seguimiento a largo plazo.

### **Anemia hemolítica autoinmune como diagnóstico diferencial en un paciente con anemia aguda severa**

**Autor(es):** R. González Villén (1), M.M. Tirado Balagué (2), A.B. López García (2), I. Peláez Pleguezuelos (2), I.M. Sánchez Sánchez(2), J.S. Vilchez Pérez (2), E. Villanueva Martínez(2), L. Cabrera Morente(2), J. De La Cruz Moreno(2)

**Centros:** (1)Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén., (2)Hospital Universitario Ciudad de Jaén, Jaén

**Introducción:** La anemia hemolítica autoinmune se caracteriza por reticulocitosis con hiperbilirrubinemia indirecta, incremento de LDH y test de Coombs directo positivo. La sospecha clínica precoz es útil para establecer el tratamiento adecuado, siendo de elección la corticoterapia sistémica y de escasa utilidad la terapia transfusional. Pueden producirse por anticuerpos calientes (IgG, más frecuente), fríos (IgM) o por otros mecanismos inmunológicos.

**Observación Clínica:** Niño de 16 meses sin antecedentes de interés con clínica de gastroenteritis aguda desde hace 2 semanas, que empeora en las últimas 48 horas. En estudio analítico realizado se detecta anemia microcítica normocrómica severa, con Hb 4.7 gr/dl, VCM 75.8 fl y resto de series normales. Coagulación: normal. Bilirrubina total 1,18 mg/dl, GOT y GPT normales, PCR 10 mg/l. Ante anemia aguda importante y exploración física con taquicardia, tensión arterial normal, palidez importante de piel y mucosas y sin ictericia ni megalias abdominales se realiza de forma urgente test de Coombs directo (++++), IgG positivo. Se completa estudio con LDH 1167 U/L, índice reticulocitario corregido: 1,53%, test de Coombs indirecto (++++). Inicia tratamiento con gammaglobulina 1 gr/kg/día durante 2 días y corticoides 2 mg/kg/día. Al alta Hb 8 gr/dl, persistiendo Coombs directo positivo y reticulocitos corregidos: 37,84% con disminución de bilirrubina. Se mantiene tratamiento con prednisona y ácido fólico durante 5 meses con normalización de hemoglobina y sin crisis hemolíticas.

**Comentarios:** 1.-En paciente anémico, la hiperbilirrubinemia, aumento de LDH, reticulocitosis y el test de Coombs positivo son diagnósticos de anemia hemolítica autoinmune. En nuestro caso no existía inicialmente hiperbilirrubinemia ni reticulocitosis llamativas, de ahí la importancia de la solicitud del test de Coombs.

2.-El tratamiento de elección de la anemia hemolítica autoinmune es la corticoterapia sistémica. Se debe evitar la transfusión de hemáties tanto por su ineficacia como por el desarrollo de aloanticuerpos eritrocitarios que agraven la clínica y dificulten una posible terapia transfusional posterior.

3.-Los pacientes que más se benefician de la administración de IGIV son aquellos con valores de Hb más bajos (inferiores a 6-7 gr/dl) o con hepatomegalia clínica mayor o igual a 1 cm, es decir, en los episodios más graves de anemia hemolítica.

### **Síndrome mielodisplásico tras aplasia medular adquirida y comorbilidad psoriásica**

**Autor(es):** J.S. Vilchez Pérez (1), E. Villanueva Martínez (2), A.B. López García (2), I. Peláez Pleguezuelos (2), I.M. Sánchez Sánchez (2), M.M. Tirado Balagué (2), L. Cabrera Morente (2), E. García Jiménez (2), M.J. Simonet Lara (2), J. De La Cruz Moreno (2)

**Centros:** (1)Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén, (2)Hospital Universitario Ciudad de Jaén, Jaén

**Introducción:** La aplasia medular adquirida (AMA) se caracteriza por falta de producción de células hematopoyéticas, con pancitopenia; pueden ser secundarias a tóxicos o procesos víricos, aunque la mayoría son idiopáticas.

El síndrome mielodisplásico (SMD) comprende un grupo heterogéneo de trastornos hematológicos clonales adquiridos, que afectan a la célula madre hematopoyética, caracterizados por citopenias progresivas y dishematopoyesis con riesgo variable de transformación leucémica. Pueden ocurrir de novo o tras exposición a agentes mutagénicos.

Antecedentes familiares: Abuela psoriasis.

Antecedentes personales: Hepatitis clínica (ictericia y hepatoesplenomegalia) y analítica (GOT 2029; GPT 1477, GGT 251, BT 9.8), con estudio serológico negativo con 14 años presentando resolución espontánea (octubre 2007)

A los 3 meses pancitopenia, realizándose estudio de médula ósea (MO), estableciéndose diagnóstico de AMA. Tratamiento inmunosupresor con globulina antitimocítica de conejo, corticoides y ciclosporina según protocolo SEHOP AMA 2006. Respuesta hematológica parcial mantenida con ciclosporina hasta anemia en Junio 2011. Se ajustan dosis según niveles plasmáticos, permaneciendo estable hasta pancitopenia en diciembre de 2011. MO: Monosomía 7. No mielodisplasia.

MO en enero 2012: Cariotipo 44, XY, -7, -18, add (21)(q22) en 12 metafases y cariotipo 44,XY, del (7)(q22), -18, -21, en 2 metafases. No blastos. SMD de las tres series. Se administra Azacitidina en enero 2012 suspendiéndose ciclosporina ante el diagnóstico de SMD y evolución clonal.

Fiebre y artritis de primera falange mano derecha, iniciándose antibioterapia empírica. Gammagrafía ósea compatible con artritis séptica. Aparece exantema maculopapuloso y pruriginoso, diagnosticado inicialmente como reacción medicamentosa. Aparece intertrigo axilar y perineal. Valoración dermatológica y biopsia cutánea con sospecha de psoriasis inversa. Empeoramiento poliarticular y eritrodermia precisando terapia oclusiva con corticoides tópicos y orales, y reintroducción de ciclosporina, con mejoría clínica.

Se realiza trasplante de precursores hematopoyéticos (TPH) en Mayo 2012 con buena respuesta.

**Comentarios:** -La aparición de cariotipo complejo y monosomía 7 en MO en AMA implica una evolución clonal y mayor riesgo de transformación leucémica.

-El TPH es la primera opción terapéutica en los SMD con anomalías cromosómicas.

-Azacitidina está indicado en SMD de alto riesgo no aptos para TPH, utilizado en este caso en espera de TPH dadas las comorbilidades presentadas.

### **Carcinoma de células renales en niños: una entidad diferente al adulto. A propósito de un caso.**

**Autor(es):** C. Carreras Blesa, I. Puche Sanz, F. Vázquez Alonso, E. Urrutia Maldonado

**Centros:** Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

**Introducción:** En la infancia el carcinoma de células renales (CCR) representa menos del 2% de los tumores renales, y el subtipo cromóforo es prácticamente excepcional. Presentamos un niño diagnosticado de CCR cromóforo.

**Caso Clínico:** Paciente de 14 años que consulta por episodio de hematuria macroscópica, sin otra sintomatología acompañante. Las pruebas de imagen muestran una masa renal izquierda de gran tamaño, con área calcificada. No se evidencia diseminación a distancia. Se realiza biopsia percutánea que sugiere carcinoma de células renales, por lo que se decide nefrectomía radical con linfadenectomía. El estudio anatomopatológico informa de CCR cromóforo de variante eosinofílica. Los límites capsulares renales estaban respetados y los ganglios fueron negativos. Tras 6 años de seguimiento no hay signos de recidiva.

**Discusión:** El CCR es muy infrecuente en niños. Su clasificación y diagnóstico histológico son objeto de controversia, y presenta diferencias morfológicas y alteraciones genéticas específicas que lo diferencian del de los adultos. El subtipo más frecuente en niños es el CCR asociado a la traslocación Xp11. La triada clásica de dolor en flanco, hematuria y/o palpación de masa abdominal es más frecuente en niños. Las pruebas de imagen no siempre permiten establecer el diagnóstico diferencial con el tumor de Wilms. Las calcificaciones en anillo son características del CCR, aunque poco frecuentes. El dato más importante para distinguirlos es la mayor edad de presentación del CCR. La realización de biopsia es discutida, aunque en casos dudosos, como el descrito, puede ser de utilidad en el diagnóstico diferencial, ya que el manejo del tumor de Wilms puede incluir quimioterapia neoadyuvante. El tratamiento recomendado del CCR es nefrectomía radical con linfadenectomía y metastasectomía. El CCR infantil puede asociarse a síndromes como: Von Hippel-Lindau, esclerosis tuberosa o leiomiomatosis hereditaria. El CCR cromóforo se relaciona con el síndrome de Birt-Hogg-Dubé y con el de paraganglioma-feocromocitoma. Característicamente, la afectación ganglionar no parece empeorar el pronóstico del CCR infantil.

**Conclusiones:** Dada la escasez de casos y la difícil clasificación histológica, no hay definido un estándar de actuación en el CCR infantil. Se están desarrollando protocolos que permitirán ampliar el conocimiento y optimizar el manejo de esta enfermedad.

### **Fascitis necrotizante y síndrome compartimental como complicaciones de varicela**

**Autor(es):** J.J. Pérez Guerrero, F.J. Dávila Corrales, L. García García, E. Palma Zambrana, P. Comino Delgado, B. Serrano Moyano, J.C. Flores González, T. Aguirre Copano

**Centros:** Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

**Objetivo:** Comunicar la fascitis necrotizante (FN) y el síndrome compartimental agudo (SCA) como complicaciones poco comunes de la varicela.

La FN es una sobreinfección bacteriana aguda del tejido celular y fascia, produciendo una rápida necrosis tisular. Infrecuente como complicación de una varicela (<1%), Los signos tempranos son edema y eritema; rápidamente progresiva y con alta morbimortalidad (30-50%).

Si su diagnóstico se demora puede dar lugar a un SCA: aumento de presión en un compartimento muscular, comprometiendo irrigación vascular y nerviosa (viabilidad), requiriendo cirugía urgente (fasciotomía).

**Metodología:** Revisión historia clínica de una paciente ingresada en nuestro Hospital con diagnósticos de varicela complicada.

**Resultados:** Presentamos el caso de una niña de 5 años diagnosticada de varicela hacía 4 días, que acude por dolor en miembro superior derecho (MSD). A la Exploración: fiebre alta, ampollas, edema, eritema, dolor e impotencia funcional en MSD. Pulsos conservados. Resto de exploración: normal. Eco doppler de antebrazo derecho: sin imágenes evidentes de TVP. Cirugía vascular aconseja tratamiento profiláctico con heparina e ingreso.

Se pauta Cloxacilina + Clindamicina por sospecha FN. Al día siguiente, ante empeoramiento, se consulta a traumatología por sospecha de SCA. Deciden fasciectomía descompresiva con desbridamiento de tejido necrótico y traslado a UCIP. PCR: 270 mg/l. Se añade Cefotaxima. En Hemocultivo crece *Streptococcus Pyogenes*.

Se mantiene en aislamiento y evoluciona favorablemente, manteniéndose afebril y con buen estado general. Disminuyen valores inflamatorio/infecciosos en analíticas (PCR: 89 mg/l). Tres días después se procede a cierre de herida quirúrgica y traslado a planta, con curas locales. Se completan 14 días de antibioterapia.

**Conclusiones:** En el curso de una varicela, una complicación es la sobreinfección bacteriana de piel y tejido celular subcutáneo, siendo el *Streptococcus* y *Staphylococcus* la etiología más frecuente

La cirugía es el método diagnóstico-terapéutico definitivo en FN, con desbridamiento de la herida en quirófano. No obstante, ante sospecha pautar tratamiento hasta diagnóstico definitivo.

SCA es una complicación menos frecuente pero grave de esta enfermedad. Su tratamiento consiste en desbridamiento quirúrgico + antibioterapia.

Nuestra paciente presentó una buena evolución con recuperación funcional de su miembro. El diagnóstico precoz fue fundamental para ello.

### **Ectima contagioso o dermatitis pustular contagiosa**

**Autor(es):** R. Tesse, J. Orgaz Molina, M. Lorenzo Linan, S. Martínez Serrano, A.F. Checa Ros, L. Rodríguez Díez, A. Vázquez Pérez, J.R. Blesa Bodegas, M. Vargaz Pérez, J. Uberos Fernández

**Centros:** Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

**Introducción:** El ectima contagioso (EC) es una afección causada por un virus del género Parapoxvirus (Orf). Es una zoonosis y los animales más afectados son ovejas y cabras. Se transmite a los seres humanos a través del contacto con tejidos o fómites infectados, más común en granjeros, carniceros y veterinarios, poco frecuente en los niños.

**Objetivos:** Describir el caso de un paciente de 13

años, que acude a consulta externa de pediatría y remitido a consulta de Dermatología, por presentar un diagnóstico no aclarado y tratado sin éxito con amoxicilina-clavulánico. Se revisa la literatura existente a propósito de este caso.

**Caso Clínico:** Niño de 13 años que presenta 3 lesiones nodulares de iguales características, localizadas en el dorso de la mano izquierda, de casi 1 cm de diámetro. Nuestro paciente vive con su familia en el campo, donde tiene contacto esporádico con animales, incluyendo ovejas y cabras. A la exploración: lesiones erosionadas en la porción central y enrojecidas en los bordes. El paciente volvió a los 10 días por erupción de distintas características, máculopapulares eritematosas, en palma y dorso de ambas manos, diagnosticadas como eritema multiforme secundario. La clínica y la biopsia en nuestro caso clínico nos lleva al diagnóstico.

**Discusión:** Se describe una transmisión al hombre por contacto directo con lesiones o material contaminado con el virus. Las lesiones en el hombre se ubican principalmente en el dorso de las manos. La lesión progresa por seis estados clínicos, cada uno de una duración de una semana de duración aproximadamente, desde la fase maculo-papular y una segunda fase en la que aparece un halo eritematoso como fases más características hasta alcanzar lesiones secas con resolución del cuadro sin cicatriz. Es una enfermedad benigna y autolimitada que no requiere tratamiento específico. Además, destacamos la aparición de un eritema multiforme descrito en relación con EC.

**Conclusión:** Presentamos el caso de un paciente con un cuadro clínico característico de EC en el dorso de una mano y señalamos la importancia de conocer su asociación con el eritema multiforme, cuadro que puede generar un mayor desconcierto en la práctica clínica.

### ***Empiema subdural secundario a sinusitis***

**Autor(es):** M.D.L.Á. Expósito Expósito (1), Y. García García (1), J.J. Tejado Balsera (1), L. Santiago Arribas (1), I.M. Ceballos Rodríguez (1), B. Rojas Recio (1), R. Romero Peguero (1), I. Tinoco Martín (1), J. Giménez Pando (2), M. Delgado Cardoso (1), E. Galán Gómez (1)

**Centros:** (1)Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz, (2)Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz

**Introducción:** La sinusitis es una enfermedad frecuente en la infancia. En esta edad, la anatomía de los senos paranasales junto a la necrosis que produce la infección, facilita la extensión de la misma a cavidad orbitaria e intracraneal.

El empiema subdural es una colección purulenta focal entre duramadre y aracnoides cuya tríada clásica de fiebre, cefalea y alteración neurológica es poco frecuente en la edad pediátrica, produciéndose un retraso en el diagnóstico debido a su sintomatología inespecífica. En los niños los síntomas más frecuentes son alteraciones oculares, edema facial y hemiparesia aunque en el 50% de los casos se presenta con exploración física normal.

Presentamos el caso de una niña de 12 años que acudió a urgencias por cefalea de 3 días de evolución a la que se añadió en las últimas 24 horas fiebre, vómitos y debilidad de hemicuerpo derecho. Anteriormente, había sido

diagnosticada de sinusitis en tratamiento con Azitromicina.

En la exploración destaca regular estado general, dolor a la palpación de los senos paranasales y a nivel neurológico pobre conexión con el medio, hemiparesia derecha de predominio crural. Reflejos osteotendinosos disminuidos y dificultad para la deambulacion. Ligera rigidez de nuca con bruzinski positivo.

Se extrae analítica que presenta leucocitosis con neutrofilia. Ante un probable cuadro meníngeo se realiza punción lumbar con 120 leucocitos y sin visualización de microorganismos en la tinción Gram.

Dado el rápido deterioro neurológico se realiza TAC craneal visualizándose pansinusitis asociada a una pequeña colección que ocupa la cisura interhemisférica, confirmándose mediante RMN, la existencia de empiema subdural secundario a sinusitis. Fue valorada por Neurocirugía, Otorrinolaringología e infeccioso.

Se le practicó evacuación del empiema más antibioterapia posterior presentando una evolución favorable con total recuperación de la hemiparesia derecha.

El empiema subdural es una complicación rara, pero potencialmente grave de la sinusitis, por lo que es fundamental un alto índice de sospecha en sinusitis con mala evolución siendo necesario la realización de una prueba de imagen para su diagnóstico precoz. Frecuentemente, requiere un abordaje terapéutico multidisciplinar, dada la escasa penetrancia de antibióticos en este espacio.

### ***Valor de los exámenes complementarios en el diagnóstico de la apendicitis aguda en urgencias pediátricas***

**Autor(es):** C.M. De La Torre Morales, P. Jaénal Leiva, B. Jordano Moreno, A.F. Núñez Adan, Á. Bello Luque, A. Molina Jurado, M.D. Simarro Bravo, F. Aguilar Humanes

**Centros:** Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción:** Diseñamos un estudio retrospectivo en el que durante el periodo de Enero de 2011 hasta Diciembre de 2011 estudiamos las características epidemiológicas, clínicas y el resultado de los exámenes complementarios en todos los niño/as ingresados en Observación de la Sección de Urgencias Pediátricas con dolor abdominal y sospecha de apendicitis aguda, tras valoración del Pediatra y del Cirujano Infantil.

Como resultados obtuvimos: Durante el tiempo de estudio ingresan 172 pacientes con sospecha de apendicitis aguda de ellos la distribución por sexos fue de 88 niños y 84 niñas.

De los 172 pacientes 66 de ellos requirieron intervención quirúrgica. Dos de los niños intervenidos fueron apendicitis en blanco. La edad media al diagnóstico de apendicitis en nuestro estudio fue de 9,2 años. Nuestro seguimiento de pacientes tuvo una media de 1.4 días

En cuanto a los hallazgos de laboratorio el 82 % de los pacientes intervenidos quirúrgicamente tenían una cifras de leucocitos por encima de 11000/dl, con una cifra media de leucocitos significativamente superior frente a la de los no intervenidos (p:0,001). Así mismo, la cifra media de PCR de los pacientes intervenidos es significativamente mayor que en los no intervenidos (p:0,03) En cuanto a ecografía abdominal esta se realiza en 102 casos de los 172 estudiados.

En nuestro estudio la sensibilidad de la eco abdominal es del 85% con especificidad del 84%. El valor predictivo positivo es del 73% y el valor predictivo negativo es del 90%

Como conclusiones importantes conviene señalar que la pérdida de apetito, dolor en fosa ilíaca derecha y el blumberg positivo son los hallazgos más frecuentes en el caso de apendicitis aguda.

La leucocitosis y el incremento de niveles de PCR son datos analíticos importantes de ayuda en el diagnóstico de apendicitis aguda.

La ecografía abdominal juega un papel muy importante en el diagnóstico de la apendicitis aguda siendo el hallazgo con más rentabilidad el de un apéndice con grosor mayor de 6 mm con líquido libre, encontrando únicamente 2 casos de apendicetomía sin inflamación apendicular que coincide con el hallazgo de líquido libre sin visualización del apéndice.

### ***Piomiositis primaria de psoas en la infancia. A propósito de un caso.***

**Autor(es):** G.M. Quesada Trujillo, S. Rodríguez Barrero, D. Gómez-Pastrana Durán, P. Zamora Reed, M. Muñoz Cabeza, J. Ortíz Tardío

**Centros:** Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera, Jerez de la Frontera

**Introducción:** La piomiositis primaria es una infección aguda o subaguda bacteriana del músculo estriado en ausencia de otros focos subyacentes de infección detectables. Es una entidad rara, siendo aún menos común su localización en psoas. Clásicamente se describe de forma endémica en los trópicos y es poco conocida en países desarrollados. El agente causal más frecuente es el *Estafilococo aureus*, probablemente procedente de un foco no identificado, a través de una siembra hematógena. La clínica habitual es fiebre, coxalgia y cojera, que cursa de forma subaguda sin sintomatología local externa. El diagnóstico suele ser diferido, cuando la lesión muscular está ya evolucionada. Presentamos el caso clínico de un niño que ingresa en nuestro servicio por este motivo.

**Caso Clínico:** Paciente varón de 8 años que acude por presentar 5 días antes dolor e impotencia funcional en cadera derecha acompañada de febrícula. No traumatismo previo. Seis meses antes presentó un cuadro similar, realizándose estudio que incluyó reactantes de fase aguda, ecografía abdominal, radiografía de caderas y columna, RM y gammagrafía, que resultaron normales. Como único hallazgo relevante se aisló *S. Aureus* en un hemocultivo extraído en un pico febril. La sintomatología cedió espontáneamente y los hemocultivos posteriores fueron negativos, manteniéndose actitud expectante y vigilancia clínica. A la exploración física a su ingreso destaca actitud antiálgica con cadera derecha en flexo, sin signos inflamatorios, con resto de exploración normal. Exámenes complementarios como hemograma, RFA y hemocultivo fueron negativos. Rx de columna lumbosacra, abdomen, caderas y ecografía caderas fueron normales. RMN abdominal en esta ocasión mostró pequeño derrame articular en cadera derecha, engrosamiento del músculo ileopsoas derecho con aumento de su señal y colección ovoidea subcondral de 3x1 cm, anexo al hueso ilíaco.

**Evolución:** Se trata con antiinflamatorios y antibiotera-

pia intravenosa con respuesta clínica favorable y mejoría en las pruebas de imagen realizadas en su seguimiento posterior.

**Comentarios:** 1.- La piomiositis primaria de psoas es una patología infrecuente en la infancia. 2.- El germen más frecuentemente implicado es *S. Aureus*. 3.- Destacar la demora diagnóstica en nuestro caso ante la negatividad de las pruebas de imagen iniciales y una clínica larvada.

### ***Revisión de pericarditis aguda en los últimos 20 años en Hospital Puerta del Mar – Cádiz***

**Autor(es):** P. Comino Vázquez, J.J. Pérez Guerrero, B. Serrano Moyano, E. Palma Zambrana, L. García García, F.J. Dávila Corrales, C. Flores González

**Centros:** Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

**Objetivo:** describir los casos de pericarditis aguda en los últimos 20 años en el Hospital Universitario Puerta del Mar.

**Métodos:** estudio retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico al alta de pericarditis desde el 1992 al 2012.

**Resultados:** se incluyen 16 casos de pericarditis, de los cuales el 69% fueron varones y el 31 % mujeres. Edad media de 6 años (5 meses - 9 años), y una estancia media de 24 días. Entre los antecedentes personales un 18% tenía cardiopatía de base. El síntoma y signos más frecuente fueron: dolor torácico (50%), taquicardia (90%), fiebre (81%), soplo sistólico (47%), tos (35%), roce pericárdico (25%) y tonos cardiacos apagados (18%). El 43% presentó pródromos catarrales. En la radiografía de tórax, el 75 % presentaron cardiomegalia y el 68% ensanchamiento del pedículo. Hubo elevación del ST en el electrocardiograma en el 43% de los pacientes, y sólo un 20% presentaron signos de hipertrofia miocárdica. En la ecocardiografiacardiaca, el 94 % presento derrame pericárdico: leve (44%), moderado (25%), y el 25 % derrame severo (>20mm). El 37% necesitó pericardicentesis. El 20% tuvo serología de virus positiva para adenovirus, un 12% hemocultivo positivo para *S. pneumoniae* y un 6% para *S. viridans*. La complicación más frecuente fue el taponamiento cardiaco (31%). El diagnóstico final fue pericarditis vírica en un 32%, pericarditis purulenta asociada a neumonía en un 20%, pericarditis secundaria a masa mediastínica en un 13%, síndrome postpericardiotomía 7%, pericarditis secundaria a tuberculosis 7%, enfermedad de Kawasaki 7%, error innato del metabolismo 7% y cardiopatía compleja 7%. El 75% precisó ingreso en UCIP. Mortalidad del 6 %.

**Conclusiones:** la distribución por sexos se adapta a lo descrito en la literatura, con mayor frecuencia en varones que en mujeres. Igualmente concuerda con la literatura el resultado de las pruebas complementarias así como la distribución por diagnóstico etiológico (mayor frecuencia de pericarditis víricas producidas por adenovirus, seguido por pericarditis purulenta por *S.pneumoniae*). Destaca el alto porcentaje de taponamiento cardiaco en la muestra.