

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

Nov 2012

Pseudotumor Cerebri: un correcto diagnóstico para conseguir la remisión completa de la clínica

Autor(es): R. Tesse, R. Romero García, R. Rodríguez Belmonte, A.F. Checa Ros, A. Ruíz López, L. Rodríguez Díez, F. Moreno Madrid, J. Uberos Fernández, M. Tribak, P. Tortosa Pinto, M.L. Moreno García

Centros: Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

Introducción: El Pseudotumor Cerebri es una entidad caracterizada por aumento de la presión intracraneana, sin evidencias clínicas, de laboratorio, ni radiológicas que sugieran un proceso expansivo intracraneal o hidrocefalia. Hay muchos factores implicados en la etiología de esta patología: medicamentos, causas endocrinas, metabólico nutricional, ematólogica, traumatológica...

Caso Clínico: Describimos e ilustramos el caso de una paciente de 13 años de edad, con obesidad y cefalea de larga duración como antecedentes personales. Se ingresa en nuestro servicio por cefalea intensa, mareo, diplopia, edema bilateral de papila, parálisis de III, AV, VI PC. En su estancia en sala se le realizan varias pruebas de imagen, entre ellas, una RMN cerebral que se recibe sin hallazgos significativos y un TAC craneal que se recibe con una ligera asimetría de asta temporal derecha, no patológicas.

Precisa tratamiento con Acetazolamida y Dexametasona, y posteriormente se aprecia mejoría clínica.

Conclusión: Evidenciar la importancia de un correcto diagnóstico y tratamiento, para que se alcance un resultado satisfactorio, con remisión total de la sintomatología.

Síndrome de las piernas inquietas (SPI). Un desafío diagnóstico en Pediatría.

Autor(es): M.D.M. Román Del Río, C. Bueno Ruíz, N. Guerrero Moreno, M. Delgado Rioja, J. Sierra Rodríguez

Centros: Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

Introducción: Es un trastorno neurológico crónico sensitivo-motor. Incidencia 5-10% adultos, en niños muy variable del 2 al 6% (infradiagnosticado). Se caracteriza por una necesidad imperiosa de mover las piernas en situación de reposo, asociada a sensación desagradable (dolor, parestesias, adormecimiento, etc.), empeora al final del día-noche y mejora con el movimiento. Se acompaña hasta en un 90% de movimientos periódicos de las piernas durante el sueño (MPS), cuando se produce tras-

tornos concomitantes como microdespertares, fragmentación del sueño, somnolencia diurna, taquicardia o hipertensión arterial, se denomina: trastornos de movimientos periódicos de las piernas (TMPS).

El diagnóstico de síndrome de piernas inquietas (SPI), es clínico y el de TMPS mediante estudio polisomnográfico: MPS igual o mayor a 5 por hora de sueño, descartando otros trastornos como apnea-hipoapnea obstructiva del sueño. La etiología es desconocida, existe casos familiares de presentación precoz, con un patrón autosómico dominante, genes implicados (2q, 9p, 14q y 20p).

En niños con niveles bajos de ferritina y/o hierro, tiene tendencia a SPI, que mejora una vez corregido el déficit.

Objetivo: Dar a conocer este síndrome a los pediatras.

Caso Clínico: Varón de 8 años de edad, sin antecedentes personales de interés, con episodio de 8 meses de evolución, de molestias en las piernas, de predominio tarde-noche que le obliga moverse, se acompaña de inquietud, también presenta fobia al acostarse; no trastornos durante el sueño nocturno. Padre con SPI. Exploración neurológica normal. Pruebas complementarias: hemograma con ferritina, bioquímica, estudio ORL, EEG normales. Estudio polisomnográfico.

Estudio retrospectivo de los tumores cerebrales primarios en los últimos 12 años

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

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: Los tumores primarios del sistema nervioso central, constituyen la segunda neoplasia infantil más frecuente, siendo superados solamente por las leucemias, y constituyendo la primera neoplasia sólida más frecuente en menores de 15 años.

Objetivo: Analizar las características demográficas, clínicas, evolutivas, histológicas y de localización de los tumores cerebrales primarios con el objetivo enfocar de una manera más precoz el diagnóstico de estos tumores y disminuir el tiempo hasta su intervención.

Material y Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las historias clínicas con diagnóstico de tumor cerebral primario ingresadas en nuestro Hospital en los últimos 12 años

Resultados: Se incluyeron 27 pacientes, el 63% varones, y el 37% mujeres, con una edad media al diagnóstico de 4.5 años (3 meses- 14.1 años). El tiempo medio desde inicio de clínica hasta el diagnóstico fue de 62 días (1-365). La clínica de presentación fue: 50% vómitos (43% exclusivamente matutinos); 48% con cambio del carácter; 40% inestabilidad en la marcha y 37% cefalea (de ellas el 29% de predominio matutino, y al 29 % le despertaban por la noche). Se intervinieron quirúrgicamente el 83% (23). El tiempo medio hasta la intervención fue de 5.5 días (1-14 días). La estancia media hospitalaria fue de 15 días (1-82), y 3.5 días (1-14) en UCIP. El diagnóstico histopatológico fue: Astrocitomas (59%), tumores embrionarios (26%) y tumores de plexos coroideos (11%). Con respecto a la localización, fueron Infratentoriales (54%), hemisféricas (39%) y selar/supraselar (7%).

El 30% recibió tratamiento complementario (QT/RT). El 11 % fue éxitus. El 28% de los casos se encuentra asintomático en la actualidad.

Conclusiones:

- Las características clínicas, diagnósticas y evolutivas halladas en nuestros pacientes son similares a las publicadas.
- El tumor más frecuente en nuestra serie fue el astrocitoma y la localización más frecuente infratentorial.
- Existe una baja mortalidad durante el ingreso hospitalario, con una alta morbilidad posterior.
- La inespecificidad de los síntomas y la intermitencia de su presentación dificultan y retrasan su diagnóstico.
- Insistir en sospechar un tumor cerebral ante los signos de alarma (vómitos matutinos, alteración del carácter, cefalea o inestabilidad en la marcha)

Leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente: aportación de una nueva mutación del gen *ELF2B5*

Autor(es): M.D.M. Román Del Río (1), J. Sierra Vázquez (2), M. Delgado Rioja (1), N. Guerrero Moreno (1)

Centros: (1) Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, (2) centro seta, Sevilla

Introducción: Conocida también como ataxia con hipomielinización del SNC (Knaap 1997), incidencia desconocida, infradiagnóstica. Criterios diagnósticos clínicos-radiológicos bien definidos: 1. Desarrollo psicomotor previo normal, ataxia y espasticidad con atrofia óptica y epilepsia, funciones cognitivas conservadas. 2. Curso crónico-progresivo con episodios periódicos de agravación, desencadenados por infecciones banales, TCE leve o estrés psicológico, como miedo extremo. 3. Afectación precoz, difusa y simétrica de sustancia blanca de SNC, con zonas de señal (T2 y FLAIR) similar a la del LCR.

Herencia autosómica recesiva, existen varios fenotipos clínicos, dependiendo de la edad de debut y de la gravedad: lactante, infantil, juvenil y adultos, expresándose con gran heterogeneidad, que junto con la genética (cinco genes implicados el F2B1-5), parece que existe una correlación genotipo-fenotipo; el pronóstico se relaciona con la edad de aparición.

Objetivo: Dar a conocer este nuevo síndrome.

Caso clínico: Antecedentes personales y familiares sin interés.

Primer episodio (a los 2 años): cuadro de 10 días de evolución con afectación del nivel de consciencia prece-

dido de fiebre, compatible con encefalomiелitis diseminada aguda. PC normales. EEG: enlentecido. RNM craneal: afectación de sustancia blanca difusa y simétrica. P. evocados visuales: retraso de la onda P1. Estudio psicológico (Battelle): edad madurativa de 24 meses.

Segundo episodio (2 años y 4 meses): desencadenado por TCE leve, cuadro de ataxia cerebelosa aguda de 5 días de duración.

Tercer episodio (2 años y 7 meses): episodio igual al anterior (TCE leve), detectándose paraparesia espástica.

Estudio genético: portadora en heterocigosis de la mutación Arg113 His del gen *ELF2B5* (herencia materna) y delección Ala311leufs46 (herencia paterna).

Conclusiones:

- El deterioro neurológico progresivo y episódico y la aparición de focalidad neurológica desencadenada por episodios febriles o TCE leve, debe hacer sospechar esta síndrome.

- El conocimiento clínico y de la neuroimagen, proporciona la selección de pruebas complementarias, disminuyendo el tiempo diagnóstico y coste económico.

- La delección paterna no descrita en la base de datos junto con la mutación materna, da lugar a una proteína truncada provocando una pérdida del 51 % de los aminoácidos de la proteína.

Mutación del gen *CDKL5* en un caso de encefalopatía epiléptica de inicio temprano

Autor(es): E. De Santiago García-Caro, M. Martín Cantero, R. Calvo Medina, J. Martínez Anton

Centros: Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción:

- Las encefalopatías epilépticas de inicio temprano (EEIT) se caracterizan por la afectación del desarrollo cognitivo, sensorial y motor resultante de la actividad epiléptica y suelen comenzar en el periodo neonatal o infantil precoz.

- La EEIT tipo 2 es una enfermedad ligada al X debido a la mutación del gen *CDKL5* (Xp22.13) que codifica la proteína quinasa serina-treonina, la cual juega un papel importante en la plasticidad neuronal. Se caracteriza por epilepsia intratable durante las primeras semanas de vida, espasmos infantiles y retraso psicomotor severo, adoptando en muchos casos un patrón conductual tipo Rett.

Caso clínico: - Niña de 3.10/30 meses que ingresa por presentar 2 episodios convulsivos parciales secundariamente generalizados. Afebril, no traumatismo previo, los padres negaban ingesta de tóxicos. Periodo neonatal normal sin antecedentes familiares de epilepsia. Exploración: fenotipo normal sin lesiones cutáneas. Neurológico: activa y reactiva, desviación cefálica izquierda mantenida, hipertonia generalizada predominio MSI, ROT vivos, no clonus, no focalidad. EEG: ondas lentas región parieto-temporal hemisferio derecho. Hemograma, bioquímica, EAB, perfil mitocondrial, tandem masas neonatal, ecografía y RMN craneal: normales. Tratamiento: ácido valproico con mala respuesta apareciendo mioclonias, añadiéndose levetiracetam con mejor control, por lo que es dada de alta. 14 días más tarde reingresa por aumento del número de crisis y alteración del desarrollo neurológico. EEG: descargas de ondas lentas alto voltaje difusas. Fondo de ojo, aminoácidos en tres fluidos, ácidos orgánicos en sangre

y orina, biotinidasa y CDG en sangre y sulfito oxidasa en orina: normales. Cariotipo ampliado: delección de dos exones del gen CDKL5 (Xp22.13). Juicio clínico: EEIT tipo 2 con base genética. Actualmente con 7 meses de edad, ha desarrollado espasmos en extensión agrupados de difícil control con Vigabatrina y Levetiracetam, sin hirsutismo por el momento aunque sí disritmia.

Discusión:

- Una vez excluidas las malformaciones estructurales y las alteraciones metabólicas como etiología de las EEIT, es preciso la realización de un estudio genético exhaustivo.

- Las mutaciones del gen CDKL5 deberían estudiarse en niñas con epilepsia temprana intratable de etiología desconocida con desarrollo frecuente de espasmos infantiles y retraso psicomotor severo, donde un EEG inespecífico contrasta con frecuentes crisis convulsivas.

Ataxias hereditarias. Cribado de causas metabólicas potencialmente tratables.

Autor(es): M. Aguilar Quintero, E. López Laso, I. Roncero Sánchez-Cano, R. Camino León

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: Las causas genéticas de ataxia son muy numerosas, se conocen más de 50 loci de ataxias hereditarias (AH), excluyendo los errores congénitos del metabolismo. Dentro de ellas tienen un interés especial las originadas por trastornos metabólicos susceptibles de tratamiento específico. Debe ser una prioridad en los estudios diagnósticos detectar estas enfermedades tratables.

Objetivos: Conocer el número de pacientes con sospecha de AH que son seguidos en nuestra Unidad de

Neuropediatría y percibir su impacto sobre la actividad asistencial. Conocer cuantos pacientes con AH disponen de un diagnóstico preciso mediante su caracterización clínica y/o bioquímica y/o molecular.

Resultados: Cinco pacientes con ataxia de Friedreich, cuatro pacientes con enfermedad mitocondrial, dos pacientes con enfermedad de sustancia blanca evanescente, 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 Pelizaeus-Merzbacher-like, un paciente con enfermedad de Gillespie (aniridia, ataxia, retraso mental), un paciente con síndrome de glicoproteínas deficientes en carbohidratos, un paciente con déficit de ornitina-transcarbamilasa, un paciente con ataxia apraxia oculomotora I, una paciente con síndrome de Joubert, una paciente con deficiencia de transportador de glucosa cerebral, tres pacientes no clasificables.

Conclusiones: las AH son trastornos que suponen un impacto notable en la actividad asistencial de una Unidad de Neuropediatría al tratarse de enfermedades raras que agrupadas pueden suponer un número importante de casos, de elevada complejidad para su diagnóstico y porque algunas de ellas son ya susceptibles de un tratamiento que modifica su evolución.

Ataxia de Friedreich. Evolución de un caso clínico.

Autor(es): A. Brea Calvo, A. Campo Barasoain, I. Alonso Pérez, D. Lluch Fernández

Centros: Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla

Introducción: Presentación clínica y evolución de ata-

xia de Friedreich en un varón de 10 años. La ataxia de Friedreich es la forma más frecuente de ataxia hereditaria, su herencia es autosómica recesiva y su afectación, además de la ataxia, puede incluir cardiopatía, cifoescoliosis y otras manifestaciones.

Caso Clínico: Niño de 10 años que es derivado a consulta de neurología por inestabilidad en la marcha progresiva desde 3 años antes. No refiere patología en el embarazo, parto ni en el desarrollo psicomotor. Como antecedente presenta cifoescoliosis controlada por el servicio de rehabilitación y tiene un tío materno con hiperlaxitud, escasa fuerza y temblores de manos.

A la exploración inicial presentó nivel cognitivo adecuado, con lenguaje correcto y escritura lenta. En bipedestación, actitud cifótica y apoyo plantigrado con aumento del valgo. Gowers negativo. Con la deambulación presenta aumento de la base de sustentación y dificultad para la marcha de talones. Mínima disminución de fuerzas en glúteo medio, psoas y gemelos. Reflejos osteotendinosos disminuidos en miembros inferiores, Romberg positivo y prueba dedo-nariz alteradas.

Exámenes complementarios: RNM cerebral y cervical que descartó lesión estructural, perfil bioquímico, electromiograma, electroneurograma y valoración por cardiología y oftalmología, todos sin hallazgos patológicos. Ante clínica, la negatividad de estos estudios y la existencia de un tío con patología neurológica no clasificada se plantea la realización de panel genético de ataxias que reflejó la expansión GGA en cromosoma 9q13 compatible con ataxia de Friedreich. A pesar de no presentar anomalías cardiológicas inició pauta de tratamiento con idebenona, que lleva tomando desde hace un año y medio.

Comentario: En nuestro caso resalta el debut precoz de la enfermedad así como la rápida progresión en un corto lapso de tiempo (3 años). Destaca la cifoescoliosis asociada a la clínica neurológica presente en la mayoría de estos pacientes. No obstante, el niño no presentó cardiopatía, presente al diagnóstico en un 60% de los afectados, ni diabetes mellitus (presente en un 20%). Dado el inicio precoz de los síntomas el pronóstico es muy desfavorable con un periodo atáxico acelerado, progresivo e incapacitante para el cual solo disponemos de tratamiento sintomático que permita mejorar la calidad de vida.

Crisis convulsiva de causa infecciosa parasitaria

Autor(es): M.D.L.A. Sánchez Castilla, Campo Barasoain A, Terol Barrero P, Lucas Lucas M, Lluch Fernández MD,

Centros: Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla

Introducción: La neurocisticercosis es una patología infrecuente en nuestro medio, pero su prevalencia ha aumentado en los últimos años por la inmigración, debiéndose tener en cuenta como posibilidad diagnóstica en ese grupo poblacional.

Caso Clínico: Niño de 19 meses que consulta por episodio de desconexión del medio con desviación de la mirada conjugada y de la comisura bucal hacia la derecha, con clonías de los cuatro miembros de varios minutos de duración. AAFP: madre de origen boliviano y padre peruano, siendo este el principal cuidador del niño. AAPP: sin interés. No salida al extranjero ni ingesta de carne porcina. Pruebas complementarias: bioquímica de LCR y EEG basal normal. RNM cerebral: tres lesiones focales con realce anular y centro sugestivo de contenido líquido

necrótico. La mayor, situada en lóbulo frontal izquierdo (15 mm) se acompaña de intenso edema perilesional. La mediana, en lóbulo temporal derecho (10mm) produce sólo discreto edema y la más pequeña (5mm), sin edema, se localiza en la base de la cabeza del núcleo caudado. Diagnóstico diferencial: cisticercosis y otros parásitos, TBC, micosis, acceso bacteriano. Serología a *Tenia solium*: positiva. Estudio de extensión con RMN medular y fondo de ojo normales. Serología a *Tenia solium* en los progenitores: positiva en el padre, y negativa en la madre. Parásitos en heces negativos en ambos. Valorando criterios epidemiológicos, clínicos, radiológicos y serológicos, se realiza el diagnóstico definitivo de Neurocisticercosis.

Se realiza tratamiento con albendazol, corticoides y oxcarbacepina, con buena evolución clínica y radiológica después de 2 años de seguimiento.

Conclusiones: el aumento de la inmigración en nuestro medio obliga a descartar las infecciones parasitarias del SNC como causa de convulsiones. El tratamiento debe ser individualizado, teniendo en cuenta el número, la localización de las lesiones y sus características evolutivas.

Hematoma parenquimatoso cerebral como debut clínico de hemofilia en un lactante de 50 días

Autor(es): M.P. Priego Ruíz, A.B. López Mármol, M.J. Comino Monroy

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: La hemofilia A es una coagulopatía causada por déficit del factor VIII de la coagulación. La incidencia de Hemorragia cerebral en el periodo neonatal y lactantes ≤ 3 meses es del 2%. Se comunica el caso de un paciente de 50 días, hijo de madre portadora de hemofilia A, que debutó con hemorragia intraparenquimatosa cerebral.

Caso Clínico: Lactante varón que ingresó en nuestro hospital a los 50 días de vida por presentar síndrome febril de corta evolución, sin más sintomatología acompañante. Exploración física sin hallazgos de interés. En pruebas complementarias se objetiva hemoglobina de 6'9 g/dl. A las pocas horas presenta cuadro de hipertensión intracraneal con hiperextensión de hemicuerpo derecho, lateralización del cuello y desviación de la mirada hacia la izquierda, anisocoria y fontanela abombada. En TC craneal se evidencia hematoma parenquimatoso cerebral izquierdo con desplazamiento de la línea media. Se realizó craniectomía y drenaje, con mejoría posterior de la clínica, manteniendo no obstante disminución de la motilidad distal del miembro superior derecho. Se diagnostica de Hemofilia A grave y comienza tratamiento sustitutivo con Factor VIII con periodicidad semanal precisando la inserción de Port a cath.

Comentarios: La gravedad de la enfermedad viene marcada por la ausencia de actividad del Factor deficitario. La manifestación más frecuente de la hemofilia A es la hemartrosis, siendo la complicación más grave la hemorragia cerebral como en este caso. La presentación precoz de la enfermedad y la gravedad de la deficiencia del factor VIII se consideran factores pronósticos desfavorables.

Transfusión fetomaterna masiva: presentación de un caso

Autor(es): M.I. Díaz Flores (1), A. Rodríguez Barba (2), C. Macías Díaz (2), M.J. Gil Domínguez (1), G.O. Ana Isabel (2), C. Garzón Murillo (2), R. Espino Aguilar (1), A. Losada Martínez (2)

Centros: (1)Clínica Esperanza de Triana - Hospital Infanta Luisa, Sevilla, (2)Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Resumen

La transfusión feto-materna hace referencia a la entrada de sangre fetal hacia la circulación materna. Dependiendo del volumen, la clínica fetal varía en un amplio rango; considerándose "masivo", volúmenes mayores de 80-150 ml, con alta probabilidad de afectación fetal importante. La incidencia se estima en un caso cada 1000-5000 partos. En la mayoría de los casos, no se detecta agente desencadenante y los signos maternos más frecuente son la disminución de los movimientos fetales.

Caso clínico: Recién nacido de 39 semanas producto de primera gestación controlada sin antecedentes de interés. En control rutinario de la gestación se detecta registro cardiotocográfico alterado por lo que, se procede a cesárea urgente.

Al nacimiento, Apgar 0/3/6 que precisó reanimación cardiopulmonar avanzada. Exploración física con mal estado general y marcada palidez cutáneo-mucosa. Inestabilidad hemodinámica. Desde el punto de vista neurológico, estuporosa con disminución de movimientos espontáneos, actitud postural en libro abierto e hipotonía global. No succión, grasping palmoplantar débil. Reflejo de moro, solo primer tiempo. Pupilas isocóricas normorreactivas a la luz.

En primer control analítico, pH 6,85 HCO₃ 7, ácido láctico 26 con hemoglobina 4,1 g/dl y hematocrito 12%.

Dada la situación clínica, tras estabilización, se decide traslado al hospital Virgen del Rocío, donde tras comprobar encefalopatía moderada en la exploración y descartar sangrado activo, se procede a iniciar protocolo de hipotermia.

Se realizó test de kleinbauer-Betke a la madre para la detección de hemoglobina fetal, obteniéndose un 2,4%, que corresponden a unos 200ml de sangre fetal.

Durante su evolución, la paciente presentó hipotensión refractaria que requirió altas dosis de inotropos. Ventilación mecánica durante 10 días por la depresión neurológica y farmacológica. Insuficiencia renal aguda con oligoanuria sin necesitar medidas de depuración extrarrenal. Anemia, plaquetopenia y alteraciones de la coagulación que requirió transfusiones de hemoderivados. Encefalopatía severa con estatus eléctrico y signos intensos de afectación cerebral. En la resonancia magnética cerebral se aprecian signos de encefalopatía hipóxico-isquémica.

Conclusión: La transfusión fetomaterna masiva es una entidad infrecuente e infradiagnosticada que puede tener importantes consecuencias en el feto; por lo que es necesario un diagnóstico precoz para minimizar el impacto fetal y neonatal

Tras las huellas de una hipoglucemia neonatal. Displasia septo-óptica. A propósito de un caso

Autor(es): L.P. Marín López, M.L. Moreno García, I. Rodríguez Quesada, O. Valenzuela Molina, R. Rodríguez Belmonte, M. Tribak

Centros: Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

Resumen

La displasia septo-óptica (DSO) o síndrome De Morsier es un cuadro congénito de presentación poco frecuente, constituido por hipoplasia de uno o más frecuentemente, de ambos nervios ópticos, ausencia de septum pellucidum y disfunción hipotálamo-hipofisaria.

Se trata de una entidad infrecuente y de etiología poco clara, en la que predomina la hipótesis genética. No se conoce el mecanismo de transmisión hereditaria, pero se han descrito casos en hermanos y se ha cartografiado un posible gen responsable de los brazos cortos del cromosoma 3 (3p21.2-p21.1). De forma característica, la edad materna suele ser baja, y existen estudios publicados en los que más de la mitad de los niños afectados eran hijos de madres con edad inferior a 20 años. El manejo debe ser multidisciplinario y los pacientes deben ser seguidos hasta su desarrollo puberal, para identificar crecimiento anormal y otros trastornos hormonales. El tratamiento debe acompañarse de terapia adecuada, en los casos con retraso psicomotor.

Se presenta una actualización de esta enfermedad poco frecuente a propósito de un caso.

Recién nacida mujer de 17 horas de vida, hija de madre de 22 años, que ingresa en la unidad de cuidados medios neonatales por hipoglucemia, letargia, quejido y fiebre. Durante sus primeros días de vida precisó aportes elevados de glucosa intravenosa, incluso la administración de hidrocortisona. La necesidad de descartar una etiología endocrinológica motiva la realización del estudio hormonal. Se obtienen niveles bajos de hormona del crecimiento, sin alteración de otros ejes, por lo que se inicia tratamiento con somatotropina recombinante a partir del cual se normalizaron las cifras de glucemia. Se continúa el estudio con pruebas de neuroimagen. En primer lugar se realiza ecografía transfontanelar la cual evidencia ausencia de septum pellucidum. La RMN cerebral confirma la ausencia de septum pellucidum, además de evidenciar tractos ópticos de pequeño tamaño. Actualmente tiene un año de vida. Muestra buen control de cifras de GH, un ligero retraso motor y estrabismo convergente. Sigue revisiones en nuestro hospital por parte de neurología infantil, endocrinología infantil y oftalmología.

Neutropenia congénita grave: a propósito de un caso

Autor(es): C. Feliu Serrano, M.D.C. Bustamante Liñán, B. García-Rowe López

Centros: Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

Resumen

Prematura de 35+2 SEG que ingresa en Neonatos a la semana de vida procedente de Hospital Infanta Elena para estudio de neutropenia persistente.

Anamnesis: A.Familiares: Sin antecedentes de trastornos hematológicos en la familia. Madre: obesidad mórbida, tabaquismo.

A. Obstétricos: Embarazo controlado cursando con DM gestacional tratada con dieta, obesidad mórbida y tabaquismo. Serologías negativas, EGB desconocido, sin profilaxis. Parto eutócico a las 35+2 SEG que tiene lugar en ambulancia de traslado al HIE. APGAR10/10 Somatometría: Talla46cm Peso2450g PC30cm

A. Personales: Hipoglucemia a las 3h de vida que motiva ingreso y tratamiento i.v durante las primeras 48h. En hemograma de control se aprecia leucopenia secundaria a marcada neutropenia (Neutrófilos totales $0.027 \times 1000/\mu\text{L}$), con resto de series normales.GSRN0+ Coombs directo:negativo. Ecotransfontanelar realizada a la semana de vida se informa de posible hemorragia subependimaria grado I que no se confirma posteriormente.

Evolución: PPCC/Tratamiento:

A los 8 días de vida, los Neutrófilos totales se mantienen $0.060 \times 1000/\mu\text{L}$ por lo que se inicia tratamiento con GCSF (Filgrastim: 10mcg/Kg/día) tres días más tarde, en ascenso progresivo sin encontrarse respuesta hasta el momento.

A los 20 días, lesión cutánea ulcerada y costrosa que impresiona estigma gangrenoso en talón izquierdo y 5º dedo del pie derecho que se resuelven con antibioterapia empírica. Se recibe informe de estudio materno en el que se detectan autoanticuerpos antineutrófilos, entre ellos anti HNA3b, antígeno que también tiene la paciente. No se detecta neutropenia en la madre.

A los 33 días de vida ingresa en Preescolares, sin presentar patología alguna hasta el momento.

En el aspirado de médula ósea se aprecia eosinofilia madura, escasos promielocitos y mieloblastos, lo cual es sugerente de Neutropenia Congénita Grave (el clásico stop madurativo a nivel de promielocito no se detecta probablemente en relación con el uso de Filgrastim)

Estamos a la espera de respuesta del estudio genético dirigido para NCG.

Se solicita tipaje HLA con vistas a la búsqueda de un donante de progenitores hematopoyéticos para trasplante ante la falta de respuesta al tratamiento con G-CSF(Filgrastim), que es negado por la ausencia de clínica actualmente.

A día de hoy, continua hospitalizada con aislamiento y control de posibles complicaciones. Se ha suspendido Filgrastim por fracaso terapéutico.

Leucemia congénita. Presentación de un caso.

Autor(es): M.A. Baena Gómez, C. De La Cámara Moraño, A. Rodríguez Villa, A. Sánchez Rodríguez

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Resumen

Introducción: La leucemia congénita (LC) es una entidad infrecuente y de pronóstico desfavorable. Hay pocos casos descritos en la literatura, la mayoría de ellos de estirpe mielóide. Presentamos un caso de leucemia linfoblástica aguda (LLA) diagnosticada en los primeros días de vida.

Resumen del caso: RNT varón de PAEG, sin antecedentes perinatales relevantes salvo una bolsa rota de 44 horas, que nace mediante un parto vaginal eutócico con un Apgar 9/10. Madre de 26 años, primípara y primigesta, con grupo sanguínea A+ y sin otros antecedentes de interés. En la exploración física al nacimiento destaca la presencia de lesiones cutáneas nodulares rojo-violáceas, de distinto tamaño, consistencia dura y distribución generalizada, así como una hepatoesplenomegalia dura de 3 cm de reborde costal. No fenotipo de Síndrome de Down. Asocia trombopenia.

El despistaje de infecciones congénitas resulta negativo. En sangre de cordón se hallan más de 21000 leucocitos/ml y en la ecografía abdominal se observa una hepatoesplenomegalia de ecogenicidad homogénea y un páncreas muy aumentado de tamaño, hipoecoico y homogéneo, compatible con proceso linfoproliferativo versus infiltrativo. El líquido cefalorraquídeo presenta escasa celularidad compuesta por linfocitos y monocitos maduros.

EL aspirado de médula ósea no resulta valorable y en sangre periférica se observa más de un 50% de blastos

de aspecto mielomonocitoide con marcadores celulares de LLA estirpe B pro-B. El cariotipo es normal. Las células blásticas no presentan reordenamientos del gen MLL. Durante su estancia en la Unidad de Neonatología el Servicio de Hematología inicia tratamiento quimioterápico según protocolo SHOP para menores de un año. Al alta ha completado las fases de inducción y consolidación y se encuentra en remisión completa.

Comentarios: La LC se caracteriza por la presencia de blastos mieloides o linfoides en sangre periférica o médula ósea con infiltración de tejidos no hematopoyéticos. Es frecuente la infiltración cutánea y hepatoesplénica así como la del SNC. Rara vez infiltra el páncreas. El mal pronóstico de esta patología exige una quimioterapia más intensa y hace necesario el TMO. El éxito de esta terapia depende en gran parte del tratamiento de soporte. Los reordenamientos del gen MLL empeoran el pronóstico.

Trombosis neonatal del arco aórtico. A propósito de un caso

Autor(es): C. Carreras Blesa, F. Perin, E. Conde Puertas, M.D.M. Rodríguez Vázquez Del Rey, M. Muñoz García, M. Medina Navarro, I. Medina Martínez, B. Ruíz Cobos

Centros: Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: La trombosis del arco aórtico neonatal es una entidad extraordinariamente infrecuente, habiendo muy pocos casos descritos en la literatura internacional. Presentamos un neonato asintomático al nacimiento en el cual la trombosis aórtica espontánea fue un hallazgo casual de una valoración cardiológica.

Caso clínico: Recién nacida a término, de parto eutócico, Apgar 9/9, que se valora por haberse observado lesiones quísticas cerebrales en ecografía de la semana 40 de gestación. Al nacimiento está totalmente asintomática. Se realiza RMN cerebral que muestra leucoencefalomalacia muy severa de probable origen hipóxico-isquémico prenatal. Se realiza estudio cardiológico para descartar otras malformaciones, apreciándose en la ecocardiografía una imagen hiperecogénica que ocupa toda la aorta transversa ocasionando una estrechez aórtica significativa. Al relacionar las imágenes ecocardiográficas con las lesiones cerebrales, se diagnostica de trombosis del arco aórtico. Se realiza estudio de coagulación exhaustivo resultando totalmente normal. Se pauta heparina de bajo peso molecular (HBPM), sin conseguir resolución del trombo y con progresión significativa de la estrechez aórtica tras 2 meses de tratamiento, con pulsos femorales cada vez más débiles y soplo audible en espalda. Tras sesión médico-quirúrgica, se decide, tras diálogo con los padres, no indicar tromboectomía quirúrgica por el pronóstico tan desfavorable de las lesiones encefálicas. El caso es presentado al comité ético hospitalario.

Discusión: La trombosis del arco aórtico recuerda clínicamente a la coartación de aorta con pulsos débiles en miembros inferiores y soplo irradiado a la espalda, pudiendo progresar a insuficiencia cardíaca y shock cardiogénico. En la mitad de los casos no se encuentra ninguna etiología subyacente. El tratamiento es controvertido, incluyéndose entre las opciones terapéuticas la HBPM, fibrinolíticos o tromboectomía. En nuestro caso, la HBPM no fue efectiva probablemente debido a la organización del trombo por su larga evolución. La afectación encefálica tan severa, junto al riesgo de la intervención, obligan a realizar una reflexión ética y plantear decisiones sumamente difíciles.

Conclusiones:

A pesar de la excepcionalidad de la trombosis espontánea del arco aórtico neonatal hay que incluirla en el diagnóstico diferencial de la coartación de aorta. Las posibles complicaciones neurológicas asociadas pueden condicionar las decisiones terapéuticas.

Complicaciones postransfusionales. A propósito de un caso clínico

Autor(es): I.P. Fernández Viseras, J. Salas Salguero, M.Á. Santos Mata, G. Quesada Trujillo, M. Muñoz Cabeza, J. Ortiz Tardío

Centros: Hospital Jerez de la Frontera

Introducción: En los niños, las transfusiones de concentrado de hematíes tienen riesgos significativos,

incluyendo la sobrecarga de volumen, transmisión de agentes infecciosos y diversas consecuencias inmunológicas como reacciones febriles no hemolíticas, reacciones hemolíticas tanto agudas como retardadas, reacciones anafilácticas, urticariales, EICH, púrpura post-transfusión y transfusiones asociadas a lesión pulmonar aguda.

Otras complicaciones son la hipocalcemia, hipoglucemia, la hiperpotasemia y la sobrecarga de hierro.

Caso clínico: Recién nacido pretérmino de 27 semanas de edad gestacional y peso al nacer 1110 gramos, ingresado en UCIN. A los 21 días de vida se constata anemia (Hb 8,4 mg/dl; Hto 26,2%), prescribiéndose transfusión de concentrado de hematíes, para lo cual se le canaliza angiocatéter en dorso de mano derecha. Durante la infusión se produce extravasación accidental del concentrado, formándose un hematoma a tensión, con edema importante en el dorso, palma y a nivel de las falanges proximales, con coloración violácea, con ampollas y vesículas erosionadas en piel y desprendimiento de la epidermis. Conserva perfusión distal en dedos y mantiene pulsos radiales. Tras ser valorado por cirugía, se decide tratamiento conservador con mejoría progresiva y resolución completa en dos semanas, no presentando secuelas en la región afectada.

Comentarios: La transfusión de concentrado de hematíes no está exenta de complicaciones tales como la sobrecarga de volumen, la transmisión de agentes infecciosos y las reacciones inmunológicas. En la literatura no están descritas las extravasaciones de concentrados. Destacamos de nuestro caso la rareza de esta complicación, que a pesar de lo llamativo de la misma, presentó evolución favorable con tratamiento conservador, sin secuelas.

Atresia de coanas: importancia de sospecha diagnóstica y búsqueda de malformaciones asociadas

Autor(es): J.J. Tejado Balsera, B. Rojas Recio, E.M. Fernández Calderón, L. Santiago Arribas, I.M. Ceballos Rodríguez, Y. García García, M.D.L.Á. Expósito Expósito, N.A. Fuentes Bolaños, M. Capataz Ledesma, E. Galán Gómez

Centros: Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz

Introducción: La atresia de coanas es una malformación congénita poco frecuente que consiste en la existencia de un tabique entre la cavidad nasal y la faringe, en la mayoría de los casos de naturaleza osteomembranosa. Más común en el sexo femenino, puede ser unilateral o bilateral con diferentes presentaciones clínicas. Puede aparecer de forma aislada o en el contexto de síndromes po-

limalformativos, como el síndrome CHARGE.

Caso clínico: Recién nacida a término sin antecedentes perinatales de interés y buen estado al nacimiento que presenta episodio de depresión respiratoria sin relación con la alimentación e inicio de distrés respiratorio leve (Silverman 1-2 puntos) en las primeras horas de vida. Se comprueba imposibilidad de progresión de sonda más de 3 cm hacia la nasofaringe a través de ambas narinas, con radiografía de tórax y estudio analítico normales. Es remitida a nuestro centro hospitalario con sospecha de atresia de coanas bilateral, precisando mínimo aporte suplementario de oxígeno durante el traslado. En la exploración física destaca discreto tiraje subcostal con respiración "ruidosa" y rasgos dismórficos faciales (micrognatia y microtia bilateral grado I con pabellones auriculares de implantación baja). Se aprecia mejoría del distrés con el llanto y empeoramiento con la alimentación.

Se procede a colocación de tetina perforada como vía de respiración oral. Es valorada por ORL que programa estudio mediante TC, donde se confirma una acusada estenosis a nivel de pared posterior de ambas fosas nasales sin tabique óseo completo. Requiere ingreso en UCIPN ante compromiso respiratorio y es intervenida (permeabilización de coanas por vía endoscópica) a la semana de vida, con evolución favorable. Se completa estudio con cariotipo, ecografías cerebral y abdominal, valoración cardiológica (estenosis pulmonar leve), potenciales evocados auditivos y estudio oftalmológico.

Conclusiones: Es fundamental el diagnóstico de sospecha de esta patología para establecer precozmente una vía respiratoria oral hasta la corrección quirúrgica definitiva. Por otro lado no podemos olvidar buscar otras malformaciones mediante la exploración física y diferentes exámenes complementarios, ya que aparecen asociadas en más de la mitad de los casos.

Déficit de carnitín palmitoil transferasa tipo II: un caso neonatal letal

Autor(es): P.L. Martínez Martínez, M. Chaffanel Peláez, E. De Santiago García-Caro, R. Berzosa López, E. Salguero García

Centros: Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: El déficit de carnitín palmitoil transferasa tipo II (CPT II) es una alteración de la oxidación mitocondrial de ácidos grasos de cadena larga, que conlleva déficit de producción de energía y acúmulo de acilcarnitinas tóxicas. Existen tres formas descritas: forma miopática tardía del adulto, grave infantil y letal neonatal, que cursa con hipoglucemia hipocetósica, afectación cardíaca, crisis convulsivas, malformaciones renales y del sistema nervioso central y muerte temprana. La introducción del cribado neonatal ampliado ha permitido identificar enfermedades metabólicas en primeros días de vida para iniciar un tratamiento precoz.

Caso clínico: Recién nacido a término con microcefalia, que ingresó por hipoglucemia no cetósica en primer día de vida. Antecedentes personales: Tercera gestación de padres consanguíneos de origen marroquí. Nació mediante cesárea por sufrimiento fetal, con Apgar 9/10. Antecedentes materno-obstétricos: Muerte fetal anteparto en primera gestación. Hermana de 13 días fallecida en postoperatorio de derivación ventrículo-peritoneal por arritmia ventricular maligna, con diagnóstico post-mortem de déficit de CPT II neonatal.

El tercer día presentó deterioro neurológico, sufriendo parada cardiorrespiratoria que precisó intubación endotraqueal y traslado a nuestro centro. Presentó estatus convulsivo generalizado tónico-clónico con traducción eléctrica (EEG), hipotensión e hiperpotasemia severa con arritmias ventriculares, refractarios a tratamiento médico, falleciendo al tercer día de vida. Previamente, se extrajo muestra para cribado mediante espectrometría por tándem masa en sangre seca sobre papel.

Pruebas complementarias: Hipoglucemia no cetósica, hiperpotasemia refractaria, hiperlactacidemia, hipertransaminasemia, hipoalbuminemia, coagulopatía e hiperamonniemia leve. Ecografía abdominal: Discreta hepatomegalia y aumento de ecogenicidad por posible esteatosis hepática.

Necropsia: Depósitos lipídicos intracitoplasmáticos difusos a nivel hepático, miocárdico y tubular renal. Perfil bioquímico de cribado neonatal ampliado (espectrometría por tándem masa): Disminución de carnitina libre y aumento de acilcarnitinas de cadena larga (palmitoilcarnitina y estearoilcarnitina), compatible con déficit de CPT II neonatal.

Discusión: La forma neonatal letal del déficit de CPT II es la expresión más severa de la enfermedad, presentando afectación multiorgánica grave y éxitus precoz. Aunque el pronóstico es desfavorable, la determinación del perfil de acilcarnitinas mediante espectrometría por tándem masa en muestra de sangre seca en papel es suficiente para realizar un diagnóstico precoz y coste-efectivo, siendo clave en nuestro paciente.

Síndrome de bridas amnióticas: presentación de un caso

Autor(es): M.I. Díaz Flores, I. Bueno Rodríguez, E. García Rodríguez, J. Aguayo Maldonado, A. Losada Martínez

Centros: Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El Síndrome de Bridas Amnióticas es un conjunto de anomalías congénitas causadas por una alteración del desarrollo embrionario consecuencia de la rotura prematura del amnios, que conlleva a la formación de bandas que comprimen las distintas estructuras fetales.

Su incidencia se estima entre 1:1200 a 1:15000 recién nacidos vivos. La presentación es generalmente esporádica y el riesgo de recurrencia muy bajo. La clínica más típica consiste en la presencia de anillos de constricción en los miembros, amputaciones digitales y pseudosindactilias, aunque también se han descrito alteraciones faciales y de la pared torácica y abdominal.

Caso clínico: Presentamos el caso de un recién nacido pretérmino de 34 semanas producto de primera gestación controlada. Padres no consanguíneos. Serologías (incluyendo TORCH) negativas, EGB desconocido. En los controles prenatales, se había objetivado la presencia de bridas por ecografía.

Parto de inicio espontáneo y eutócico. Apgar 6/9/10 que requirió reanimación con bolsa y mascarilla. Peso al nacimiento 2220g. A su ingreso presentaba buen estado general y coloración y actividad. En la exploración física destaca la presencia de pseudosindactilia simple entre el 3-4 dedo de la mano derecha. En la mano izquierda, pseudosindactilia de los dedos 3-4-5 con agenesia de las falanges distales de los tres dedos y de la falange media del segundo dedo. A nivel de miembros inferiores, pie derecho en posición equinovario con hipoplasia del peroné y acortamiento del miembro. Resto, incluyendo exploración neurológica, normal.

Dentro del estudio, se realizó ecografía cerebral, abdominal y renal con resultados normales. Otoemisiones acústicas sin alteraciones. Hemograma y perfil bioquímico sin hallazgos patológicos.

Fue dada de alta sin incidencias y se encuentra en seguimiento por traumatología, cirugía plástica y rehabilitación.

Conclusión: El síndrome de bridas amnióticas en una entidad relativamente infrecuente. Es importante diferenciarlo de malformaciones con fenotipo parecido pero de origen hereditario, que puedan asociarse a otras alteraciones y beneficiarse de consejo genético.

Aunque se han descrito múltiples agentes asociados a la rotura del amnios, en la mayoría de los casos, no se consiguen identificar factores de riesgo.

El pronóstico depende de la severidad de las anomalías y el tratamiento es multidisciplinar.

Acidosis D láctica asociada a síndrome de intestino corto: una entidad en la que pensar

Autor(es): B. Guerrero Montenegro, J. Guarino Narvaez, M.A. López Casado, J. Romero González, J. Maldonado Lozano

Centros: Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: El síndrome de intestino corto (SIC) aparece por reducción de la superficie absorptiva intestinal efectiva por pérdida funcional o anatómica de parte del intestino delgado, ocasionando un cuadro clínico de diversas alteraciones metabólicas y nutricionales.

Dependiendo de la longitud reseca y de la presencia o no de colon, se pueden observar diferentes complicaciones: nefrolitiasis, coleditiasis, osteopenia-osteoporosis, hepatopatía crónica, desnutrición, acidosis metabólica... La acidosis D-láctica es una complicación infrecuente, pero importante por su sintomatología (síntomas neurológicos como alteración mental, debilidad, incoordinación motora, alteración de la marcha...); se debe al cambio en la flora intestinal debido al sobrecrecimiento de bacterias acidolácticas, que producen D-lactato.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y confirmación con pruebas de laboratorio: acidosis metabólica y aumento de concentración plasmática de D-lactato.

Caso clínico: Niño de 7 años que presenta en los últimos meses episodios esporádicos de desorientación, confusión, dificultad de concentración, somnolencia, debilidad, incoordinación motora, problemas para la marcha e irritabilidad.

Antecedentes personales: pretérmino de 32 semanas, intervenido de enterocolitis necrotizante, realizándose resección intestinal amplia (40cm de ileon distal más válvula ileocecal); presenta posteriormente varios episodios oclusivos y pseudoobstructivos, interviniéndose en 3 ocasiones. A la exploración física destaca regular estado general, palidez cutánea y aspecto desnutrido. En el examen neurológico observamos hiperreflexia de extremidades inferiores e inestabilidad de la marcha. Pruebas complementarias: EEG y RNM: normales. Gasometría venosa: acidosis metabólica con anión GAP elevado. Excreción urinaria y niveles plasmáticos de D-lactato elevados. Con los datos clínicos y analíticos se diagnostica de acidosis D-láctica secundaria a un sobrecrecimiento intestinal de bacterias ácido-lácticas. El tratamiento del episodio agudo consiste en: restricción de carbohidratos de la dieta, corrección de acidosis mediante bicarbonato

y rehidratación, antibioterapia para reducir el número de bacterias productoras de D-lactato (clindamicina, tetraciclina, metronidazol, neomicina, vancomicina o kanamicina) y administración de tiamina intravenosa. En casos extremos, hemodiálisis, para aclarar rápidamente el D-lactato plasmático.

Conclusiones: La acidosis D-láctica debe sospecharse en aquellos casos de acidosis sin causa aparente y manifestaciones neurológicas sin focalidad en pacientes con SIC que conservan el colon. El tratamiento apropiado resuelve con frecuencia los síntomas neurológicos y previene o reduce las recurrencias.

Ingesta accidental de aceite de parafina. Presentación de un caso clínico

Autor(es): E. Fernández Romero, A. Brea Calvo, M. Carbonero Celis, G. Pérez Pérez, F. Picci Rodríguez

Centros:

Resumen

La intoxicación por hidrocarburos es la segunda causa de intoxicación por productos domésticos. Producen toxicidad respiratoria, digestiva y del SNC por su baja viscosidad y tensión superficial, y alta volatilidad. Son más frecuentes en niños entre 2-5 años y en verano.

Caso clínico: Niño de 3 años residente en Abu Dhabi, trasladado por los servicios de emergencias sanitaria desde su centro de salud por presentar signos de insuficiencia respiratoria aguda y un vómito alimenticio tras la ingesta accidental de aceite de parafina, contenido en un vaso de plástico, durante una barbacoa familiar.

Antecedentes personales: Embarazo, parto y periodo neonatal normal. Bronquiolitis leve a los 3 meses, con episodios de sibilancias recurrentes posteriores, sin tratamiento de base. No alergias conocidas. Vacunación completa.

Exploración: Peso: 13.6Kg (p25) Longitud: 98cm (p75-50). Aspecto de enfermedad respiratoria. Afebril. Bien hidratado y perfundido. Buena coloración de piel y mucosas. No exantema ni petequias. No adenopatías. ACR: aceptable entrada de aire bilateral con hipoventilación relativa, taquipnea, tiraje subcostal y supraesternal. No quejido. Glasgow 15/15. Exploración neurológica normal.

Pruebas complementarias: Hemograma: normal. Controles: normales. Bioquímica: K⁺ 3.2 mEq/L. Resto normal. PCR: 40 mg/L. Controles con valores en aumento hasta 106 mg/L. Sedimento de orina, coagulación, transaminasas y ECG: normales. Rx tórax: 1º: imagen de condensación basal y paracardial derecha. A las 48 horas por persistencia de la fiebre, clara disminución del infiltrado. A los 7 días: se observa una imagen de atelectasia residual en borde paracardial derecho. Imagen de condensación resuelta. Ecografía torácica: no se observa derrame pleural.

Diagnóstico: Neumonía lipoidea por aspiración de parafina.

Tratamiento y evolución: En urgencias se inició sueroterapia IV, y tratamiento con salbutamol nebulizado y omeprazol. A pesar del tratamiento broncodilatador persiste dificultad respiratoria y las saturaciones de oxígeno disminuyen por lo que se inicia oxigenoterapia con cánulas nasales. En las primeras horas de evolución aparecen picos febriles elevados y persistentes, por lo que se inicia tratamiento pautado con metamizol y ampicilina IV. Ante la persistencia de la clínica respiratoria y la fiebre se de-

cide el ingreso hospitalario. Persiste la fiebre alta durante 7 días, astenia, vómitos y anorexia intensa los 5 primeros días con necesidad de oxigenoterapia y nutrición enteral por SNG. Alta a los 10 días, asintomático. Espirometría a los 20 días: normal.

Comentarios finales: 1. Es fundamental evitar la absorción cutánea. 2. Es frecuente encontrar leucocitosis con neutrofilia e hipoxemia sin hipercapnia. 3. Las alteraciones en la radiografía de tórax pueden aparecer desde el inicio.

Tiroiditis aguda secundaria a fístula del seno piriforme

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

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Objetivos: comunicar el caso de una tiroiditis aguda secundaria a una fístula del seno piriforme, patología excepcional en pediatría.

Material y métodos: revisión de una historia clínica de una paciente ingresada en nuestro hospital con dicho proceso.

Resultados: Niña de 4 años de edad que acude al servicio de urgencias por aparición brusca de tumoración en la región cervical anterior, de horas de evolución, acompañada de febrícula.

En la exploración destaca REG y leve decaimiento. En la región anterior cervical se palpa una tumoración dura y caliente, de 2-3 centímetros de diámetro, más palpable en la región del lóbulo tiroideo izquierdo y no móvil, con limitación a la rotación izquierda por el dolor.

En los exámenes complementarios destacan leucocitosis con neutrofilia y una PCR de 4,87 mg/L; en el perfil tiroideo con autoanticuerpos no se encontraron hallazgos de interés; en la ecografía cervical se aprecia aumento de tamaño de la glándula tiroidea a expensas del istmo y lóbulo tiroideo izquierdo, visualizando un área hipoecogénica y de contornos mal definidos con aumento de la vascularización. La RM cervical es compatible con anomalía congénita de la cuarta hendidura branquial o quiste de la hendidura del cuarto arco branquial (por probable tracto sinusal desde el seno piriforme hasta el lóbulo tiroideo inferior) que se ha sobreinfectado, con presencia de flemón y/o absceso en el lóbulo tiroideo izquierdo. En la punción ecoguiada del absceso se extrae material para cultivo, creciendo estafilococo coagulasa negativo. En la endoscopia oral se evidencia orificio fistuloso en el vértice del seno piriforme izquierdo.

Tras varias semanas con antibioterapia y antiinflamatorios se programa endoscopia para cauterización de dicha fístula del seno piriforme.

Conclusiones:

- La tiroiditis aguda es una patología rara en pediatría.
- Puede cursar con escasa expresión clínica y/o analítica de infección bacteriana.
- Existe posibilidad de complicaciones (crisis tirotóxica).
- Hay que tener en cuenta la fístula del seno piriforme como una de las etiologías principales de dicho cuadro (asociación en el 75% de los casos en pediatría).

Masa mediastínica como hallazgo accidental.

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

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: En pediatría es poco frecuente el hallazgo de una masa mediastínica. Su localización más frecuente es el mediastino anterior, siendo su etiología más común los linfomas y timomas. En mediastino posterior (34%) suelen ser tumores neurogénicos y en mediastino medio (20%) quistes congénitos. La mayoría son asintomáticos y su hallazgo accidental. Nuestro objetivo es resaltar la importancia de la Rx de tórax que se realizan por otros procesos para activar su diagnóstico.

Caso Clínico: Niña de 5 años con tos de un mes de evolución que acude por un pico febril. Ante la sospecha de proceso neumónico se le realiza Rx de tórax observándose una masa mediastínica. A.F.: Hermano fenotipo Down fallecido a los 15 días por leucemia congénita.

Analítica: PCR 87 mg/L, leucocitos 13000; 83% neutrofilos, resto normal. En TAC torácico contraste: se observa formación ocupante de espacio posterior de unos 5 x 3,5cm con contornos regulares, bien definido y densidad homogénea sin infiltración de estructuras vecinas. RNM: tumoración sólida cervicotorácica derecha de unos 5 cm de diámetro máximo, sin destrucción ósea y que engloba a la arteria vertebral derecha. Ante la posibilidad de tumor neurogénico se traslada al Hospital de referencia para su resección.

Anatomopatológicamente: ganglioneuroblastoma mixto (rico en estroma Schwanniano); sin focos indiferenciados de tipo neuroblástico, con Índice Mitosis Carioraxis bajo < 2%, una calcificación, no necrosis. Histología (IMPC): favorable. Margen de resección: afecto. Evolución favorable.

Conclusiones: Las masas mediastínicas son poco frecuentes y su hallazgo accidental, siendo importante la interpretación de Rx de tórax realizada por otros procesos.

Dependiendo de la localización y el tipo de tumor su pronóstico varía.

Los tumores neurogenicos son los más frecuentes en edad pediátrica dentro del mediastino posterior.

Los ganglioneuroblastomas mixtos son muy infrecuentes y suelen aparecer con mas frecuencia en menores de 10 años.

Se ha concluido que la International Neuroblastoma Pathology Committee (INPC) es la mejor clasificación para la asignación pronóstica basada en datos morfológicos. Otro factor pronóstico importante es la edad.

Granulomatosis de wegener: a propósito de un caso

Autor(es): N. Espinosa De Los Monteros Aliaga Cano, M. Antón Gamero, E. García Martínez, M. Azpilicueta Idarreta, B. Jordano Moreno, R. Roldán Moreno, R. Ortega Salas

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: Las vasculitis son enfermedades raras en la infancia. Se presentan clínicamente de forma muy inespecífica asociando síntomas que dependerán del tamaño del vaso y del órgano afectado. En los niños la Granulomatosis de Wegener es excepcional.

Caso Clínico: Paciente mujer de 11 años de edad, etnia gitana, sin antecedentes personales de interés que es derivada a la consulta de Nefrología Infantil por cuadro de astenia de semanas de evolución, edemas en dorso de pies y manos, hipertensión arterial, proteinuria no nefrótica y microhematuria. El estudio inmunológico fue nor-

mal salvo títulos de pANCA elevados. Se realizó biopsia renal percutánea que muestra imágenes de vasculitis renal paucimune. Se inicia tratamiento con prednisona y mofetil micofenolato, consiguiendo un control clínico y analítico de la enfermedad. Un año después sufre empeoramiento clínico, con aparición de fiebre, aftas bucales, edemas pre-tibiales, rinorrea y detectándose de nuevo microhematuria, proteinuria y positividad de los títulos de pANCA, además de una pequeña tumoración submandibular. En el TAC se objetiva pansinusitis con erosión ósea del tabique nasal. Se realiza biopsia de mucosa nasal que informan de inflamación inespecífica. Con el diagnóstico de sospecha de Granulomatosis de Wegener se intensifica el tratamiento y se solicita estudio de afectación sistémica que descarta estenosis subglótica y afectación pulmonar, así como oftalmológica y cardíaca. Actualmente la paciente mantiene una función renal normal, con normalización del sedimento de orina y negativización de los pANCA.

Discusión: La granulomatosis de Wegener es la vasculitis más frecuente dentro de las ANCA positivas. Su presentación en edad pediátrica es excepcional. Al tratarse de una vasculitis de pequeño vaso, puede afectar a todos los niveles, siendo especialmente característica la afectación de la vía aérea superior, mientras que la afectación renal conlleva un peor pronóstico. Las biopsias más rentables son la renal y pulmonar, siendo muy específico aun que menos frecuente la presencia de granulomas.

Mosaicismo cutáneo. Aportación de un caso.

Autores: Leal Ramírez AM, Alonso Romero L, Gálvez Aguilar I, Gutiérrez Benjumea, Barcia Ramírez A, Miranda Díaz M.

Resumen

Un mosaico se define como un organismo compuesto de dos o más poblaciones de células genéticamente diferentes, que se derivan de un cigote genéticamente homogéneo. Existen dos categorías principales, el mosaico genómico y el mosaico funcional. En los mosaicos genómicos autosomales las dos poblaciones llevan diferentes genomas, mientras que en el mosaicismo funcional ligado a X llevan el mismo genoma. Presentamos el caso de un recién nacido con mosaicismo cutáneo pigmentario con hemangiomas.

Acerca de un caso: fenómeno de Marcus Gunn inverso

Autor(es): M.M. Peña Galera, N. Recio Bulpes, M.D.C. Gutiérrez Moro, D.M. Espinosa López, R. Montiel Crespo, J.L. Gomar Morillo

Centros: Hospital La Línea

Presentamos el caso de una niña de diez años diagnosticada de fenómeno de Marcus Gunn inverso.

Introducción: El fenómeno de Marcus Gunn inverso es una sincinesia trigémico facial, que se caracteriza clínicamente por ptosis palpebral asociada a los movimientos de apertura mandibular.

Se trata de una entidad infrecuente en pediatría, existen pocos casos descritos en la literatura.

Actualmente se postula su carácter congénito con una herencia autosómica dominante incompleta. El mecanismo exacto por el que se produce sigue siendo incierto. Una de las hipótesis más ampliamente aceptadas es que la sincinesia trigémico-facial es el resultado de una conexión parcial anormal entre las neuronas motoras de los nervios trigémico y facial.

En los estudios electromiográficos de pacientes con este fenómeno se muestra una contracción sincrónica del músculo orbicular ocular y el pterigoideo lateral.

En cuanto al diagnóstico, es fundamentalmente clínico, aunque podemos realizar una electromiografía para comprobar la sincinesia entre ambos nervios.

El tratamiento es conservador. Habitualmente, con la edad, la ptosis palpebral que acompaña a la apertura bucal, se va haciendo menos acusada.

Caso clínico: Paciente mujer de diez años de edad, sin antecedentes obstétricos de interés, intervenida de RVU grado II y HAVA a los cuatro años. Entre los antecedentes familiares, destacan una hermana con mastocitoma solitario y tío paterno intervenido a causa de un meningioma.

La paciente acude a consulta de Pediatría, por presentar un cierre incompleto del párpado superior izquierdo de forma intermitente desde su nacimiento, que aparece fundamentalmente durante la succión, y desaparece al terminar la alimentación.

En la exploración presentaba una leve asimetría de la apertura palpebral izquierda con la acción de succión. En la exploración oftalmológica encontramos una agudeza visual normal y fondo de ojo dentro de la normalidad.

Análisis con valores dentro de parámetros normales.

La RM de cráneo fue normal.

No se realizó electromiografía, (la madre no aceptó), dado que la clínica era muy sugestiva y que el diagnóstico de este fenómeno es fundamentalmente clínico.

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. Ortiz 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 *Stafilococcus 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 antiál-

gica 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 antibioterapia 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.

Submaxilitis aguda por *Nocardia Brasiliensis* en un niño inmunocompetente: un caso excepcional.

Autor(es): M. Muñoz Cabeza, P. Martín Cendón, P. Zamora Reed, G.M. Quesada Trujillo, M.D. López Prieto, J. Ortíz Tardío

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

Introducción: La nocardiosis es una enfermedad infecciosa poco común, siendo más frecuente en inmunodeprimidos. Es una entidad rara en la edad pediátrica. *Nocardia brasiliensis* es la etiología más frecuente de nocardiosis asociada a infecciones de la piel y tejidos blandos. Sólo hemos encontrado dos casos en la literatura de infección de glándulas salivares por nocardia, ninguno de ellos en niños.

Caso clínico: lactante de 21 meses, sin antecedentes personales de interés, que presenta cuadro clínico consistente en fiebre de 13 días de evolución, adenopatías laterocervicales bilaterales y una tumoración en el ángulo submandibular derecho de 2x1 cm, acompañada de otra submentoniana de menor tamaño, ambas de consistencia elástica y bordes definidos. No presenta heridas en piel ni mucosa oral. En tratamiento con amoxicilina-clavulánico (80 mg/kg/día) sin mejoría. Pruebas complementarias: Hemograma: leucocitosis con neutrofilia, anemia y trombocitosis. Metabolismo del hierro: ferropenia. Coagulación, bioquímica, perfil hepático e iones: normales. PCR: 2,34 mg/dl. VSG primera hora: 27 mm/hora. Ecografía cervical: colección redondeada hipoeocogénica, heterogénea, con focos quísticos, anexa a la glándula submandibular derecha de 1,7x1,3 cm. Múltiples adenopatías laterocervicales. Hemocultivo, Mantoux, cultivo de exudado faríngeo y ASLO: negativos. Radiografía de tórax y ecografía abdominal: normales. Serología VIH, brucella, rubeola, toxoplasma y VEB: negativas. Inmunoglobulinas, C3 y C4: normales. PAAF: citología negativa para células tumorales malignas. Frotis compatible con submaxilitis aguda. Cultivo muestra PAAF: se aísla *Nocardia brasiliensis* sensible a amikacina, cotrimoxazol y linezolid. Estudio de inmunidad: no alteraciones en inmunidad celular y humoral. Evolución: se inicia tratamiento empírico con cefotaxima y cloxacilina i.v. sin mejoría. Tras resultado de antibiograma se instaura tratamiento con cotrimoxazol i.v. durante 21 días y posteriormente v.o. durante 4 meses más con remisión del cuadro.

Comentarios:

- Según nuestra revisión bibliográfica, este es el primer caso documentado de infección de la glándula submaxilar por *N. brasiliensis* descrito en un niño inmunocompetente.

- Nuestro paciente no precisó tratamiento quirúrgico debido a la buena evolución clínica tras tratamiento dirigido por antibiograma.

- La nocardiosis debería de ser incluida en el diagnóstico diferencial de los procesos infecciosos de partes blandas de la infancia que no evolucionan bien con tratamientos habituales.

Trasplante cardiaco pediátrico en andalucía. 20 Años de experiencia.

Autor(es): Gómez Guzmán E, Tejero Hernández M.A, Saldaña García N, Frías Pérez M, Arizón del Prado JM, Pérez Navero J.

Centros: Servicio de Pediatría. Hospital Reina Sofía Córdoba

Introducción: El trasplante cardiaco esta indicado en pacientes en clase funcional III/IV a los que no se les puede ofrecer ninguna otra alternativa médica o quirúrgica. El programa de trasplante cardiaco pediátrico andaluz comenzó en 1992. OBJETIVO Presentar nuestra experiencia en estos 20 años en trasplante cardiaco pediátrico.

Material y metodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas. Se analizaron datos demográficos, indicaciones, datos quirúrgicos, complicaciones a corto, medio y largo plazo y supervivencia. RESULTADOS: Hemos realizado 52 trasplantes en 50 pacientes. Media de trasplante al año del centro 2,5. La edad mínima del receptor fue 9 días de vida y máxima de 16 años. El 65% son varones. En código urgente el 53,4%. El 32,4% presentaba hipertensión pulmonar reversible previa. El 44,23% con ventilación mecánica. Dos pacientes precisaron soporte ventricular externo con ECMO y Berlín Heart pretrasplante y tres ECMO posttrasplante. Las dos indicaciones principales del trasplante fueron las miocardiopatías y las cardiopatías congénitas; en los primeros 10 años fundamentalmente síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, en la segunda década cardiopatías paliadas con disfunción ventricular. En el 73% se realizó técnica bicava, en el resto biauricular.

La relación de peso D/R fue adecuada 65,3%, sobredimensionado 30,7% e infradimensionado en el 3,8% de los casos. El tiempo medio de isquemia fue de 211 mín y de extracorporea de 107 mín. La mortalidad quirúrgica fue del 7,7%. La mortalidad en UCIP en el primer mes fue de 19%. La supervivencia al año, 5 años y 20 años fue del 70%, 65% y 61% respectivamente. CONCLUSIONES: La miocardiopatía dilatada y las cardiopatías congénitas intervenidas son las principales indicaciones de trasplante cardiaco en la edad pediátrica. La mayor mortalidad se produce en el primer año posttrasplante, fundamentalmente en los primeros meses. Las principales complicaciones fueron a corto y medio plazo el rechazo y la infección y a largo plazo vasculopatía del injerto y tumores.

Efectos de las maniobras de reclutamiento pulmonar en un modelo animal neonatal sano sobre las variables de oxigenación y ventilación

Autor(es): A. Mendiola De La Osa⁽¹⁾, J. García Fernández⁽²⁾, F.J. Llorente-Cantarero⁽³⁾, M. Gil-Campos⁽³⁾, M.J. De La Torre Aguilar⁽³⁾, I. Ibarra De La Rosa⁽³⁾, J.L. Pérez-Navero⁽³⁾

Centros: (1)Hospital General, Ciudad Real, (2)Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda, (3)Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: Durante la anestesia de recién nacidos con pulmón sano se colapsan los alvéolos, al perder la respiración espontánea. La aplicación de una PEEP óptima tras la realización de maniobras de reclutamiento pulmonar (MRP) podrían mantener los alvéolos abiertos. Los trabajos que estudian el efecto de las MRP se han desarrollado principalmente en adultos con Síndrome de Distrés Respiratorio Agudo o Lesión Aguda Pulmonar.

Para valorar estas circunstancias y su posible aplicación clínica en el recién nacido, se estudia en un modelo animal neonatal sano durante la anestesia la influencia de las MRP sobre la oxigenación y ventilación así como el cálculo de la PEEP óptima de apertura pulmonar.

Material y Métodos: Se seleccionaron 10 cerdos recién nacidos de la raza Landrace-Large White sanos de < 48 h. de vida. Tras intubación y anestesia se sometieron a VM y se realizaron MRP siguiendo el método de Tusman modificado. Se midieron en 15 escalones de presión (5 ascendentes y 10 descendentes) la repercusión de las MRP en la oxigenación y ventilación (Consumo de O₂ (V_{O2}), volumen tidal (V_t), compliance dinámica (C_{dyn}), diferencia alveolo arterial de O₂ (D(A-a)O₂). Se realizó RX de tórax para descartar barotrauma.

Resultados: Las MRP no produjeron volubarotrauma. Se observó aumento significativo de PaO₂, V_t y C_{dyn} durante las MRP, obteniéndose PEEP óptima de apertura con 4 cms H₂O tras las MRP.

Conclusiones: Las MRP en este modelo animal neonatal con pulmón sano, sometido a MRP durante la anestesia mejoran la oxigenación y ventilación sin que exista evidencia de barotrauma. Las MRP podrían tener aplicación práctica durante anestesia de procedimientos quirúrgicos prolongados en neonatos sin patología pulmonar previa.

Repercusión sobre la hemodinámica y el estrés oxidativo de las maniobras de reclutamiento pulmonar en un modelo animal neonatal sano

Autor(es): A. Mendiola De La Osa⁽¹⁾, J. García Fernández⁽²⁾, F.J. Llorente-Canterero⁽³⁾, M. Gil-Campos⁽³⁾, M.J. De La Torre Aguilar⁽³⁾, I. Ibarra De La Rosa⁽³⁾, J.L. Pérez-Navero⁽³⁾

Centros: (1)Hospital General Universitario, Ciudad Real, (2)Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda, (3)Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: Los trabajos que estudian el efecto de las maniobras de reclutamiento pulmonar (MRP) están diseñados principalmente en adultos y modelos animales con Síndrome de Distrés Respiratorio Agudo o Lesión Aguda Pulmonar, sometidos a aminas vasoactivas lo que podrían artefactar la inestabilidad hemodinámica generada por las MRP. El pulmón del recién nacido sano durante la ventilación mecánica (VM) está más predispuesto al estrés oxidativo (EO). Para valorar estas circunstancias se estudia en un modelo animal neonatal sano durante la anestesia la influencia de las MRP sobre la hemodinámica y el estrés oxidativo.

Material y Métodos: Se seleccionaron 10 cerdos recién nacidos raza Landrace-Large White sanos de < 48 h. de vida. Tras intubación y anestesia se sometieron a VM y se realizaron MRP siguiendo el método de Tusman mo-

dificado. Se midieron en 15 escalones de presión (5 ascendentes y 10 descendentes) la repercusión de las MRP en la hemodinámica (FC, TAS, TAM, TAD, IC, V_{O2}, lactato). Se estudiaron a las 2 h de las MRP tras mantener PEEP óptima los parámetros de estrés oxidativo (LPO, PC,GT,GSH,GSSG, GSH/GSSG y GPx). Se realizó RX de tórax al terminar el procedimiento para descartar barotrauma.

Resultados: No se obtuvo alteraciones significativas en los parámetros hemodinámicos estudiados durante los estadios de las MRP. Tampoco se encontró diferencias en los parámetros de estrés oxidativo entre la situación basal/ZEEP) y tras las MRP

Conclusiones: Las MRP en este modelo animal neonatal con pulmón sano, sometido a MRP durante la anestesia no producen inestabilidad hemodinámica ni estrés oxidativo por daño tisular.

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

Autor(es): P. Comino Vázquez

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 ecografía cardiaca, el 94 % presentó 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*).

Palabras clave: pericarditis, derrame pericárdico.

Experiencia en oxigenación por membrana extracorpórea en el postoperatorio de cirugía cardiovascular

Autor(es): A.M. Porras Pozo, A.Á. Alcoba Conde, J.L. Pérez Navero, I. Ibarra De La Rosa

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: La oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) se engloba dentro de los llamados dispositivos de asistencia circulatoria, cuyo objetivo es mantener de forma temporal la función cardíaca y/o respiratoria cuando ésta no puede ser soportada por el propio paciente. Los tres pilares fundamentales de indicación de ECMO son: **1)** disfunción pulmonar y/o cardiovascular grave; **2)** potencialmente reversible; **3)** que no responde al tratamiento convencional.

Objetivos: Evaluar la primera experiencia en Andalucía de implantación de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) tras cirugía cardiovascular en los últimos 3 años, comparando los resultados con los del Extracorporeal Life Support Organization (ELSO).

Material y métodos: Se revisan las historias clínicas de los pacientes que precisaron ECMO tras cirugía cardiovascular en nuestro centro entre Enero 2009 y Diciembre 2011.

Resultados: Durante este periodo se implantaron 7 ECMOs a pacientes intervenidos bajo circulación extracorpórea (CEC). Las cardiopatías de base de los pacientes fueron: corazón izquierdo hipoplásico, dos tetralogías de fallot, un canal aurículo-ventricular disbalanceado, un truncus arterioso tipo II, un pseudotruncus y una miocardiopatía dilatada tras trasplante cardíaco y disfunción aguda del injerto. La edad media a la implantación fue de 38 meses.

La media de duración de ECMO en los pacientes finalmente decanulados fue de 14 días (rango 5 a 24 días). Las complicaciones más frecuentes fueron las hemorrágicas y las más graves las mecánicas, por problemas de funcionamiento de la bomba centrífuga. No hubo complicaciones infecciosas. La supervivencia fue del 57,1% (4/7 pacientes). Los éxitos fueron debidos a síndrome de disfunción orgánica múltiple precoz, hemorragia cerebral en un paciente y muerte encefálica post parada en otro (durante la canulación), con limitación del esfuerzo terapéutico en los dos últimos.

Conclusiones: **1.** La ECMO es una técnica útil para el tratamiento de pacientes sin otras alternativas terapéuticas. **2.** Su complejidad obliga a una formación previa a su instauración y a asumir una curva de aprendizaje. Las complicaciones graves son frecuentes y requiere un equipo multidisciplinar y entrenado. No obstante, nuestros resultados son equiparables a los datos recogidos en el registro internacional de la ELSO.

Nuestra experiencia en los últimos 12 años de miocardiopatías dilatadas

Autor(es): N. Saldaña García, E. Gómez Santos, M.J. Velasco Jabalquinto, E. Gómez Guzmán, M.Á. Tejero

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción y Objetivos: Describir la incidencia de miocardiopatía dilatada (MCD) en la edad pediátrica en la población de referencia y las características clínicas, evo-

lución y tratamiento de los pacientes que ingresaron al debut en nuestro servicio.

Material y Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes ingresados con el diagnóstico de MCD desde enero 1999 a enero 2012. Se excluyen pacientes con cardiopatía congénita estructural. Se revisan las historias clínicas recogiendo datos demográficos, clínicos y evolutivos. Se analiza de forma independiente el grupo de pacientes trasplantados.

Resultados: Ingresaron 25 niños con MCD: 15 niños y 10 niñas con edades entre 0 y 159 meses. La incidencia de MCD fue de 0.81 por 100.000 niños menores de 15 años. La etiología fue: miocarditis 15, congénitas 5 e idiopáticas 5. La mortalidad fue del 25% y 11 se trasplantaron; 3 se recuperaron completamente. 17 ingresaron al debut en nuestro servicio, 9 en shock cardiogénico. Todos precisaron soporte inotrópico (inodilatadores) y diuréticos, añadiéndose precozmente IECA y AAS y un 40% precisó ventilación mecánica. La etiología más frecuente fue miocarditis (73,3%). Recibieron inmunoglobulinas 6 de 12 pacientes con probable etiología viral, presentando buena evolución en el seguimiento posterior. Del subgrupo de trasplantados el 66,6% fueron incluidos en lista urgente; fallecen 2 en lista de espera. 2 pacientes precisaron soporte circulatorio mecánico pretrasplante. El tiempo medio desde el debut al trasplante fue de 16,8 meses y el tiempo de espera en lista 1,6 meses. Mortalidad de los trasplantados 4/11.

Conclusiones: Nuestra incidencia es similar a las series británicas y superior a las de Norte América. Proponemos la implantación de un registro pediátrico de Miocardiopatías dilatadas a nivel nacional. El uso de técnicas de soporte circulatorio en los últimos años en nuestra unidad permitirá prolongar la supervivencia de pacientes en lista de espera de trasplante.

Tratamiento preoperatorio con bosentan en pacientes con circulación univentricular y presiones elevadas

Autor(es): J.J. Otero Forero, C. Merino Cejas, J. Casares Mediavilla, E. Gómez Guzmán, M.A. Tejero, M.T. Conejero Jurado, D. Valencia Nuñez, P. Maiorano Julián, G. Sauchelli Faas, I. Pernia Oreña, I. Muñoz Carvajal

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Objetivos: Evaluación inicial de los efectos del bosentan en el tratamiento de pacientes que van a ser sometidos a Fontan con presiones preoperatorias elevadas.

Material y métodos: Presentamos una serie de 8 pacientes que recibieron bosentan previo a la derivación capopulmonar total de un total de 29 pacientes intervenidos entre enero de 2006 y diciembre de 2011, con una media de edad de 7 años y similar proporción de sexos. Presentaban una media de presión pulmonar de 17.7 mmHg tras descartar o corregir otras causas de presiones elevadas, como la presencia de colaterales aortopulmonares (cierre percutáneo en un 25 % de pacientes). Se instauró tratamiento con bosentan a dosis de 31.25 mg cada 12 h durante tres meses.

Resultados: Se produjo un descenso medio en las presiones pulmonares de 3.8 mmHg en estos pacientes, permitiendo así su intervención. Tras la cirugía, obtuvimos un 100 % de supervivencia, sin diferencias en la morbilidad con respecto al grupo sin bosentan.

Conclusiones: El tratamiento preoperatorio con bosen-

tan en pacientes con circulación univentricular ha resultado útil para reducir las presiones pulmonares y permitir la cirugía.

Experiencia de un centro en la realización del fontan extracardiaco

Autor(es): J.J. Otero Forero, C. Merino Cejas, J. Casares Mediavilla, E. Gómez Guzmán, M.A. Tejero, M.T. Conejero Jurado, D. Valencia Nuñez, P. Maiorano Iuliano, G. Sauchelli Faas, I. Pernia Oreña, I. Muñoz Carvajal

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

En nuestro centro la cirugía de Fontan se ha venido realizando desde 1984. En 2006 comenzamos a utilizar el conducto extracardiaco

Material y métodos: Entre enero de 2006 y la actualidad hemos realizado la intervención de Fontan extracardiaco en 29 pacientes, con similar proporción de sexos y una media de edad de 7 años (3-13). La etiología predominante ha sido la atresia tricúspide (37%), seguido de la atresia pulmonar (29%). Todos los pacientes habían recibido cirugía de Glenn y habían sido evaluados mediante cateterismo, procediendo al cierre de colaterales en un 25%. Se implantaron conductos de PTFE entre 18 y 22 mm. Todos los casos se realizaron con CEC y con fenestración.

Resultados: La mortalidad precoz ha sido del 10% (3 pacientes). El 40% presentaron derrame pleural persistente (>7 días), un 18% complicaciones infecciosas y un 7% clínica de bajo gasto severo (dos fallecidos pertenecían a este subgrupo). Hubo un caso de sangrado postoperatorio que requirió reintervención urgente y otro para ampliación de la fenestración. En el seguimiento posterior todos los pacientes están libres de complicaciones.

Conclusiones:

El Fontan con conducto extracardiaco ha supuesto una mejora muy importante en la morbimortalidad en nuestro centro.

El control preoperatorio de las colaterales y unos parámetros hemodinámicos adecuados son decisivos en los resultados.

Esta mejora en los resultados está repercutiendo en un aumento de las indicaciones y una reducción progresiva de la edad de los pacientes.

Técnica de marsupialización. Una solución definitiva a la obstrucción postoperatoria de venas pulmonares

Autor(es): N. Saldaña García, E. Gómez Guzmán, M.Á. Tejero Hernández, M.J. Arroyo Marín

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción y objetivos: El drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) es una entidad infrecuente con una incidencia del 1,5-3% de todas las cardiopatías congénitas. La complicación principal y la causa de reintervención tras la reparación del mismo es la obstrucción del retorno venoso pulmonar. Presentamos 3 casos de obstrucción postoperatoria del retorno pulmonar intervenidos mediante marsupialización (Técnica de Lacour-Gayet).

Material y métodos: **Caso 1:** Lactante diagnosticado al nacimiento de aurícula única, DVAPT, drenaje venoso sistémico anómalo y CIV. Se realizó corrección completa a los x días de vida. A los 8 meses presenta hipertensión pulmonar (HTP) y sospecha ecocardiográfica de estenosis del drenaje de venas pulmonares derechas comprobándose por TAC y cateterismo.

Caso 2: Lactante diagnosticado e intervenido a los 15 días de vida de DVPAT infradiaphragmático. A los 4 meses ingresa por insuficiencia cardíaca objetivándose HTP en ecocardiograma y turbulencia en entrada de venas pulmonares derechas, confirmándose su obstrucción en TAC cardíaco.

Caso 3: Lactante con DVPAT infradiaphragmático, intervenido a los 12 días de vida. Postoperatorio inicial tórpido con rachas de taquicardia supraventricular con aumento progresivo de presión pulmonar y del gradiente de venas pulmonares, confirmándose la obstrucción del drenaje mediante angioTAC, reinterviniéndose a los 52 días de vida.

Resultados: Los tres casos se reintervinieron mediante marsupialización de la oclusión o suboclusión parcial o completa de las venas pulmonares con buena evolución postoperatoria, desapareciendo los signos de hipertensión pulmonar. En la evolución no presentan signos de reestenosis.

Conclusiones:

La aparición de insuficiencia cardíaca con signos de HTP en el ecocardiograma de pacientes intervenidos de DVPAT debe hacer pensar en obstrucción de las venas pulmonares.

La reintervención precoz mediante técnicas libres de suturas mejora el pronóstico de esta entidad.

La marsupialización es una técnica eficaz y segura para el tratamiento de ésta complicación.

Nuestra experiencia inicial en la reparación mitral por patología congénita

Autor(es): G. Sauchelli Faas, J. Casares Mediavilla, C. Merino Cejas, J.J. Otero Forero, D.M. Valencia Nuñez, P. Maiorano Iuliano, I. Pernia Oreña, M.T. Conejero Jurado, J.L. Pérez Navero, I. Muñoz Carvajal

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Objetivo: Las lesiones congénitas de la válvula mitral, son un reto quirúrgico. La morfología y el tipo de lesión condicionan y limitan las técnicas quirúrgicas disponibles para su corrección. Recogemos la experiencia de la reparación en nuestro centro.

Material y métodos: Entre Enero de 2006 a Junio de 2012 hemos intervenido 21 pacientes con edad media de 71,5 meses (de 5 a 144), siendo el 51% (11 pacientes) niñas y el 49% (10 pacientes) varones. En todos los casos se optó por la reparación valvular como primera alternativa. En cuanto al tipo de lesión encontramos que 10 pacientes (49%) presentaban estenosis o doble lesión mitral, 4 pacientes (19%) insuficiencia mitral severa, 5 (24%) post-corrección canal A/V y 2 pacientes (10%) iatrogénicas. La corrección se realizó utilizando una o la combinación de estas técnicas: sutura de cleft 8 (38%), comisurotomía 8 (38%) y con papilotomía en 3 (14%), anuloplastia en 5 (24%) en 2 de estos se utilizó un anillo de Kalangos y en otros 3 de Carpentier, resección de rodete supramitral 3 (10%).

Resultados: Los resultados obtenidos al observar la evolución han sido satisfactorios. Sin mortalidad operatoria en esta serie. Se realizó ETE intraoperatorio en todos los casos y se toleró IM residual leve. En la evolución se realizó reemplazo valvular por prótesis mecánica en 2 pacientes (10%), en uno previo al alta y en otro a los 2 años

de la cirugía; ambos en comisurotomías por estenosis mitrales severas. En el seguimiento el 86% está libres de IM o con IM leve residual, a los 3.5 años de media de seguimiento. El 90% están en grado funcional I de la NYHA.

Conclusiones: En nuestra experiencia, consideramos la reparación mitral en lesiones congénitas como primera alternativa quirúrgica. Los resultados satisfactorios, al igual que en adultos, perduran en el tiempo y permiten alcanzar la edad adulta en un grado funcional aceptable.

Nueva antibioterapia para la neumonía complicada. Revisión de dos casos.

Autor(es): B. Rojas Recio, L. Santiago Arribas, M. Delgado Cardoso, J.J. Tejado Balsera, I. Ceballos Rodríguez, Y. García García, M.A. Exposito Exposito, B. Palomino Vasco, C. Marquinez Reina, E. Galan Gómez

Centros: Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz

Resumen

En los últimos años se ha producido un aumento en la incidencia de neumonías complicadas, comprobándose que con frecuencia el desarrollo de una neumonía más agresiva se asocia a infección por microorganismos resistentes a antibióticos de primera línea.

Presentamos una revisión de dos casos de neumonía complicada ingresadas en nuestro hospital en el último año.

Caso 1: Paciente de 2 años que ingresa en UCIP por neumonía neumocócica asociada a derrame pleural significativo con mala evolución. En tratamiento con Cefotaxima, Vancomicina y Clindamicina intravenosas sin mejoría clínica. Exploración: febril, mal estado general, palidez mucocutánea, relleno capilar enlentecido, taquipnea, tiraje intercostal y supraesternal. Hipoventilación en hemotórax izquierdo. Necesidad de oxígeno a 1lpm. Leucocitosis con neutrofilia, PCR de 376mg/l. Detección de antígeno *S.pneumoniae* en orina y líquido pleural positivo. Resto bacteriología negativa. Se realiza TAC torácico observándose áreas de necrosis en pulmón izquierdo. Se programa toracotomía para desbridamiento quirúrgico y se inicia tratamiento con Linezolid oral, comprobándose mejoría clínica y radiológica. Es dada de alta dos semanas después manteniendo antibioterapia oral.

Caso 2: Paciente de 5 años que consulta por fiebre elevada y dolor costal de tres días de evolución. Exploración: Regular estado general, taquipnea y signos de dificultad respiratoria. Necesidad de oxígeno suplementario a 2 lpm. Hipoventilación en hemitorax derecho con soplo tubárico y broncofonía. Leucocitosis con neutrofilia, PCR 475 mg/l. Detección de Antígeno *S. pneumoniae* en orina positivo. En radiografía de tórax condensación en lóbulo superior derecho que a los cuatro días evoluciona a derrame. Dos días después en TAC imagen de neumonía con necrosis en lóbulo superior derecho con empiema. Tratamiento con Cefotaxima, Vancomicina y posteriormente Clindamicina intravenosa que se completa sin mejoría clínica, por lo que se inicia Linezolid oral, objetivándose posteriormente evolución satisfactoria. Es dada de alta sin medicación.

Etiología y pronóstico de infecciones respiratorias graves en pacientes inmunodeprimidos de causa oncohematológica.

Autor(es): M.I. Díaz Flores, M. Llampen López, E. Quiroga Cantero, I. Gutiérrez Carrasco, C. Marquez Vega

Centros: Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Las infecciones respiratorias graves suponen una importante causa de morbimortalidad en los pacientes inmunodeprimidos de causa oncohematológica. En la literatura, se describen incidencias entre 0.5-34%, aunque las poblaciones de estudio y definiciones son heterogéneas.

La etiología es muy variable y depende fundamentalmente del tipo de inmunidad más afectado, el grado y tiempo de inmunodepresión. Las bacterias son las más frecuentes en el curso temprano de la inmunodepresión, mientras que los hongos aparecen en estadios más avanzados. Los virus están demostrando su importancia como agentes causales en los últimos tiempos.

En estudios de 1992 la supervivencia en las series era del 26% y en 1999 asciende hasta el 44%.

El objetivo del estudio pretende conocer la incidencia, etiología y pronóstico de estas infecciones en nuestro medio.

Material y métodos: Se revisaron los casos de pacientes ingresados en oncohematología pediátrica entre 2008-2011. Se incluyeron pacientes con fiebre asociada a dificultad respiratoria y que estuviesen en tratamiento de la enfermedad de base.

Resultados: Se analizaron un total de 27 casos de 24 pacientes, cuya incidencia supone un 0.06% para el periodo de estudio.

Dentro del estudio microbiológico, se obtuvieron aislamientos causales en un 37%. Los virus fueron los agentes más frecuentemente aislados. Se encontró como causa VRS en 30%, Gripe en 20 % y CMV 20%. En un caso, se aislaron en el hemocultivo y en las muestras de la necropsia *pseudomonas aeruginosa* más *strenotrophomonas maltophilia* y en otros dos, la presencia de galactomanano con la clínica, sugirieron una aspergilosis probable.

La estancia media de ingreso por episodio fue de 24.48 días; hasta el 51.9% de los pacientes requirió ingreso en la unidad de cuidados intensivos con una duración media de 18 días.

Fallecieron 5 pacientes (18.5%): tres por progresión de su enfermedad de base y dos a causa del proceso infeccioso.

Conclusiones: Existe un aumento de la supervivencia respecto a las series previas publicadas. La mejora en las técnicas diagnósticas y en la medicina intensiva abre un camino esperanzador para estos pacientes. Los virus son los agentes causales más frecuentemente aislados, aunque en la mayoría de los casos no consigue identificarse el agente causal.

Utilidad de la broncoscopia combinada (flexible y rígida) en el manejo de los cuerpos extraños respiratorios en el niño.

Autor(es): Andrés Martín A1, Pérez Pérez G1, Borja Urbano G1, de Mingo E2, Sánchez Sánchez S2, Navarro Merino M1.

Centros: 1 Sección de Neumología Pediátrica. UGC de Pediatría. 2 UGC de ORL. H. U Virgen Macarena. Sevilla.

Resumen: La aspiración de cuerpos extraños (CE) respiratorios ha disminuido en nuestro medio en los últimos

años, aunque sigue siendo un factor de riesgo importante de patología respiratoria. Presentamos nuestra experiencia, en colaboración con la Unidad de Gestión Clínica (UGC) de ORL de nuestro centro, en los dos últimos años.

Material y métodos: Desde junio del 2010 a octubre del 2012 se han realizado en nuestra Sección 105 fibrobroncoscopias (FBC). De ellas, 9 (8,57%) han sido por sospecha de cuerpo extraño (CE) en la vía aérea. Se procede en quirófano, bajo anestesia general y mascarilla laríngea, a la exploración de la vía aérea, mediante el fibrobroncoscopio. Localizado el CE, se procede a su extracción mediante broncoscopio rígido, seguido de la posterior exploración de la vía aérea con el flexible.

Resultados: De los 9 casos, en 5 (55,55%) se demostró la existencia de un CE. Sexo: 4 niños, 1 una niña. Edades: 3 de dos años y 2 de tres. Clínica: crisis de sofocación (4 casos) y neumonía persistente (1 caso). Auscultación patológica en 4 casos y normal en 1. Radiología de tórax: 2 atrapamiento aéreo unilateral; 1 atelectasia persistente y 2 normales. Tiempo de extracción: inferior a las 48 horas del diagnóstico. Todos se localizaron en bronquios, salvo 1 en carina traqueal. Naturaleza: 100% frutos secos. No hubo ninguna complicación durante la maniobra de extracción.

Conclusiones:

1. La edad de presentación ha sido inferior a 3 años en todos los casos.
2. En el 80 % la clínica fue crisis de sofocación y 20 % neumonía persistente.
3. La auscultación fue patológica en el 80 % de los casos y la radiografía de tórax fue normal en el 40 % de los casos
4. La naturaleza fue 100% frutos secos. Un 80 % se localizó en árbol bronquial y un 20 % se localizó en carina.
5. Solo en 1 caso se observó granuloma por cuerpo extraño
6. La broncoscopia flexible y rígida, conjuntas es el método ideal en el manejo de los casos de sospecha de CE respiratorio en el niño.
7. En ningún caso hubo complicaciones por la técnica.

Fibrobroncoscopia flexible en pediatría

Autor(es): A. Ruíz Frías, M.D.M. Galán Requena, Y. González Jiménez, J. Batlles Garrido, M.T. Rubí Ruíz, P. Aguilera Sánchez, M.D. Calvo Bonachera, A.M. Ruíz Sánchez, A. Bonillo Perales

Centros: Hospital Torrecárdenas, Almería

Introducción: La Fibrobroncoscopia flexible (FBF) constituye uno de los procedimientos diagnósticos y terapéuticos más utilizados en la práctica clínica de la neumología pediátrica. Siendo numerosas sus indicaciones.

Objetivos: Conocer las indicaciones más frecuentes que motivan la realización de FBF y los hallazgos clínicos más relevantes en función de la indicación que ha motivado el estudio.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las FBF realizadas por el Servicio de neumología infantil del hospital Torrecárdenas de Almería entre los años 2005 y 2012, utilizando la base de datos GESCLIN. Variables analizadas: sexo, edad, motivo de realización, hallazgos radiológicos, hallazgos broncoscópicos, complicaciones y reintervenciones.

Resultados: Se analizaron 98 FBF en 92 pacientes: 43 niñas, (edad media 3,95 años) y 49 niños (edad media 2,72 años). El 41,9% de FBF se hicieron por sospecha de cuerpo extraño (antecedente, clínica o radiología compatible); 14,3% por neumonía persistente o recurrente; 9,2% por atelectasia; 9,2% por estridor; 6,1% por dificultad respiratoria progresiva; 19,1% otras causas. Los hallazgos radiológicos que motivaron la FBF por grupos fueron: en sospecha de cuerpo extraño (CE): atrapamiento aéreo 37,1%; atelectasia 11,4%; aumento trama 10,6% (en el 29% de casos con radiografía normal y clínica sugerente, se encontró CE en 36,4%). En neumonía el 61,6% de condensaciones eran de lóbulos inferiores, 30,8% de lóbulo medio. El 66,7% de atelectasias fueron del lóbulo medio. En el 42,9% la presencia de CE fue confirmada, en no confirmados el 15% presentaban tapones de moco.

En el 69% de neumonías no había patología asociada, en el 15,4% había tapones de moco y mejoraron tras lavado broncoalveolar, en un 56% de atelectasias no se encontró ningún hallazgo, en el 78% de procedimientos por estridor se halló laringomalacia. El 11% de pacientes necesitaron más de una FBF. La complicación más frecuente fue estridor postintubación.

Conclusiones: La principal indicación para realizar FBF fue sospecha de cuerpo extraño, obteniéndose extracción satisfactoria (42,9%), en la mayoría combinada con broncoscopia rígida. En el resto de indicaciones el papel de este tipo de técnicas resulta predominantemente diagnóstico y de gran utilidad para el enfoque terapéutico de los casos.

Cuerpos extraños intrabronquiales en pediatría

Autor(es): M.D.M. Galán Requena, Y. González Jiménez, J. Batlles Garrido, M.T. Rubí Ruíz, J.L. Batlles Medina, A. Bonillo Perales

Centros: Hospital Torrecárdenas, Almería

Introducción: La aspiración de cuerpo extraño intrabronquial (CEIB) es uno de los accidentes más frecuentes en Pediatría. La fibrobroncoscopia flexible (FBF) y la broncoscopia rígida (BR) son exploraciones diagnósticas y terapéuticas utilizadas para la resolución de múltiples procesos, entre ellos la aspiración de CEIB.

Objetivos: Analizar características clínicas, diagnósticas y terapéuticas de pacientes con sospecha de CEIB y la rentabilidad de la realización combinada de ambas técnicas.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de las FBF y BR realizadas por los servicios de Pediatría y ORL del Hospital Torrecárdenas entre 2005-2012, utilizando base de datos GESCLIN. Las variables analizadas son: sexo, edad, síntomas al ingreso, hallazgos radiológicos, hallazgos broncoscópicos, complicaciones postintervención, diagnóstico al alta y necesidad de realizar un segundo procedimiento.

Resultados: Analizamos 78 procedimientos (41 FBF y 37 BR) en 44 pacientes con sospecha de CEIB: 24 niños (54,5%) edad media de 2,9 años y 20 niñas (45,5%) edad media de 3,4 años. El síntoma más frecuente al ingreso fue la tos persistente (77,3%). El antecedente de crisis de sofocación lo refirieron el 61,3%. La FBF confirmó el 54,5 % de los casos con sospecha de CEIB, los cuales cursaron el 83,3% con hallazgos radiológicos compatibles (43,3% atrapamiento aéreo, 23,3% condensación y/o

atelectasia) Se consiguió la extracción en el 91.7% de los procedimientos, siendo los frutos secos (68%) el material más frecuente extraído, localizándose en bronquio principal derecho (54,2%). De los 44 pacientes, 13 (29,5%) necesitaron la realización de segunda broncoscopia. Un 6.4% presentaron complicaciones, la más frecuente estridor postintubación.

Conclusiones: La aspiración de CEIB constituye una urgencia respiratoria en la infancia. La mayoría de los CEIB se localizan en el árbol bronquial derecho. El episodio de sofocación, la exploración física y radiológica pueden pasar inadvertidos. La FBF confirma el 54,5% de los casos sospechosos de CEIB y crisis de sofocación sólo ocurre en el 66,7% de ellos. La combinación de ambas técnicas (FBF y BR) supone mayor rentabilidad terapéutica.

Tuberculosis diseminada en pediatría ¿Está aumentando su incidencia?

Autor(es): B. Jordano Moreno, P. Jaenal Leiva, J.M. Rumbao Aguirre, J. Pradas Chía, P. Priego Ruíz

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: La incidencia de la Tuberculosis (TBC) está aumentando en todas sus formas, debido a inmigración, mayor porcentaje de inmunodeprimidos y aparición de cepas multirresistentes. Dentro de las extrapulmonares, la diseminada requiere plantear tratamientos más agresivos, aumentando los efectos secundarios como la hepatotoxicidad. Se exponen 3 casos clínicos de TBC diseminada con hepatotoxicidad:

Caso 1: Niño de 3 años con fiebre prolongada y hepatoesplenomegalia. Pruebas complementarias: leucocitosis con neutrofilia, PCR 89,15mg/L. Intradermorreacción (IDR) Mantoux 7 mm, radiografía de tórax con patrón miliar, ecografía abdominal (abscesos compatibles con tuberculomas). Se inicia tratamiento con cuatro fármacos (isoniácida+rifampicina+pirazinamida+etambutol), apareciendo hepatotoxicidad a los 3 días desde el inicio. Se suspende durante 1 semana, reintroduciéndose de forma gradual.

Caso 2: Niño de 14 meses que ingresa por neumonía refractaria a antibiótico. Presenta crisis convulsiva febril y somnolencia. Pruebas complementarias: PCR 71,5 mg/L. Rx tórax: patrón miliar. IDR Mantoux negativo. LCR: hipoglucorraquia, proteinorraquia, linfocitos 88%. Se instaura tratamiento con cuatro fármacos (isoniácida+rifampicina+pirazinamida+estreptomina) y corticoides por afectación del SNC. A los 6 días, desarrolla hepatotoxicidad por lo que se retiró el mismo durante 6 días, normalizándose la función hepática.

Caso 3: Niño de 3 años que ingresa por fiebre de 17 días de evolución y masa mesogástrica de consistencia dura y adenopatías cervicales e inguinales de tamaño significativo. Pruebas complementarias: leucocitosis con neutrofilia, PCR: 283mg/L, IDR Mantoux negativo, TAC toracoabdominal (patrón miliar pulmonar y masa abdominal). Se inicia tratamiento con cuatro fármacos (isoniácida+rifampicina+pirazinamida+etambutol). A las 48 horas, se detecta elevación de enzimas hepáticas suspendiéndose el tratamiento con respuesta favorable.

Comentarios: Ante una fiebre de origen desconocido debe plantearse el posible origen tuberculoso. Si se sospecha de TBC diseminada es necesario realizar estudio de extensión, incluyendo punción lumbar e iniciar tratamiento con 4 fármacos durante un periodo prolongado

(9-12 meses). Vigilando la aparición del efecto secundario más frecuente, la hepatotoxicidad. Si es leve, no requiere modificarlo. En caso de gravedad, está indicado suspender el tratamiento hasta normalización analítica para entonces reiniciarlo o modificarlo. Debemos conocer bien las pautas de reintroducción de los antituberculosos y las indicaciones del uso de corticoides.

Enfermedad de kawasaki: revisión de casos acontecidos en los últimos 5 años

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

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: La enfermedad de Kawasaki es vasculitis sistémica con mayor incidencia en niños pequeños. De origen desconocido, su diagnóstico es clínico. Es la causa más frecuente de cardiopatía adquirida.

Objetivo: Describir las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de los pacientes que ingresaron con diagnóstico de sospecha de Kawasaki en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de historias clínicas de pacientes ingresados en nuestro hospital con diagnóstico de sospecha de enfermedad de Kawasaki entre los años 2008-2012.

Resultados: Se incluyen 22 pacientes, 77% varones y 23% mujeres, edad media de 2,47 años (1,8 meses -7,14 años). Estancia media de 9,6 días, mediana de 5,5 días (2- 45 días). Las estaciones más frecuente fueron otoño (36%) y primavera (27%). El signo más frecuente fue el exantema (100%) y el menos, la adenopatía (27%). Durante el ingreso, el más frecuente fue la conjuntivitis (13%). Al alta, se diagnosticó Enfermedad de Kawasaki completa en 9 casos (40,9%); incompleta en 6 (27,9%) y no cumplían criterios 7 (31,8%). Se inició tratamiento con gammaglobulina (GG) en todos los pacientes (salvo en uno en fase ya subaguda) en los primeros 10 días del comienzo de la clínica. Hubo 2 casos de Kawasaki refractario que precisaron repetición de dosis de GG y corticoides; además, uno de ellos recibió Infliximab. Ecográficamente, presentaron cardiopatías el 55% de Kawasaki completo; el 66% de Kawasaki incompleto y ninguno de los que no cumplían criterios. Las alteraciones ecográficas más frecuentes fueron el derrame pericárdico y la ectasia coronaria. Hubo 1 exitus.

Conclusiones:

Similar a lo publicado hay predominio de varones, con mayor incidencia en primavera y otoño.

Destacar que hasta un 30% de los pacientes que ingresan con sospecha de Kawasaki finalmente no cumplen criterios.

El 95% de los pacientes de nuestra muestra recibió tratamiento precoz con GG.

Se obtuvo una mayor proporción de cardiopatías en los Kawasaki atípicos que en los típicos.

Ecográficamente, nuestros casos presentaron más derrame y ectasia que aneurismas coronarios.

En nuestra serie, casi el 10% de los pacientes fueron refractarios, precisando mayor tratamiento

Meningoencefalitis linfocitarias: revisión de los años 2011-2012 en el h.U.V. Macarena.

Autor(es): M.T. Andrade Navarro, M.A. Alarcón Álvarez, P. Terol Barrero, J. Romero Cachaza, J. González-Hachero

Centros: Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla

Introducción y objetivos: Conocer la incidencia de meningoencefalitis por Enterovirus y VHS en nuestro hospital en los últimos 2 años.

Material y método: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos diagnosticados de meningoencefalitis entre el 01/01/2011 y el 01/11/2012. Se analizaron las variables: edad, sexo, raza, factores de riesgo, síntomas/signos, bioquímica y aspecto de LCR, PCR del LCR, glucemia, tratamiento empírico, días de ingreso, estancia, pruebas complementarias, complicaciones, recurrencias y secuelas.

Resultados: Son 31 niños, con edad media de 4,3 años (rango 2 meses - 10 años). Distribución por edad: 2 casos en menores de un año (6.5%), 10 casos entre 1 y 3 años (32.2%) y 19 casos en mayores de 3 años (61.3%); distribución por sexo: 12 niñas (38.7%) y 19 niños (61.3%), Ningún caso presentaba factores de riesgo. Mayor incidencia en primavera (14 casos, 45.2%). El síntoma más frecuente fue fiebre (27 casos, 87.1%). Presencia de signos meníngeos en 25 casos (80.6%). Pruebas complementarias: Bioquímica LCR: Líquido claro y glucoorraquia normal en 31 casos (100%); proteinorraquia normal en 29 casos (93.5%) y elevada en 2 (6.5%); celularidad alterada en 26 casos (83.9%), de éstos, a expensas de MN en 15 (57.7%) y de PMN en 11 (42.3%). La PCR en LCR se realizó en 30 casos (96.8%), siendo 22 casos positiva (73.3%), de ellos: 19 a enterovirus (86.4%) y 3 a VHS (13.6%). Estancia media hospitalaria: Meningoencefalitis por enterovirus 3,3 días y por VHS 18.6 días. Se realizaron pruebas de imagen en 7 casos (22.5%): RNM en 3, TC en 3 y en 1 caso RNM+TC. Ningún paciente de los estudiados presentó complicaciones, secuelas o recurrencias.

Conclusiones: La relación niño:niña fue 1.5:1. Mayor incidencia de casos en primavera. La fiebre y los signos meníngeos estuvieron presentes en la mayor parte de casos. Glucorraquia y proteinorraquia fueron normales casi en el 100%. Celularidad del LCR alterada en 5 de cada 6 casos. La PCR de LCR fue positiva en 3 de cada 4 casos, más frecuente a enterovirus. Estancia media hospitalaria 6 veces más prolongada en meningoencefalitis por VHS que por Enterovirus. Ningún paciente presentó complicaciones, secuelas o recurrencias.

Comparación de dos epidemias de bronquiolitis aguda. Utilidad del SSH3%

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

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: La bronquiolitis es la causa más frecuente de ingreso en los lactantes, con incidencia del 10% (1-5% requerirán ingreso). El suero salino hipertónico al 3% (SSH3%) es el tratamiento recomendado por las nuevas guías clínicas basadas en la evidencia para su tratamiento. Nuestro objetivo es comunicar la casuística de las bronquiolitis ingresadas en nuestro Hospital desde que

está protocolizado el tratamiento con SSH3%, comparándolo con la época del uso del suero fisiológico.

Metodología: Revisión de las historias clínicas de las bronquiolitis que han requerido ingreso en el hospital de Puerta del Mar de Cádiz desde octubre de 2008 a mayo de 2009 (grupo preSSH3%) y las historias desde octubre 2011 a mayo 2012 (grupo SSH3%)

Resultados: En el grupo preSSH3% se incluyeron 112 lactantes con una edad media de 78 días de vida, con un 60% varones. El 66% fueron VRS positivo. El 100% fueron tratados con nebulizaciones de Salbutamol y suero salino fisiológico. La estancia media fue de 7 días. Se administraron corticoides en un 22% de los pacientes durante su estancia, y antibióticos en un 25%. Un 14,3% requirieron ingreso en UCIP, ninguno ventilación mecánica. La mortalidad fue 0%.

En el grupo SSH3% se incluyeron 95 lactantes, edad media de 67 días de vida, 54,7% varones. El 71% fueron VRS positivo. El 95,8% fueron tratados con SSH3% + Adrenalina. La estancia media fue de 4,86 días. Se administraron corticoides en un 4,2% de los pacientes durante su estancia, y antibióticos en un 21,1%. Un 12,6% requirieron ingreso en UCIP, ninguno ventilación mecánica. La mortalidad fue 0%.

Conclusiones:

- Los datos demográficos y la incidencia del VRS son similares en ambas muestras.

- Destacar la reducción de la estancia media hospitalaria en el grupo tratado con SSH3% + Adrenalina.

- Los corticoides, que no han conseguido demostrar disminución de la estancia hospitalaria, se han utilizado de forma considerablemente menor en el grupo SSH3%. Uso de antibioterapia similar en ambos grupos.

- La tasa de ingresos en UCIP, necesidad de ventilación mecánica y mortalidad ha sido similar en ambos periodos, aunque la muestra es pequeña para alcanzar significado estadístico.

Complicaciones de la varicela en edad pediátrica

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

Centros: Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario De Jaén

Introducción y objetivos: La varicela es una enfermedad común habitualmente benigna y muy contagiosa, pero que puede presentar complicaciones, a veces graves, que comprometen la vida. Se presenta un caso clínico que cursó con varias complicaciones de la varicela que podrían haberse evitado.

Observación clínica: Niña de 3 años con cuadro de varicela sobreinfectada (2º caso familiar) y fiebre desde hace 4 días. Hace 48 horas asocia decaimiento. Placas exantemáticas escarlatiniformes en MMII, genitales, glúteos y tronco. Lengua aframbuesada. Labios agrietados. Descamación de pulpejos y labios mayores. Faringe hiperémica. Se sospecha varicela sobreinfectada por *S. pyogenes* ó *S. aureus* (escarlatina secundaria a varicela ó impétigo-síndrome tóxico estafilocócico), iniciándose tratamiento empírico. Posterior dolor e induración en piel de hemiabdomen inferior, zona genital, mano derecha y MMII. Lesiones pustulosas con secreción purulenta con cultivo

positivo a *S.aureus*. Antibioterapia dirigida con cloxacilina, penicilina y mupirocina tópica. Ingresos en UCIP por oliguria, mejorando a las 72 horas. Comienza fiebre de 40°C con afectación del estado general, se inicia despistaje de complicaciones sistémicas de varicela, siendo negativas. Empeoramiento de las lesiones impetiginizadas (ectima) con cultivo negativo. Tratamiento con vancomicina y amikacina. Dolor a la extensión de rodillas, diagnosticado artritis reactiva. Al alta, lesiones residuales de cicatrización y descamación de los pies. Mejoría en la movilización de los MMII.

Pruebas complementarias: Hemograma: 26640 leucocitos (70% PMN, 27% linfocitos). PCR 152 mg/L, resto normal. Hemocultivo y cultivo de exudado faríngeo: negativos. Cultivo de secreciones: positivo para *S.aureus*. Rx de tórax, ecocardiografía, sedimento de orina y hemocultivo: normales. Ecografía de caderas y rodillas: derrame articular en ambas caderas y rodillas. PCR al alta 10 mg/L. Función renal y hepática normales.

Comentarios:

1.-Las complicaciones más frecuentes en los niños sanos son las sobreinfecciones cutáneas, pudiendo ser el foco inicial de un proceso bacteriémico-séptico-tóxico.

2.-Aunque las complicaciones de la varicela son más frecuentes en adultos e inmunodeprimidos, el mayor impacto de éstas se produce en los niños (90% de los casos).

3.-Resaltar la importancia de la prevención mediante la vacunación, y en su defecto, el tratamiento precoz con aciclovir, al ser un segundo caso familiar.

Entidades infecciosas poco frecuentes en un paciente con neutropenia congénita grave

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

Centros: Hospital Materno-Infantil. Complejo H. de Jaén.

Introducción: La neutropenia congénita grave es una enfermedad que conlleva alta comorbilidad infecciosa, sobre todo cutánea y de vías aéreas superiores producidas por estafilococos, estreptococos y *Pseudomonas* spp. El tratamiento con filgastrim ha disminuido la incidencia de infecciones graves. Presentamos el caso de un paciente neutropénico que en sus 2 primeros años de vida cursa múltiples otitis media agudas (OMA) de repetición por *Haemophilus* spp y que, como complicación del tratamiento antibiótico reiterado, cursa dos cuadros de colitis pseudomembranosa.

Observación clínica: Varón de 2 años que tras bacteriemia por *Pseudomonas aeruginosa* y ectima gangrenoso a los 5 meses de vida es diagnosticado de neutropenia congénita grave ELA-2 (autosómica dominante), primer afecto en la familia. Recibe filgastrim subcutáneo hasta 10 mcg/kg/día. Cursa procesos febriles diagnosticados de OMA de repetición, cada 5 semanas en período invernal. En cultivos realizados el primer año se aísla *Haemophilus influenzae* B sensible a ampicilina. En el último año comienza a aislarse *Haemophilus influenzae* B, cepa no capsulada BLNAR resistente a penicilinas y cefalosporinas por mecanismo no betalactamasa dependiente, necesitando tratamiento con quinolonas. Tras una OMA ingresa por fiebre sin foco y abdominalgia. Inicia terapia empírica con amikacina y ceftazidima, manteniendo fil-

gastrim. Empeoramiento a las 48 horas y acidosis láctica, precisando terapia de soporte 48 horas en UCIP. Se aísla toxina de *Clostridium difficile* en heces, iniciando vancomicina oral con buena respuesta. A los 4 meses y tras cursar 2 OMA intercurrentes, reinicia clínica digestiva con nuevo aislamiento de toxina, estableciéndose rápido tratamiento dirigido que favorece un alta precoz y sin complicaciones durante su ingreso.

Comentarios:

1.-La neutropenia congénita grave conlleva la aparición de múltiples infecciones que precisan amplia antibioterapia e ingresos hospitalarios que condicionan aparición de cepas bacterianas resistentes.

2.-No todos los serotipos de *Haemophilus* spp son sensibles a penicilinas, existiendo un mecanismo de resistencia no betalactamasa dependiente, con implicación del gen *ftsI*.

3.-Una de las complicaciones de la antibioterapia en estos pacientes es la colitis pseudomembranosa, que si no se diagnostica precozmente puede ser grave.

4.-En pacientes neutropénicos con clínica abdominal ha de incluirse en el estudio inicial la determinación de toxina de *Clostridium difficile*.

Meningoencefalomielitis por enterovirus

Autor(es): R. Berzosa López, M.D. Mora Ramírez, J. Martínez Antón

Centros: Ugc Pediatría. Unidad De Neurología Infantil. Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: La asociación entre EMAD (encefalomielitis aguda diseminada) y enterovirus existe, aunque pocos casos han sido descritos.

Caso clínico: Varón, 7 años y 6 meses, desviación corporal hacia la derecha cuando camina, decaimiento intenso, y tendencia al sueño de 48 horas de evolución, fiebre aislada de 38.5° C hacia 15 horas. Desde hace 15 días vómitos ocasionales, disminución de la ingesta y cefalea frontal diaria opresiva. Antecedentes Personales: 2 semanas antes gastroenteritis durante 48 horas. 16 meses previamente ingreso por crisis parcial secundariamente generalizada aislada, realizándose electroencefalograma (EEG) y tomografía computarizada (TC) cráneo, no inició tratamiento antimicrobiano; una semana antes del ingreso actual, crisis parcial secundariamente generalizada, realizándose resonancia magnética (RMN) craneal, y EEG, instaurándose tratamiento con oxcarbazepina que 5 días después se cambió a levetiracetam por rash cutáneo. Exploración: Mediano estado general, somnoliento. Glasgow 15, orientado y colaborador. Exámenes complementarios:

- Primer ingreso: EEG: focalidad paroxística de ondas lentas y punta-onda irregular parieto-temporal izquierda; TC: normal.

- Segundo ingreso: RMN: normal; EEG: frecuentes descargas de ondas lentas frontotemporales derechas y ocasionalmente temporales izquierdas.

- Ingreso actual: punción lumbar: hipertensión intracraneal (30 cm H₂O). RMN: focos de afectación parenquimatosa profunda talámica y medular compatibles con encefalomielitis aguda; reacción en cadena de la polimerasa positiva a enterovirus.

Evolución: Inició tratamiento con Acetazolamida. A los 4 días, empeoramiento del estado general, signos me-

níngeos positivos, paraparesia flácida y globo vesical. Se realizó RMN de cráneo y columna y PCR en líquido cefalorraquídeo (LCR). Se pautó tratamiento con bolos de metilprednisolona iv e inmunoglobulina iv, buena evolución clínica. Al alta hiperreflexia inferior y marcha espástica, buena evolución posterior desapareciendo la clínica y RMN normal.

Conclusiones:

- Ante afectación motora y alteración de la conciencia debemos realizar RMN para descartar afectación parenquimatosa, en este caso se produjo una evolución más rápida de lo habitual en la RMN que en otras etiologías.

- A pesar de que numerosos agentes infecciosos están implicados en la EMAD, es difícil aislarlos en LCR.

Estenosis hipertróficas de píloro en los últimos dos años

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

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Objetivos: describir las características demográficas, clínicas y diagnósticas de los casos de estenosis hipertrófica de píloro (EHP) ingresados en nuestro hospital. La base anatomofuncional es la hipertrofia de la musculatura del píloro, el espasmo y el edema de la mucosa. Se considera un posible carácter genético. La clínica típica es un cuadro de vómitos postprandiales a los 15-25 días del nacimiento. El diagnóstico se establece con ecografía abdominal. La demora en el tratamiento y/o el diagnóstico puede causar complicaciones como deshidratación con alcalosis metabólica hipoclorémica.

Material y métodos: revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes ingresados en los últimos dos años en nuestro hospital con el diagnóstico al alta de EHP.

Resultados: se incluyen 18 pacientes, 14 varones (77.7%) y 4 mujeres (22.2%) con una edad media al ingreso de 40 días (mediana 35 y rango 20-125). Antecedentes familiares de EHP en 2 de ellos (11.1%). Clínicamente, el 100% presentaron vómitos y pérdida de peso; 8 (44.4%) con trastorno metabólico, de los cuales sólo 4 (22.2%) necesitaron corrección. Ecográficamente presentaron aumento del grosor (media de 4.71 milímetros) y del canal pilórico (media de 18.98 milímetros). El tiempo medio hasta la intervención fue de 1,88 días (rango 0-5), siendo de 2,25 en los que se realizó corrección frente a 1,78 en los que no se realizó. El tiempo medio entre la intervención y el alta fue de una media de 3.11 días (rango 1-7). La estancia media hospitalaria fue de 5 días (rango 2-10), 7.25 en los que hubo corrección frente a 4.35 en los que no se realizó.

Conclusiones:

- Destacar el alto porcentaje de varones que presentó EHP y el antecedente familiar paterno de dicha patología.

- En nuestra serie, los pacientes se presentaron en una edad más tardía que la publicada.

- El diagnóstico y tratamiento de la EHP han de realizarse precozmente para evitar las complicaciones.

- Comentar el alto porcentaje de pacientes con trastorno del equilibrio ácido-base (casi 50%).

- Los pacientes que requieren corrección de la alcalosis presentan fecha de intervención y estancia más alargada.

Características de la donante de leche en un Banco de Leche Hospitalario.

Autor(es): B. Guerrero Montenegro, E. Martín Álvarez, J.A. Hurtado Suazo, M.A. Garzon Casanova

Centros: Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: La donación de leche humana es un acto conocido desde la antigüedad. La aparición de bancos de leche humana en los últimos años ha permitido regularizar esta práctica y conocer las características socio-sanitarias de las donantes. El objetivo de este estudio es describir el perfil de las donantes en un Banco de Leche (BLH) ubicado en una Unidad Neonatal (UN).

Material y métodos: Se realiza un estudio descriptivo analizando los datos de las donantes desde junio de 2010 a octubre 2012. Se analizaron las siguientes variables: edad media, formación académica, motivaciones para la donación, satisfacción con la donación, volumen de leche donada, tiempo medio de donación. Se utilizó el programa informático SPSS 19.0.

Resultados: La edad media de las donantes en el periodo de estudio fue de 32,5 años. El 52,3% tienen formación universitaria. La motivación principal para la donación de leche fue ayudar a recién nacidos enfermos (82,6%). El tiempo medio de donación fue 75 días (rango de 1 a 4 meses), con una mediana de volumen donado de 2200 ml. El 69,6% de donantes conocieron el BLH por el personal de la Unidad de Neonatología, donde está ubicado. El 95,7% recomendaría la donación a otras madres, y el 100% volvería a ser donante. El 97,8% de las donantes se ha sentido apoyada durante su periodo de donación por el personal del BLH.

Conclusiones: La donación de leche a bancos de leche humana es un acto altruista, de madres cuya motivación principal es la ayuda a recién nacidos vulnerables. Las donantes describen como muy satisfactoria su experiencia y lo recomendaría a otras mujeres.

El personal de la Unidad Neonatal donde se ubica el Banco de leche, contribuye a la captación de donantes proporcionando información a las mismas. El BLH apoya a las donantes durante su periodo de donación.

Síndrome de beckwith-wiedemann. Análisis clínico-epidemiológico de 6 casos.

Autor(es): E. Jiménez Nogueira, E. Cobo Vázquez, M.D.R. Jiménez Liria, J. Espín Gálvez, P. Aguilera Sánchez, A. Bonillo Perales

Centros: Hospital Torrecárdenas, Almería

Introducción: El síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) es una enfermedad congénita, polimalformativa y poco frecuente (1:13.700 nacimientos). Suele haber afectación del cromosoma 11p15.5. El diagnóstico es clínico, asociando macrosomía, macroglosia, onfalocelo, hipoglucemia, dismorfias craneofaciales, visceromegalia, hemihipertrofia y riesgo aumentado de tumores embrionarios (tumor de Wilms el más frecuente). El diagnóstico diferencial se debe realizar con otros síndromes de sobrecrecimiento (Ej.: Síndrome de Simpson Golabi Behmel). El tratamiento debe dirigirse al control de la hipoglucemia neonatal de los primeros días y a la corrección quirúrgica de los defectos de la pared abdominal. Es fundamental una vigilancia estrecha de estos pacientes.

Objetivo: Describir las características clínicas, evolu-

tivas y complicaciones de los casos de SBW en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo con las características clínico-epidemiológicas de los 6 casos de SBW identificados en nuestro hospital entre Enero del año 2000 y Septiembre de 2012.

Resultados: Todos nuestros casos cumplen los criterios clínicos de Weksberg et al (2001). Cuatro son pre-terminos y dos a término límite. Tienen macroglosia el 100%, siendo la forma de presentación inicial en todos. Los defectos de la pared abdominal son la segunda más frecuente, dos asociaron hernia umbilical y tres onfalocele. La macrosomía se observó en 4 de ellos. Dos fueron diagnosticados intraútero de onfalocele, interviniéndose precozmente. Dos fueron diagnosticados en las primeras semanas y cuatro en la consulta de Neonatología. Tres casos presentaron glucemias en límites inferiores de la normalidad, respondiendo al tratamiento médico eficazmente. Se realizó estudio genético en los seis, cinco fueron positivos, encontrándose en ellos una hipometilación anormal en región del centro imprinting centromérico del cromosoma 11p, y uno se encuentra pendiente. Durante la evolución, cuatro de ellos han presentado visceromegalia (hepatomegalia, sobre todo).

Ninguno ha desarrollado tumores embrionarios hasta la fecha. Todos presentan evolución muy favorable, dentro de un programa de seguimiento riguroso (marcadores bioquímicos y estudios ecográficos).

Conclusiones:

El SBW se asocia más frecuentemente con macrosomía, macroglosia y defectos de la pared abdominal.

Resaltamos que un diagnóstico de sospecha es fundamental ante los casos de menor expresividad clínica dada la necesidad de un seguimiento estrecho de estos pacientes.

Púrpura de schonlein-henoch: ¿está cambiando la etiología?

Autor(es): E. De Santiago García-Caro, E. Núñez Cuadros, R. Galindo Zavala, G. Díaz Cordovés-Rego

Centros: Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Antecedentes: la púrpura de Schonlein-Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en pediatría caracterizada por el depósito de Ig A en la piel y glomérulo renal. El principal agente desencadenante es el Estreptococo A, aunque el Mycoplasma también se asocia con frecuencia.

Material y métodos: estudio descriptivo prospectivo de los pacientes diagnosticados de PSH en Urgencias y seguidos en el servicio de Reumatología (enero-diciembre 2011). El diagnóstico se estableció según los criterios Ankara 2008.

Resultados: se recogieron 23 pacientes (12 varones) con edades entre 2-11 años (media 4.59), siendo otoño la estación más frecuente al debut y, la infección respiratoria de vías altas el principal factor desencadenante. Como clínica más frecuente destacó la afectación articular (19 pacientes) predominante en tobillo y rodilla, con derrame articular en tan sólo dos casos; en segundo lugar, la clínica gastrointestinal (14 pacientes) con dolor abdominal en todos, vómitos en siete y hemorragia digestiva en seis (uno con hematoma duodenal); y en tercer lugar, las alteraciones renales (8 pacientes) con hematuria en siete, proteinuria en tres e hipertensión arterial en uno. Otras manifestaciones fueron edema testicular y palpebral. Como

hallazgos analíticos destacaron la elevación de la VSG, Ig A y/o ASLO, no presentando ningún caso hipocomplementemia ni ANA o ANCA positivos. El estudio etiológico demostró Estreptococo A en dos de los nueve frotis realizados (22%), serología Mycoplasma (solicitada en todos) en cuatro (17%), y Salmonella en el paciente con diarrea como factor desencadenante. Todos los pacientes recibieron tratamiento sintomático, combinado con corticoides en 9 casos, siendo las indicaciones más frecuentes: hemorragia digestiva, afectación testicular o artralgias incapacitantes. Requirieron ingreso 7 pacientes, el seguimiento medio fue 140 días y se detectaron recaídas en un caso y hematuria y/o HTA persistente en dos.

Conclusiones:

1. La IgA juega un papel fundamental, como demuestra su elevación en el 39% de nuestros pacientes.
2. Aunque el estreptococo es el agente infeccioso más implicado, queremos destacar el papel del Mycoplasma.
3. Fue infrecuente el compromiso renal (2 pacientes), afirmando que se trata de una vasculitis de buen pronóstico.
4. Destaca el escaso número de recaídas (1 paciente), probablemente debido al corto periodo de seguimiento.

Consulta pediátrica prenatal en gestaciones de riesgo. Justificación de su creación y resultados en los últimos 7 años

Autor(es): J.M. Guzmán Cabañas, M. Miño Mora, E. Gómez Guzmán, A.A. Alcoba Conde, R.L. Rueda García, I. Tejero Mateo, S. Carrasco Rico

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: Esta demostrado con nivel de evidencia 1 y fuerza de recomendación A que la consulta pediátrica antes de nacer mejora la salud física y psíquica de la madre y del futuro recién nacido. La consulta puede ser preconcepcional o durante la gestación. Los fines a conseguir con los padres, dependerá si el embarazo cursa normal o es para gestantes de riesgo, cumpliendo el neonatólogo un papel importante en el apoyo diagnóstico y seguimiento de las gestaciones con riesgo fetal.

Objetivo: Informar sobre la patología fetal, posibilidades terapéuticas, planificar el lugar y momento idóneo para el parto, decidir el momento del ingreso y contactar con los equipos implicados en el tratamiento fetal y neonatal. Creación de vínculos entre el Neonatólogo y futura familia.

Material y método: La planificación se realizó entre las Secciones de Neonatología y Medicina Fetal, las gestantes subsidiarias de acudir serían las de alto riesgo, por patología fetal o materna que afectase al feto.

Resultados: Se valoran gestantes con patologías malformativas fetales desde el 2006 – 2012.

Tabla I							
	Renales	Digestivas	Neurolo	Cardiop	Óseas	Otras	totales
2006	12	2	4	3	2	6	29
2007	21	10	7	6	4	9	57
2008	16	8	7	7	3	12	53
2009	22	10	5	6	7	14	64
2010	31	13	6	8	9	18	85
2011	28	11	4	6	7	16	72
2012	26	10	5	8	6	17	72
Totales	156	64	38	44	38	92	432

La patología más frecuente es la renal, la más grave las cardiopatías congénitas, estas de gran importancia para la programación del momento del parto, lugar y coordinación con los equipos que intervendrán en el tratamiento del RN al igual las malformaciones digestivas (gastrosquisis, onfalocelo, atresias intestinales, e incluimos en este apartado los quistes de ovario.

Conclusiones: Creemos que la implantación de esta visita prenatal, es de gran utilidad el conocimiento precoz de la patología fetal hace que disminuya la morbilidad causada por el retraso en el diagnóstico, sobre todo en cardiopatías, malformaciones urinarias y patología digestiva, disminuyendo las necesidades de antibióticos, drogas vasoactivas, prostaglandinas y tiempos de espera quirúrgicos.

Experiencia en cirugía de la epilepsia infantil de la unidad de epilepsia refractaria del hospital virgen de las nieves de granada.

Autor(es): E. Conde Puertas⁽¹⁾, C. Carreras Blesa⁽²⁾, S. Roldán Aparicio⁽³⁾, M.L. Arrabal Fernández⁽³⁾, M. Medina Navarro⁽³⁾, A. Ruíz Jiménez⁽³⁾, G. Olivares Granados⁽³⁾, A. Galdon Castillo⁽²⁾, M. Gómez Río⁽³⁾, H. Busquier Hernandez⁽³⁾, M. Espinosa⁽³⁾

Centros: (1)virgen de las nieves, (2)VIRGEN DE LAS NIEVES, (3)Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción

Nuestra unidad de Epilepsia refractaria está formada por Neuropediatras, Neurólogo, Neurofisiólogo, Neurocirujano, Medicina nuclear, Neurorradiólogo y Neuropsicóloga clínica. En todos los pacientes se realiza historia de crisis y fármacos; monitorización video-EEG al menos 48 horas; RM 1.5 T con protocolo específico; coregistro PET interictal-SCAN con EEG, fusión de imágenes de RM con bipolos y DYCON y estudio neuropsicológico.

Material y método: Revisión retrospectiva de menores de 14 años evaluados en nuestra Unidad de Epilepsia Refractaria. Se recogen: procedencia, pacientes intervenidos (características clínicas, diagnóstico, intervención, evolución, complicaciones y clasificación Engel), pacientes no intervenidos y casos pendientes de estudio. Se consensúa la idoneidad o no del paciente para cirugía valorando las posibilidades de control de las crisis y mejora en su calidad de vida.

Resultados:

Se han evaluado un total de 30 pacientes de diferente procedencia.

- 9 cirugías: 3 pacientes con displasia frontal y uno con displasia temporal, 2 hemimegalencefalías, 1 paquigiria sobre Nevus de Jadashon, un VNS y un glioma. Todos ellos con resultados bastante favorables, en su mayor parte en estadio IA de Engel, aunque 2 de ellos han precisado reintervención y algunos aún no valorables definitivamente por corta evolución.

- 10 pacientes evaluados considerados no candidatos a cirugía por falta de seguimiento, no localización de zona epileptogena o decisión familiar.

- 7 pacientes pendientes de completar evaluación y estudio en este momento

- 3 pacientes evaluados pendientes de sesión multidisciplinar para decisión quirúrgica.

- 1 pendiente de quirófano para VNS.

Discusión – conclusiones

En la actualidad la cirugía de la epilepsia es una opción

real para el control de algunas epilepsias hasta ahora consideradas refractaria. El avance en las técnicas diagnósticas y la experiencia acumulada en estos años la convierten en una actitud terapéutica cada vez más de primera línea. En muchos casos es curativa y en otros permite una mejora de la calidad de vida reduciendo crisis y / o FAES y mejorando el desarrollo psicomotor. Es necesario un equipo multidisciplinar y unidades de referencia con experiencia.

Utilidad de la leche humana en las unidades neonatales. Impacto de actividad de un banco de leche hospitalario.

Autor(es): L. Serrano López, A. Campos Martínez, M. Peña Caballero, A. García

Centros: Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: La leche materna (LM) es el alimento de elección para todos los neonatos y especialmente para prematuros y neonatos enfermos. Son conocidas las características beneficiosas de la LM sobre prevención de infecciones y enfermedades cardiovasculares a largo plazo, mejor tolerancia digestiva y sobre el correcto neurodesarrollo del recién nacido, especialmente en aquellos recién nacidos más vulnerables. Cuando no se dispone de leche de la madre, la leche materna donada es el alimento de elección. OMS. Nutrición del lactante y del niño pequeño. Estrategia mundial para la alimentación del lactante y del niño pequeño. Informe de la Secretaría. 55ª Asamblea Mundial de la Salud. 16 de abril de 2002. A55/15. Ginebra, <http://www.who.int/gb/EBWHA/PDF/WHA55/EA5515.PDF>

Objetivo: Analizar las características de los recién nacidos que han recibido leche humana donada (LHD) tras la implantación del banco de leche (BLH) en nuestro hospital.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo sobre los recién nacidos (RN) ingresados en la Unidad de Neonatología. Se analizó: patologías que presentaban RN por la que recibían LHD, periodo de tiempo que la recibieron, volumen recibido, satisfacción de los padres con el BLH de RN ingresados.

Resultados: De los RN que recibieron LHD, 62% fueron pretérminos menores de 32 semanas, (media de 10 días). El volumen total administrado a estos pacientes en el periodo de estudio fue 56.9 litros. Un 18% de los receptores fueron neonatos con crecimiento intrauterino retardado (volumen total 19.4 l) Un 15% de receptores fueron neonatos con patologías graves (isoimmunización Rh, encefalopatía hipóxico-isquémica) (Volumen 15.4 litros) y 4,4% fueron neonatos intervenidos de cirugía abdominal (volumen 0.5 litros).

Todos los padres de RN enfermos reconocieron el beneficio de LHD sobre sus hijos y recomendarían su recepción a otros padres en sus mismas circunstancias.

Conclusiones: Los recién nacidos grandes prematuros o gravemente enfermos se ven especialmente beneficiados de la administración de LH. El BLH ha transmitido la importancia de la leche materna para los neonatos enfermos a sus progenitores porque perciben esta actividad como beneficiosa para sus hijos. La LHD a través de la implantación de los BLH debe ser promovida como mejora en la calidad asistencial de estos pacientes.

Mejores resultados neurologicos en hijos de madre con preeclampsia tras tratamiento con sulfato de magnesio

Autor(es): A.A. Alcoba Conde, I. Tofé Valera, N. Saldaña García, M.D. Ruiz González, P. Jaraba Caballero, L. Rueda García, J. Guzmán Cabañas

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: La tasa de mortalidad asociada a prematuridad ha mejorado en las últimas décadas pero la morbilidad neurológica de los recién nacidos (RN) supervivientes sigue siendo un reto para los obstetras y neonatólogos. Según la evidencia disponible, el uso de sulfato de magnesio (SM) como neuroprotector antenatal ante la inminencia de un parto pretérmino reduce el riesgo de padecer severas secuelas neurológicas en los RN.

Objetivos: Valorar si la administración de SM antenatal y con intención de prevenir las crisis convulsivas en hijos de madre con preeclampsia tiene efectos beneficiosos neurológicos a corto plazo y estudiar los posibles efectos secundarios en gestantes y RN.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo. Revisión de historias clínicas de 125 RN hijos de madre con preeclampsia que precisaron ingreso en Neonatología en el periodo Enero 2005 - Diciembre 2011. Criterios de inclusión: RN vivo hijo de madre con preeclampsia documentada e ingresado en la unidad de Neonatología. Criterios de exclusión: éxitus o anomalía congénita grave. Análisis estadístico con paquete SPSS 18.0

Resultados: De los 125 RN analizados, 59 recibieron SM antenatal para prevenir las crisis convulsivas maternas. Edad media en momento del parto: 31.1 +/- 4.7 años y parto por cesárea en 78.4 % sin diferencias significativas. Presión arterial sistólica significativamente superior en el grupo de gestantes que recibieron tratamiento con una media de 170.8 +/- 16.9 mmHg ($p < 0.01$). No se describieron efectos secundarios en gestantes tratadas ni en sus RN. No se encontraron diferencias significativas en el test de Ápgar a los 5 minutos ni en el pH en sangre de cordón. En 5 recién nacidos se detectaron hallazgos de significado patológico en las ecografías cerebrales prealta, de los cuales 4 no recibieron magnesio antenatal.

Conclusiones: Los resultados del estudio están limitados dado que se trata de un estudio descriptivo retrospectivo en el que el SM se administró con otra intención que no fue neuroprotectora sino antihipertensivo. Sin embargo, dado que es seguro tanto para las gestantes como para sus RN debería considerarse su administración antenatal desde la viabilidad del feto hasta las 34 semanas de edad gestacional.

Miopatía Congénita Central core. A propósito de un caso pediátrico.

Autor(es): G. Cruz Guerrero, E. Rivas Infante, P. Cruz Jiménez, M^a M. Vitoria Peña, M^a A. Aguilera Llovat, A. Cruz, P. de Vera, S. Romero, M^a D. Bernal y L. Acosta

Centros: Hospital Valme

Resumen

Presentamos un paciente de 7 años de edad diagnosticado de Miopatía Congénita Central core, que consideramos de gran interés debido a su escasa incidencia, los complejos métodos que son necesarios para su diagnóstico y la importancia de la sospecha clínica precoz, para

evitar la Hipertermia maligna que se presenta en el 25% de estos pacientes.

El motivo de consulta era torpeza motora, caídas frecuentes y dificultad para el salto y subir escaleras. En los antecedentes personales destaca la ausencia de movimientos fetales en el último trimestre del embarazo. Parto por cesárea debido a desproporción y oligoamnios. Test de Apgar: 7/9. Varicela a los 40 días de vida, tratada con aciclovir. Desarrollo psicomotor normal, excepto que anduvo a los 19 meses de vida. Antecedentes familiares sin interés. Exploración general normal. SNC: maniobra de Gowers positiva débil. Reflejos musculares profundos: muy disminuidos en los 4 miembros. Marcha: normal, siendo torpe con apoyo de un solo pié. Sube peldaños de escalera de uno en uno. Ambos gemelos presentan consistencia dura a la palpación, sin pseudohipertrofia. Pies talos valgos.

Exámenes complementarios: CK: 227 U/L (V. N.: 10-190). Aldolasa y LDH: límites superiores de la normalidad. AST, ALT: normales. EMG y VCN: no valorables por nula colaboración del paciente. Biopsia de músculo cuadriceps izquierdo. Se realizan las técnicas habituales para músculo: HE, Tricrómico, Oil Red-O, PAS y técnicas histoenzimáticas (COX, SDH, NADH, ATPasas 9,4, 4,6 y 4,4. Se encuentra músculo sin fibrosis ni sustitución adiposa. Las fibras sonde formas regulares y tamaños adecuados. Se observan numerosas lesiones tipo cores, únicas y centrales en un número variable de fibras. Estudio histoenzimático: NADH y SDH: Numerosas lesiones estructurales tipo cores entre el 10 y el 30% de las fibras. ATPasas: El 98-99% de las fibras son de tipo I. Estudio inmunohistoquímico: Distrofinas CT, NT y RD), Utrofina, Caveolina-3 y Disferlina: normales. Estudio genético del gen de la ryanodina pendiente de resultados, que aportaremos.

Este caso presenta un gran interés, ya que supone el 16% de las Miopatías Congénitas, e insistimos en la importancia del diagnóstico precoz del tipo Central core, que da lugar a la Hipertermia maligna.

Cistatina C. Resultados de enfermedad renal crónica (ERC) precoz en paciente pediátrico

Autor(es): E. Pérez González (1), C. Bermudo Guitarte, M. Marin Paton (1), S. Caparros Canovas (2)

Centros: (1)Virgen Macarena, (2)H.U.V Macarena, Sevilla

Introducción y objetivos: Cistatina C (Cis C) no está afectada por la masa muscular, dieta ni superficie corporal, por lo que se propone como marcador de índice del FG.

Material y métodos: 104 niños controlados en Nefrología Pediátrica con ERC en estadios 1,2 y 3.

Estudio estadístico: Análisis descriptivo, test de X² y Anova de las variables

Resultados: Etiología: N.cicatricial 23%; N. por reflujo 28%, Riñón único 12,7%, Displasia-hipoplasia renal 4,8%; Riñón multiquístico 4%, Poliquistosis 1,9%, Glomerulonefritis 10%, vasculopatía 5%, enf. oncológica 2%, Esclerosis tuberosa 1%, Malformación 1%, raquitismo hipofosfatémico 1%, miscelánea 5,2%.

Sexo % TA > P90 14%, Tratamiento IECAS 16,3 %, Vit D 3,8 %, antihipertensivos no IECAs 3,8 %, quelantes 4,8 %. EPO GH

Rangos: edad 1-21 años; peso 5,5 -90 kg, talla 60-170 cm Cis C 0,3-3,1; Cr 0,2-2 mg/dl; mg/L; proteínas to-

tales 5,3-8,5 gr/dl; albumina 2,9-5,1 gr/dl; urea 1-97 mg/dl; Cl Cr 33-211 ml/min/1.73 m², Cl Cis C 25,7-307 ml/min/1.73 m², IMC 12-32, PTH 11-80,

Estadios de ERC (Schwart): 53,8 % estadio 1 (12,7% de éstos con FG > 130) 34,6% en estadio 2 y 6,7% en estadio 3.

Estadios de ERC (Cistatina): 70,2% estadio 1 (43,6% de éstos con FG > 130), 16,3% en estadio II y 6,7% en estadio III.

Al comparar los grupos en función de la terapia recibida como muestra de gravedad de la enfermedad, los pacientes con menor filtrado y gravedad por Cis C se corresponden realmente con aquellos más clínicamente afectados y por tanto con más necesidad de terapia.

Conclusiones: El índice de FG con Cistatina C en los pacientes pediátricos no difiere del FG por la Cr en estadio 1 de ERC. Sin embargo, en situación de estadio 2 de ERC, un 16,4 % de los pacientes de estadio 2 es catalogado como estadio 1 por Cis C, y aquellos pacientes catalogados en mayor estadio por Cis C realmente se asocian con más requerimiento de tratamiento. Varios pacientes realmente sintomáticos pasan de estadio 1 a estadio 2 por Cis C. En estadio 3 los índices se asemejan de nuevo. La utilización de uno u otro método conllevaría cambios en la supervisión y el pronóstico de una proporción considerable de pacientes.

Urinoma perinatal 2º a hidronefrosis por estenosis pieloureteral completa

Autor(es): M.M. Blanco Muñoz, R. González Villen, T. Del Campo Muñoz, Á. Ávila Casas, J. De La Cruz Moreno

Centros: Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén

Introducción: Un urinoma es una masa fluida o colección de orina loculada, consistente en la extravación urinaria al espacio perirrenal o a la cavidad peritoneal a través de la comunicación directa o transudación, presentándose como ascitis urinaria. Sus causas son traumatismos renales, uropatías obstructivas como válvulas uretrales, obstrucciones uretrales y muy raramente obstrucciones de la unión ureteropélvica. Representa una complicación poco común de las obstrucciones urinarias tanto en el feto como en el recién nacido. Mejor pronóstico en obstrucciones del tracto urinario inferior (en pacientes con válvulas de uretra posterior) que en obstrucciones de la unión ureteropélvica. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica junto con pruebas de imagen: ecografía abdominal, cistouretrografía miccional, gammagrafía renal, urografía intravenosa y TAC con contraste para perfilar el urinoma. El tratamiento primario del urinoma es la descompresión, con posterior cirugía definitiva.

Caso clínico: Recién nacido pretérmino de 36sg, diagnosticado intraútero de hidronefrosis derecha. Ecografía abdominal al nacimiento con leve dilatación de ambas pelvis renales y líquido ascítico libre. Abdomen distendido, sin masas palpables. Imagen subhepática en nueva ecografía abdominal, con diagnóstico de urinoma tras la realización de TAC abdominal. CUMS descarta reflujo y válvulas de uretra posterior; renograma confirma patrón obstructivo a nivel de la unión pieloureteral derecha. Se realiza intervención quirúrgica: lumbotomía derecha con apertura hasta fosa renal derecha, con hallazgo de quiste renal subcapsular con orificio fistuloso que comunica con caliz medio y obstrucción completa de la unión pieloureteral, tras lo

cual se realiza apertura y drenaje del quiste con cierre del orificio fistuloso, así como plastia pieloureteral, dejando catéter doble J y redón perirrenal.

Comentarios:

- La formación del urinoma parece relacionarse con 2 factores: la edad de presentación y la patología subyacente.

- La ruptura del urinoma ocurre más frecuentemente en el momento del nacimiento, aunque también puede ocurrir intraútero.

- Destacar lo infrecuente de su hallazgo como complicación de un proceso obstructivo urinario alto y la importancia del diagnóstico prenatal para minimizar el deterioro de la función del riñón afecto.

Síndrome nefrótico congénito tipo finlandés. A propósito de un caso

Autor(es): G. Viedma Chamorro, M.D.M. Tirado Balague, T. Del Campo Muñoz, A. Ávila Casas, C. Santiago Gutiérrez, J. De La Cruz Moreno

Centros: Complejo Hospitalario de Jaén

Introducción: El síndrome nefrótico congénito tipo finlandés (SNCF) está causado por la mutación de la nefrina codificada en gen NPHS1 del cromosoma 19q12-13,1, de herencia autosómica recesiva. El diagnóstico es clínico definido por proteinuria severa, hipoalbuminemia y edema en menores de 3 meses. La biopsia renal confirma el diagnóstico sin llegar a ser necesaria en caso de estudio genético que demuestre mutación. El objetivo del tratamiento es controlar proteinuria y edemas, minimizar infecciones y procesos tromboticos y mejorar la nutrición consiguiendo condiciones adecuadas para realizar trasplante renal, único tratamiento curativo.

Caso clínico: Neonato de 20 días de vida ingresa por detección de edema moderado de miembros, proteinuria en rango nefrótico, hipoalbuminemia e hipoproteinemia. Por persistencia de proteinuria se inicia tratamiento con IECA, indometacina, hidroclorotiacida, espirinolactona y dieta hiperproteica. Al generalizarse el edema se inicia perfusión de albúmina y bolos de furosemida, consiguiendo cifras de albúmina aceptables y resolución del edema. Se confirma trombocitosis, hipotiroidismo, hipogammaglobulinemia y alteraciones en la coagulación por lo que inicia tratamiento con AAS y tiroxina. Estudio genético positivo mutación tipo Missense en exón 7 y 11 del gen NPHS1.

En consulta comienza deterioro de función renal. Actualmente presenta ERC estadio 3 con alteración del metabolismo fosfocálcico, anemia, hiperkalemia e hiperuricemia, hipotiroidismo, trombocitosis y proteinuria masiva con edemas leves y adelgazamiento de la cortical progresiva ecográfica. A pesar de inmunodeficiencia humoral marcada en 17 meses de vida sólo ha presentado un episodio de ITU por E.Coli, conjuntivitis por S.Aureus y bronquiolitis VRS negativo sin precisar ingreso y manteniendo albuminemia y proteinemia suficientes para evitar edemas generalizados e invalidantes.

Conclusiones:

- La falta de complicaciones graves, recaídas e ingresos hospitalarios pueden estar en relación con el tipo de mutaciones que presenta que son catalogadas como leves.

- Con tratamiento adecuado y buen cumplimiento se pueden evitar reingresos y mejorar por tanto la calidad de

vida del paciente disminuyendo la ansiedad familiar ante esta compleja patología.

- El SNCF supone un reto terapéutico, gracias a los últimos avances en el tratamiento se ha conseguido mejorar el pronóstico permitiendo realizar trasplante renal en mejores condiciones y aumentando las probabilidades de éxito.

Nefronía aguda focal bacteriana, presentación de un caso clínico.

Autor(es): A.J. Pérez-Aranda Redondo, E. García Jiménez, T. Del Campo Muñoz, A. Avila Casas, M.D.M. Tirado Balagué, J. De La Cruz Moreno

Centros: Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén

Introducción: La nefronía aguda focal bacteriana (NA) o pielonefritis focal es un cuadro poco común, intermedio entre pielonefritis aguda (PA) y absceso renal. Se presenta como una masa inflamatoria sin licuefacción. El germen responsable más frecuente es *E. coli*. La clínica es indistinguible de la PA, incluso puede no haber síntomas urinarios. El diagnóstico será mediante ecografía, reservándose el TAC para casos dudosos o con evolución tórpida. Precisa tratamiento intravenoso prolongado. El pronóstico es habitualmente favorable aunque puede evolucionar a absceso. El reflujo vesicoureteral es factor predisponente.

Caso clínico: niña de 2 años sin antecedentes de interés, con fiebre de 39°C de 24 horas de evolución, inicia tratamiento con cefixima por ITU (orina recogida por bolsa: 125 leucocitos, nitritos positivos). Acude a urgencias al 5º día por persistencia de la fiebre. Exploración anodina. Hemograma: Hb: 10.7 g/dL, leucocitos: 9.670, bioquímica normal, PCR: 175 mg/L. Ecografía renal: imagen triangular hiperecogénica en polo superior de riñón izquierdo con disminución de la vascularización al aplicar doppler color. Hemocultivo: *E. coli*. Urocultivo negativo. Con sospecha de NA iniciamos tratamiento intravenoso con gentamicina y cefotaxima desapareciendo la fiebre a las 36 h. El tratamiento se mantuvo 2 semanas y una más vía oral. Ecografía de control normal. En CUMS se aprecia reflujo grado I.

Conclusiones: El diagnóstico se basa en la sintomatología y pruebas de imagen. Descartaremos abscesos y otras masas renales. El manejo es conservador. Se asocia a patología del tracto urinario como el reflujo.

Absceso renal con reacción hemofagocítica.

Autor(es): B. Jordano Moreno, M. Medina Martínez, A. Alcoba Conde, N. Espinosa De Los Monteros Aliaga Cano, M. Azpilicueta Idarreta, E. García Martínez, M. Antón Gamero

Centros: Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Resumen

Las principales complicaciones de las ITUs febriles son: nefronía lobar aguda (NLA) y absceso renal; ambas son entidades de escasa incidencia pero que conllevan una alta morbilidad, si bien no implican una correlación con un determinado estadio evolutivo. Consisten en la aparición de una masa inflamatoria focal a nivel renal. A continuación, presentamos un caso de absceso renal de evolución tórpida.

Caso Clínico: Niño de 3 años que ingresa por síndrome febril de 5 días de evolución, sin respuesta a tratamiento antibiótico, asociado a dolor en flanco derecho junto con puño-percusión renal positiva. El diagnóstico de sospecha era de PNA que se confirma por ecografía y DMSA,

aunque el urocultivo fue negativo. Se instaura tratamiento intravenoso con cefotaxima y gentamicina. Entre los antecedentes personales, hidronefrosis bilateral leve sin RVU asociado en seguimiento por nefrología pediátrica.

Dada la persistencia de la fiebre, después de 7 días de tratamiento, se realiza nuevo control ecográfico, en el que se aprecia colección perinérica e imagen compatible con NLA. Se coloca drenaje percutáneo y se amplia cobertura antibiótica con meropenem y vancomicina. El líquido drenado era de características purulentas, aislándose *E. coli*.

Tras una leve mejoría inicial reaparece la fiebre, por lo que se realiza un TAC, objetivándose una imagen compatible con absceso renal. Se coloca un segundo drenaje percutáneo. El paciente experimenta un empeoramiento con afectación hematológica y alteración bioquímica de reacción hemofagocítica. Ante la situación crítica del paciente y la mala respuesta al tratamiento conservador, se realiza nefrectomía derecha de urgencia encontrándose un riñón supernumerario adosado a la parte superior del riñón derecho con uréter propio. Posteriormente, el paciente evoluciona favorablemente.

Comentarios: Es fundamental sospechar precozmente las posibles complicaciones que pueden aparecer en el contexto de una PNA e instaurar un tratamiento agresivo con el fin de evitar la mala evolución de las mismas. A menudo, tanto la NLA como el absceso renal están infradiagnosticados. Se considera indicado realizar un TAC ante una PNA que cursa con aumento del tamaño renal, masa focal en la ecografía o falta de respuesta al tratamiento antibiótico.

Diabetes insípida nefrogénica secundaria a uropatía obstructiva

Autor(es): A.A. Alcoba Conde (1), N. Espinosa De Los Monteros Aliaga Cano (1), B. Jordano Moreno (1), M. Azpilicueta Idarreta (1), M. Antón Gamero (1), E. García Martínez (1), L. Castaño González (2)

Centros: (1)Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, (2) Hospital de Cruces, Barakaldo

Introducción: La diabetes insípida nefrogénica es una entidad poco frecuente que se debe a un trastorno de la reabsorción tubular distal de agua. Cuando la clínica de poliuria-polidipsia característica aparece en los primeros meses de vida, la causa más frecuente es una DIN congénita por mutación del gen del receptor V2 de vasopresina. Sin embargo, es importante descartar las causas de DIN secundaria como las uropatías obstructivas, nefropatías intersticiales y debidas a fármacos.

Caso clínico: Lactante de 6 meses con clínica de irritabilidad y poliuria-polidipsia desde el nacimiento y antecedentes de dos episodios previos de infección urinaria febril. Las ecografías prenatales habían sido normales. En el contexto de nueva infección se detecta ureterohidronefrosis bilateral severa. En la cistografía se sospecha la presencia de valvas de uretra posterior realizándose una cistoscopia que revela la existencia de una estenosis filiforme de uretra tipo membrana. Tras su resección y colocación de sonda vesical permanente se aprecia mejoría de la dilatación pero persiste la clínica de poliuria-polidipsia de hasta 2 litros diarios y en analítica basal se detecta hipoosmolalidad urinaria con valores inferiores a osmolalidad plasmática por lo que se realiza la prueba de la sed más desmopresina diagnosticándose diabetes insípida

nefrogénica. Se inicia tratamiento con hidroclorotiazida añadiéndose posteriormente indometacina y se solicita estudio genético para las mutaciones más frecuentes en el que no se detecta mutación.

Comentarios: La dilatación de la vía urinaria puede ser manifestación de la poliuria en la diabetes insípida de origen genético pero no podemos olvidar la obstrucción de la vía urinaria como causa de diabetes secundaria.

Degeneración gonadal maligna asociada a síndrome de Turner en mosaico. Indicación de cirugía precoz preventiva.

Autor(es): M.I. Gálvez Aguilar, R. Espino Aguilar, A.M. Leal Ramírez, L. Alonso Romero, P. De Vera McMullan, A. Cruz Rodríguez

Centros: Hospital Universitario de Valme, Sevilla

Introducción: El Síndrome de Turner (ST) es la alteración cromosómica más frecuente en niñas (1/2500-3000 RN). La monosomía del cromosoma X parece producirse durante las primeras etapas del desarrollo embrionario, lo que puede explicar la presencia de mosaicismos.

Los hallazgos fenotípicos no siempre van a ser característicos, retrasando el diagnóstico en muchos casos, influyendo negativamente en el pronóstico y calidad de vida.

Caso clínico: Niña de 5.9 años con talla baja desde el nacimiento (Talla p1, velocidad de crecimiento <p10). Fenotipo normal. En estudio protocolizado de talla baja en niñas se evidenció cariotipo compatible con ST en mosaico con la siguiente mutación [45X/46XY/45X+mar.ish.idic(Y)(DYZ3+)], asociada a desarrollo precoz de tumor gonadal, por lo que se realizó extirpación de ambas gónadas. Inició tratamiento con GH con buena respuesta, y talla final en p25.

Comentario: La clínica del ST depende del grado de mosaicismo. Generalmente el diagnóstico se realiza al nacimiento, sobre todo si presentan el llamativo pterygium colli. Pero en ocasiones las características faciales pueden pasar desapercibidas y se diagnosticará más adelante por talla baja o amenorrea. Es precisamente la disgenesia gonadal, después de la talla baja, la característica más importante en este síndrome. La mayoría de estas niñas presentan en lugar de ovarios cintillas de tejido conjuntivo, que conlleva falta de desarrollo de los caracteres sexuales secundarios, esterilidad y síntomas menopáusicos precoces. Una novedad importante en el manejo de estas chicas está en la importancia de la determinación exhaustiva del cariotipo, pues se ha visto que aquellos casos de mosaico en los que están incluidos restos del cromosoma Y, como era el caso de nuestra paciente, se asocian a degeneración tumoral precoz de las gónadas, estando indicada la extirpación quirúrgica profiláctica sólo en estos casos, a diferencia de lo que se venía haciendo hasta ahora.

Por tanto, es fundamental en toda niña con talla baja pensar en un ST, pues se puede mejorar en gran medida su calidad de vida al beneficiarse del tratamiento con GH, con muy buenos resultados en cuanto a talla final, con estrógenos para su desarrollo sexual, así como la oportunidad de prevenir un posible tumor gonadal.

Leishmaniasis visceral con síndrome hemofagocítico secundario en lactante de 3 meses

Autor(es): S.M. Martínez Serrano, R.R. Romero García, A.F. Checa Ros, R. Rodríguez Bemonte, F. Moreno Madrid, M.V. Escolano Margarit

Centros: Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada

Introducción: La Leishmaniasis es una enfermedad infecciosa que puede adquirir dos formas (cutánea o visceral) según la virulencia y la respuesta inmune del huésped. El Síndrome HemoFagocítico (SHF) es una histiocitosis caracterizada por la producción descontrolada de citocinas por parte de linfocitos T e histiocitos activados. Presentamos el caso de un lactante en el que se diagnostica Leishmaniasis Visceral (LV) o Kala Azar en el curso del estudio de fiebre prolongada. Añadimos una revisión de la literatura acerca de esta patología.

Resumen del caso: Paciente de 3 meses de edad con fiebre de 10 días de evolución que presenta descenso progresivo de las series blanca, roja y plaquetaria con elevación de PCR y alteración de la coagulación. En ecografía abdominal se detecta hepatoesplenomegalia y en estudio analítico ampliado se evidencia marcado ascenso de enzimas hepáticas, LDH y ferritina, hipertrigliceridemia e hipofibrinogenemia. En aspirado medular se observan formas sugerentes de leishmanias. Se diagnostica, por tanto LV con SHF secundario, iniciando tratamiento específico con mejoría progresiva clínica, analítica y desaparición total de síntomas.

La LV se **describe** como una enfermedad infrecuente pero endémica del área mediterránea. El SHF aparece excepcionalmente como complicación de la LV y se define como la proliferación de histiocitos de morfología normal con intensa actividad fagocítica de células hemopoyéticas. Destaca la citopenia de células sanguíneas, más frecuente la anemia y trombocitopenia que la neutropenia, así como el aumento de triglicéridos e hipofibrinogenemia.

La **etiopatogenia** se debe a Leishmania Donovanii, un protozoo que parasita el sistema reticuloendotelial concentrándose en bazo, hígado y médula ósea. El periodo de incubación varía de 6 semanas a 6 meses.

La **clínica** se caracteriza por fiebre, anorexia, hepatoesplenomegalia, pancitopenia e hipergammaglobulinemia.

El **diagnóstico** definitivo es la identificación microscópica del parásito en la médula ósea.

El **tratamiento** de la LV es la anfotericina B liposomal y el SHF precisa quimioterapia pero en los casos secundarios, el tratamiento antiinfeccioso resuelve las alteraciones por sí mismo.

Conclusiones:

La LV presenta una escasa prevalencia pero no debe pasar por alto en el diagnóstico diferencial de la fiebre prolongada, destacando la importancia de medidas preventivas.

Rickettsiosis y "mancha negra" ¿una asociación necesaria?

Autor(es): A.B. López Mármol, M. Montes Peña, M.D.P. Priego Ruíz, M.J. Comino Monroy

Centros: Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La fiebre botonosa mediterránea es una rickettsiosis causada por Rickettsia conorii y transmitida por garrapatas infectadas. La clínica característica es la tríada de fiebre, mancha negra y exantema. Comunicamos un caso de rickettsiosis en atención primaria de presentación atípica.

Caso clínico: Niña de 6 años que presenta fiebre de 5 días de evolución junto con exantema papuloso pruriginoso generalizado con afectación palmo-plantar que

comenzó simultáneamente con la fiebre. Proviene de ambiente rural en contacto a diario con perros, con antecedentes de picadura de garrapata en la familia. En la exploración física se objetivó inyección conjuntival, enantema y una discreta esplenomegalia. En pruebas analíticas plaquetas 126.000 μ L, proteínas 6,2g/dL, AST 122U/L ALT 87U/L y PCR de 126,2 mg/L. Las serologías de fiebre de origen desconocido, incluida rickettsias, fueron negativas. Ante la sospecha epidemiológica y clínica se trata con doxiciclina en dos dosis. Desaparición de la fiebre a las pocas horas de iniciado el tratamiento, permaneciendo afebril a las 36 horas. Tras repetir serología la IgM para Rickettsia se positivizó, confirmándose el diagnóstico de fiebre botonosa

Conclusiones: Pensar en fiebre botonosa ante pacientes procedentes de zonas rurales con fiebre y exantema. La mancha negra es característica pero puede no aparecer hasta en un 15% de los casos. El diagnóstico es clínico-epidemiológico, confirmándose posteriormente serológicamente. La realización demasiado precoz de pruebas serológicas puede dificultar el diagnóstico, al coincidir con el periodo de ventana.

Enfoque diagnóstico de una meningitis por S.Aureus en un lactante

Autor(es): M. Muñoz García, G. Viedma Chamorro, R. González Villén, A. Avila Casas, C. Sierra Corcoles, J. De La Cruz Moreno

Centros: Complejo Hospitalario de Jaén

Introducción: La meningitis por S. Aureus es poco frecuente en niños 1-3 meses, relacionándose con factores de riesgo, como cirugía y traumatismo de cráneo en pacientes hospitalizados. Aquellos provenientes de la comunidad, es secundaria a procesos infecciosos contiguos (sinusitis, otitis) o raramente relacionados con endocarditis y otros focos productores de bacteriemia. Estudios han demostrado que la nosocomial es más frecuente, presentándose de forma más suave, con pronóstico favorable y menor tasa de mortalidad que la adquirida en comunidad. La clínica de meningitis depende de edad del niño; cuanto menor es, más sutil e inespecífica es la sintomatología.

Observación clínica: Lactante de mes y medio reingresa después de 4 días, de ser dado de alta con diagnóstico de virasis. Con un cuadro de febrícula (37,7°C), irritabilidad, palidez y rechazo de las tomas. Al ingreso analítica: Hb 9,7 g/dl, HT° 28,8%, leucocitos 22390 (N 68,8%, linf 14,5%), plaquetas 610000, y PCR 103 mg/l.

Pruebas complementarias

1. Rx tórax: normal **2.** Punción lumbar: glucosa 48 mg/dl, proteínas 334,8 mg/dl. Leucocitos 120 (70% PMN), cultivo (S.Aureus) **3.** Hemocultivo: S. Aureus **4.** Segunda punción lumbar: glucosa 24mg/dl. Proteínas 654,6 mg/dl y leucocitos 80, cultivo (S.Aureus) **5.** Coprocultivo: flora Gram positiva **6.** Gammagrafía ósea: no evidencia de osteomielitis activa **7.** Ecocardiografía: descarta endocarditis **8.** Estudio inmunidad: normal

Evolución: Tras su ingreso inicia tratamiento empírico con cefotaxima, tras recibir la bacteriología en sangre y LCR positivo a S. Aureus (MSSA) se permuta por cloxacilina, tras permanecer 72 horas con tratamiento específico, persiste la clínica de irritabilidad y fiebre, decidiendo realizar una segunda punción lumbar y el traslado a UCIP, donde

hubo que transfundir sangre y añadir rinfampicina durante 14 días, evolucionando favorablemente y siendo dada de alta con un buen estado general y sin complicaciones.

Comentarios: La meningitis por S. Aureus es poco frecuente en niños, y más rara la adquirida en comunidad. Es causa grave de meningitis, por presentar alta tasa de mortalidad. Comparando con adultos tiene mejor pronóstico.

La sospecha etiológica es clave. Debemos considerar: edad del niño, enfermedades de base y estado inmunitario.

El binomio Cloxacilina - rinfampicina produce menor número de secuelas, debido a su capacidad de penetrar en LCR, y a nivel intracelular.

Fiebre al regreso del trópico

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

Centros: Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: La malaria es una enfermedad parasitaria que se produce por el protozoo Plasmodium y se transmite por la picadura de la hembra del mosquito Anopheles. Los síntomas iniciales son inespecíficos y se siguen de fiebre elevada, escalofríos, cefalea y síntomas digestivos.

Objetivo: Resaltar la importancia de considerar la malaria como una de las primeras posibilidades diagnósticas en pacientes con fiebre y convulsiones que hayan viajado a países tropicales endémicos recientemente.

Material/ métodos: Estudio retrospectivo de la historia clínica de un niño con diagnóstico de malaria.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 4 años que ingresa en UCI por status convulsivo febril. Antecedentes personales de crisis comicial afebril. El mes previo a su ingreso estuvo en Nigeria. La familia ha presentado síntomas de GEA en los días previo al ingreso. Acude a urgencias de pediatría con fiebre, disminución de conciencia, hipertensión generalizada y movimientos de chupeteo. Ante la respuesta incompleta al tratamiento anticomicial (diazepam, valproato), se decide su traslado a UCI donde se consigue controlar el status con midazolam iv. A la exploración destaca una lesión redondeada con bordes elevados y una costra negruzca en su interior. En la analítica presenta anemia (hb 6,5 g/dl) que precisa trasfusión. Con el antecedente del viaje se decide realizar una gota gruesa. Se recibe resultado positivo a Plasmodium falciparum iniciando tratamiento con Atavacuona-proguanil. A las 24 horas mantiene fiebre con afectación del estado general e inicia orinas colúricas por lo que se cambia el tratamiento a sulfato de quinina evolucionando de manera adecuada.

Conclusiones:

- La fiebre y las convulsiones en pacientes procedentes de países tropicales endémicos deben hacernos sospechar la malaria como una de las primeras opciones diagnósticas

- Plasmodium falciparum es el más agresivo pudiendo producir paludismo cerebral

- La elección del tratamiento más adecuado depende del tipo de plasmodium y la sensibilidad del área donde se produjo la infección.

- Es importante llevar a cabo una quimioprofilaxis adecuada previa a viajar a países tropicales endémicos así como aplicar medidas de prevención ante la picadura del mosquito.

Importancia del diagnóstico precoz del Síndrome estafilocócico de la piel escaldada.

Autor(es): M.C. Bustamante Liñan, B. García-Rowe López, C. Feliu Serrano, C. Santana Escalante, C. Pérez Serralvo, N. Díaz Torrado

Centros: Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva

Caso clínico: Niña de 3 años y 11 meses de edad ingresada por presentar 3 días antes cuadro caracterizado por: eritema generalizado y doloroso, lesiones ampollasas en espalda y subescapular, lesión impetiginizada periorbitaria. **Exploración física:** Aceptable estado general, exantema generalizado con sequedad de pliegues; lesión ampollasosa en región subescapular derecha (se rompe fácil: Nikolsky +), impétigo periorbitario derecho junto con secreciones prurulentas e hiperemia conjuntival bilateral. Pruebas complementarias: Hemograma con presencia de serie roja normal, serie blanca 18000 leucocitos, 1% cayados, 57% segmentados, 25% linfocitos, 13% monocitos. Bioquímica normal. Proteína C Reactiva 0.7 mg/dl, Procalcitonina: 0.038 ng/ml, Velocidad de Sedimentación Globular 8 mm/h. Hemocultivo: Negativo. Frotis conjuntival: negativo. Frotis faríngeo: negativo.

Discusión: El Síndrome estafilocócico de la piel escaldada es una enfermedad cutánea aguda infrecuente, causada por las toxinas epidermolíticas del *Stafilococo Aureus* (exfoliatina y epidermolisina). Es más frecuente en menores de 5 años. Se manifiesta fundamentalmente con malestar general, fiebre, irritabilidad e hiperestesia cutánea (respetando a mucosas). Se debe realizar diagnóstico diferencial con Stevens Johnson, Necrolisis epidérmica tóxica. En su evolución se distinguen 3 etapas: 1) Eritrodérmica, 2) Ampollar, 3) Descamativa. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. El tratamiento se basa en antibioterapia intravenosa resistente a b-lactamasas precozmente para disminuir gravedad del cuadro. Las complicaciones más graves son la deshidratación, hipotermia e infecciones secundarias.

Evolución: Ante el cuadro clínico, sospechamos el Síndrome de piel escaldada estafilocócica, decidiendo aplicar antibioterapia intravenosa (Cloxacilina) durante 1 semana junto con curas tópicas de las lesiones y administración de fluidoterapia intravenosa. Presentó un pico febril (38°) el día de su ingreso, desapareciendo adecuadamente con antitérmicos y al cuarto día de su ingreso inició descamación generalizada, quedando piel sana tras la misma.

Conclusiones:

- El Síndrome de la piel Escaldada Estafilocócica es una enfermedad poco frecuente.
- El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Se debe realizar diagnóstico diferencial con otras enfermedades ampollasas.
- Y es importante realizar un diagnóstico y tratamiento precoz para disminuir las complicaciones y gravedad del cuadro.
- Se obtuvo consentimiento informado paterno para la divulgación de las imágenes de la paciente.

Expresión clínica atípica en infección por parvovirus B 19 (PB19).

Autor(es): L. Santiago Arribas, A.M. Grande Tejada, B. Rojas Recio, B. Palomino Vasco, C.D. Marquinez Reina, J.J. Tejado Balseira, I.M. Ceballos Rodríguez, Y. García García, M.D.L.A. Expósito Expósito, M. Capataz Ledesma, E. Galán Gómez

Centros: Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz

Resumen

La infección por PB19 es frecuente entre los niños de 5-15 años y se caracteriza por tener distribución mundial y producirse sobre todo a finales del invierno y principios de la primavera. Se transmite fundamentalmente a partir de secreciones respiratorias, de hemoderivados y por vía transplacentaria.

Presentamos el caso de una niña de 11 años que presenta fiebre de cinco días asociada a exantema polimorfo generalizado con afectación palmo-plantar sin descamación, edema labial, lengua aframbuesada, inyección conjuntival unilateral sin secreciones y adenopatías laterocervicales de hasta 1 cm de diámetro. Antecedentes de interés: contacto con perro, tortuga y pájaros. A la exploración, además, destaca afectación del estado general, palidez cutánea, disnea en decúbito y necesidad de oxígeno a 2 lpm. Hipoventilación en base pulmonar izquierda y abdomen doloroso en hipocondrio derecho. A su ingreso presenta hemoglobina 10.7g/dl, hematocrito 31%, leucocitos 9400 con fórmula normal, plaquetas normales, PCR 234.66 mg/l, bioquímica y coagulación normal, hemocultivo negativo. Radiografía de tórax con derrame pleural menor de 5 mm y pericárdico de hasta 3-4mm confirmados por ecografía. Mantoux de 0mm a las 72 horas y múltiples serologías destacándose positividad para PB19 IgM 1.73 e IgG 4.44 (negativo inf. 0.9) a los veinte días del inicio del cuadro. PCR para PB19 negativa.

Durante la hospitalización, permanece febril durante veintisiete días y presenta disminución de la serie roja y blanca alcanzando un mínimo de 10.7g/dl hemoglobina, 30.6% hematocrito, 2500 leucocitos y 800 neutrófilos. Examen de sangre periférica y estudio de médula ósea sin hallazgos patológicos significativos. Posteriormente comienza con artralgias generalizadas realizándose gammagrafía ósea que resulta normal. Evoluciona favorablemente con controles posteriores normales.

La infección por PB19 es habitualmente benigna y autolimitada. La manifestación más frecuente es la infección aguda en forma de eritema infeccioso. En otras ocasiones es el agente etiológico de cuadros más severos, como anemia crónica en huéspedes inmunocomprometidos, crisis aplásicas en paciente con hemoglobinopatías, hídrops fetal, artritis crónica, miocarditis, hepatitis, vasculitis, enfermedad renal, púrpura trombocitopénica idiopática y diversas alteraciones neurológicas. El PB19 tiene un marcado tropismo por las células progenitoras eritroides, pero también hay descrito en la bibliografía afectación de la serie blanca.