

# Resúmenes

## CII Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura SPAOYEX

Cáceres - Nov 2013

### **Neurofibromatosis tipo 1. Nuestra casuística**

**Autor(es):** A.B. López Mármol, E. Mateo Guerrero, D. Trassierra Molina, E. López Laso, R. Camino León, M.J. Peña Rosa, A.M. Collantes Herrera, M.E. Mateos González

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

**Introducción:** La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad genética, progresiva y multisistémica, con afectación predominante de la piel y el sistema nervioso. Se debe a mutaciones del gen NF1 localizado en el cromosoma 17q11.2 que provoca la alteración de la proteína neurofibromina.

Es una enfermedad autosómica dominante, con expresividad y penetrancia variables aunque hasta un 50% de los casos son esporádicos debidos a mutaciones de novo.

**Objetivo:** Analizar la clínica y la radiología de los pacientes afectados de NF1.

**Material y Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de 80 historias clínicas de niños entre los 7 y 17 años con sospecha diagnóstica de NF1 en seguimiento por la unidad de neuropediatría en los últimos 10 años.

**Resultados:** Se obtuvieron un total de 55 pacientes que cumplían criterios de NF1, el 54,3% varones y el 45,5% mujeres. La herencia fue de origen materno en el 45,5%, paterno en el 9,1% y el 40% casos de novo. Las manchas café con leche fueron de presentación constante, asociadas a efélides en el 80% y a nódulos de Lisch en el 60% siendo las edades medias de aparición de estos signos clínicos de 6 y 6,5 años respectivamente. El 40% presentaron neurofibromas, de los cuales el 20% fueron plexiformes. En cuanto a alteraciones óseas el 32,7% presentó escoliosis y el 9% displasia de tibia. El 32,7% presentó cefalea, el 3% crisis convulsivas y el 10% HTA. En lo referente a las pruebas de imagen en el 49% se evidenció vacuolización de la mielina y en el 18% se evidenciaron la presencia de tumores de los cuales el 9% correspondió a gliomas del nervio óptico.

**Conclusiones:** La NF1 es una enfermedad multisistémica y por su carácter evolutivo, obliga a efectuar controles periódicos. Las manchas café con leche son una manifestación constante, por lo que su presencia debe alertar al pediatra para la búsqueda de otros criterios clínicos de la enfermedad.

Nuestra casuística muestra la heterogeneidad clínica y la impredecible evolución de esta enfermedad, por lo que es fundamental un exhaustivo control clínico, realizando exámenes complementarios cuando sea preciso.

### **Una nueva familia afecta de enfermedad de Steinert diagnosticada a raíz del recién nacido.**

**Autor(es):** A.B. López Mármol, J. Roldán Abad, M.D.P. Priego Ruíz, N. Sancho Montero, N. Saldaña García, M.A. Pino Gálvez, M.J. Comino Monroy, J. Guzmán Cabañas, I. Mínguez Otero

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

**Introducción:** La distrofia miotónica congénita es una enfermedad multisistémica debida a amplificación de triplete CTG situado en el cromosoma 19q3, con herencia autosómica dominante, expresividad variable y penetrancia casi completa. Su incidencia es de 1/8000 recién nacidos.

Se presenta en el neonato como hipotonía generalizada, displejía facial, alteraciones en la respiración y en la succión-deglución. La transmisión en la mayoría de los casos es por vía materna aunque en el momento del parto la madre parezca asintomática.

**Caso clínico:** Recién nacido a término de peso adecuado para la edad gestacional, parto inducido a la 38 semana por rotura prematura de membranas de 56 horas, finaliza en cesárea por no progresión. Apgar 2/4/6 resaltando la gran hipotonía, ausencia de movimientos espontáneos y la bradicardia que requieren reanimación tipo V (masaje cardiaco+ventilación+dos dosis de adrenalina intratraqueal).

**Exploración física:** Hipotonía con actitud de libro abierto, facies miopáticas, escasos movimientos espontáneos con respuesta a estímulos débil, reflejos de prensión palmar y plantar presentes pero débiles y Moro abolido. Resto de la exploración física normal.

**Pruebas complementarias:** Radiografía de tórax sin alteraciones salvo diafragma en sexta-séptima costilla. Analítica: no se aprecian datos de hipoxia perinatal, presentando valores de CPK discretamente elevados. Ecografía cerebral: parénquima estructurado, cavum posterior y anterior abiertos con algunas hiperecogenicidades periventriculares inespecíficas. Electroencefalograma normal.

A las 12 horas de su ingreso se retira la ventilación mecánica pasándose a CPAP por escaso esfuerzo respiratorio, sin distrés respiratorio pero precisando presión positiva intermitente, apreciándose un llanto peculiar débil y ronco.

Ante la sospecha de enfermedad neuromuscular, se decide realizar estudio genético dirigido de Distrofia Miotónica de Steinert tanto de la paciente como de la madre. En ambos casos se detectaron tripletes CTG en rango patológico.

**Conclusiones:** En el recién nacido es importante el diagnóstico precoz de la distrofia miotónica para establecer el adecuado seguimiento. Debemos realizar estudio genético ante recién nacidos hipotónicos de causa no aclarada amplificando el estudio a la familia por la implicación a la hora de plantear nuevos embarazos.

### **El síndrome de celulitis- adenitis por *Streptococo del grupo B*, una forma poco frecuente de sepsis tardía.**

**Autor(es):** M.C. Bustamante Liñán, M.J. Gallego Alcaide

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

**Introducción:** La infección por *Streptococo del grupo B* es la principal causa de sepsis neonatal con una elevada mortalidad y morbilidad en neonatos y lactantes de corta edad. La infección neonatal tardía se manifiesta más frecuentemente mediante formas invasivas como sepsis ó meningitis, quedando en un segundo plano otras formas de presentación más localizadas como en el síndrome de celulitis-adenitis por *Streptococo del grupo B*, no por ello de menor gravedad ya que se asocia a una incidencia de afectación del sistema nervioso central en torno a un 35%.

**Casos clínicos:** Se presentan dos casos clínicos de lactantes de menos de dos meses de edad, que comienzan con mal estado general, seguidos de una tumefacción de partes blandas submandibular y signos de dificultad respiratoria, de muy rápida evolución, que precisan ingreso en unidad de cuidados intensivos. Se realiza ecografía de la zona con importante engrosamiento difuso del tejido celular subcutáneo del área cervical. Hemocultivos positivos para *S. agalactiae*. Líquido cefalorraquídeo de características normales. Se inicia triple tratamiento antibiótico intravenoso con buena respuesta ,evolución favorable y asintomáticos al alta.

**Conclusiones:** *Streptococo del grupo B* es el principal agente causal de sepsis neonatal y meningitis.

El síndrome de celulitis adenitis es una forma poco frecuente de presentación, en la que es necesario realizar estudio del líquido cefalorraquídeo para poder descartar afectación del sistema nervioso central, y llevar a cabo un tratamiento correcto.

La celulitis se ha descrito como un indicador de infección sistémica por *Streptococo del grupo B* en neonatos y en ocasiones puede constituir el único signo de bacteriemia.

De gran importancia es una sospecha y por tanto un diagnóstico y tratamiento precoces, para evitar secuelas y en algunos casos muerte neonatal o lactantes.

### **Hipoglucemia neonatal de difícil manejo**

**Autor(es):** M.I. Gálvez Aguilar (1), L. Acosta Gordillo (1), R. Espino Aguilar (2), J. Casanovas Lax (1)

**Centros:** (1)H.U. Ntra. Sra. de Valme, (2)H.U. Ntra Sra. de Valme

**Caso Clínico:** Recién nacida. Parto a las 37 semanas. Macrosona. Madre y abuela materna con diabetes e hipoglucemias. En primeras horas de vida presenta temblor e hipotonía, evidenciándose glucemia de 23mg/dL, que no responde con alimentación oral. Ingres en neonatología. Difícil control glucémico, precisa aportes máximos de glucosa iv y alimentación por sonda nasogástrica(SNG). El estudio protocolizado (hemograma, bioquímica, lactato y amonio, gasometría, orina, ecografía abdominal y cerebral, hormonas tiroideas, GH, cortisol, insulina y péptido C, RMN cerebral), es normal salvo insulina y péptido C elevados. Se sospecha de hiperinsulinismo congénito(HC), inicia tratamiento con Diazóxido con buena respuesta clínica y en control glucémico. Se solicita estudio genético, donde aparece mutación en receptor de sulfonilureas pancreáticas, que también se objetiva en madre y abuela. Se suspenden aportes de glucemia iv en la segunda semana de vida y comienza a comer por boca, es alta a las 4 semanas de vida. Vuelve a consultar una semana más tarde por decaimiento y rechazo de alimentación, con glucemia capilar de 21mg/dL. Una vez estabilizada la situación inicial se reajusta la dosis de Diazóxido y se pauta SNG a débito continuo. Es alta a los 64 días de vida con alimentación oral, y SNG por la noche. A los 5 meses se objetiva en RMN de control dilatación ventricular y atrofia córtico-subcortical, la evolución posterior fue favorable. Actualmente (3.5 años) el desarrollo psicomotor y ponderoestatural son normales, controles glucémicos buenos, Diazóxido en retirada.

**Discusión:** El HC es la causa más frecuente de hipoglucemia neonatal persistente. Se debe a mutaciones en genes codificantes del canal de potasio dependiente de ATP o enzimas de la célula beta-pancreática. Dando lugar a una inapropiada liberación de insulina. La hipoglucemia mantenida da lugar a secuelas neurológicas graves hasta en el 45% de los casos, la mayoría irreversibles.

En el diagnóstico diferencial debemos incluir:

- Enfermedades de depósito: visceromegalias.
- Alteración metabolismo de hidratos de carbono (galactosemia): mala tolerancia alimenticia.
- Alteración en aminoácidos y ácidos grasos: acidosis, cetonuria y cetonemia.
- Panhipopituitarismo: alteraciones hormonales múltiples.
- Administración exógena de insulina: no aumento de péptido C.
- Enfermedades sistémicas (sepsis, shock...).

### **Alteraciones fenotípicas y anemia neonatal: un cuadro con diagnóstico final poco frecuente.**

**Autor(es):** M.J. Gallego Alcaide (1), M.C. Bustamante Liñán (1), M.J. Peláez Cabrera (1), N.M. Portero García (1), B. García-Rowe López (1), C.F. Feliu Serrano (2)

**Centros:** (1)J.R. Jiménez, (2)J.R. Jiménez

La anemia de Blackfan Diamond es una entidad poco frecuente; se trata de una hipoplasia congénita selectiva de la serie roja, hiporregenerativa y sin compromiso del resto de series. Los signos y síntomas son similares a otro tipo de anemia, y hasta en un 40% tienen alteraciones en cara, cabeza y manos (en especial los dedos pulgares),

incluso alteración de órganos. Habitualmente su diagnóstico es antes del año de edad. Puede tener causa genética conocida, pero la mayoría de las veces se desconoce su etiología.

Presentamos el caso de un niño que ingresa en la UCIN a las pocas horas de vida por presentar hipoglucemia, y en su exploración física destaca decaimiento, palidez, hipotermia, quejido y polipnea leves, sospechándose un cuadro de shock, y alteración en la formación de dedo pulgar izquierdo. En el hemograma al ingreso se objetiva una hemoglobina de 5.4 g/dl y un hematocrito de 15.4%, con resto de series normales. En el estudio de hematología se descarta hemólisis y se observa un número bajo de reticulocitos ( $23.9 \times 10^9/l$ ). Tras trasfunder, en controles posteriores se observa aumento de reticulocitos y de las cifras de hemoglobina y hematocrito.

Se realiza estudio genético, no encontrándose alteraciones ni mutaciones en los principales genes implicados en el trastorno sospechado.

Tras su estabilización y alta es derivado a consulta externa de Hematología, donde es tratado con transfusiones de hematíes de forma periódica. Cumple muchos criterios de la anemia de blackfan diamond: diagnóstico antes del año de edad, anemia macrocítica sin otras citopenias significativas, actividad ADA aumentada, anomalías congénitas asociadas y hemoglobina fetal aumentada.

**Conclusiones:** -Es un tipo de anemia poco frecuente, de diagnóstico antes del año de edad, con asociación a alteraciones fenotípicas congénitas que apoyan el diagnóstico.

-El diagnóstico diferencial debe realizarse con la eritroblastopenia transitoria de la infancia y con otras anemias de causa hemolítica.

-La etiopatogenia aún no está descrita, aceptándose actualmente una alteración intrínseca de las células precursoras de la serie eritroide.

-El tratamiento de elección actual son los corticoides, y está en ensayo el trasplante de M.O.

### **Estudio Genético del Síndrome de Down en Extremadura**

**Autor(es):** M. Capataz Ledesma (1), R. Rodríguez López (2), J.M. Carbonell Pérez (2), E. Galán Gómez (1), J. Saenz Hurtado (2), M. Sánchez Gutiérrez (2)

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

**Introducción:** La prevalencia del síndrome de Down (SD) en Extremadura fue del 0,05% en 2005. Esta aneuploidía es debida a una distribución incorrecta de los cromosomas homólogos durante la meiosis. El 95% de los casos de SD se deben a una trisomía libre del cromosoma 21 y sólo el 4% son debidos a una translocación homóloga o heteróloga (13q,14q, 15q o 22q) del cromosoma 21, de los cuales un 1% son de origen familiar.

**Pacientes y métodos:** Entre 2007-2009 se practicaron pruebas moleculares para screening temprano de aneuploidías en 149 de 600 embarazos. Se llevaron a cabo 6 estudios citogenéticos postnatales y 6 estudios prenatales en individuos de tres generaciones pertenecientes a una familia portadora de una translocación heteróloga. El ADN obtenido a partir de 3 muestras prenatales y 2 postnatales relacionados fue amplificado para valorar

7 marcadores genéticos hipervariables en el cromosoma 21 mediante técnicas QF-PCR.

**Resultados:** Hemos identificado una familia portadora de la translocación t(14; 21) con 5 afectados por SD, 9 portadores no afectados y 5 abortos. La definición de marcadores asociados al cromosoma 21 translocado en un individuo afectado, reveló composición genética idéntica excepto por el fragmento situado más distalmente. El tercer cromosoma 21 (paterno) difería en todos los marcadores con los dos previos. El pedigrí identificó un conjunto de personas con posible riesgo de engendrar hijos con síndrome de Down.

**Conclusiones:** El origen de la trisomía 21 fue materna, pero la doble recombinación en la meiosis I genera un intercambio de material genético translocado, excepto en la región más telomérica, antes de la distribución incorrecta de cromosomas 21 homólogos en la meiosis II. Nuestros resultados identifican un mecanismo inusual de doble recombinación del cromosoma extra y exponer la diversidad de la causa etiológica.

### **Crisis comicial en un lactante, debut de la Glucogenosis tipo III.**

**Autor(es):** M. Capataz Ledesma, A. Márquez Armenteros, L. Santiago Arribas, B. Rojas Recio, B. Palomino Vasco, Y. García García, M.D.C. Prieto Zazo, E. Galán Gómez

**Centros:** Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz

**Introducción:** Las glucogenosis son entidades poco frecuentes, pero debe sospecharse en todo paciente con retraso ponderoestatural, hepatomegalia, hipoglucemia, alteración del tono muscular y/o alteraciones en el estudio metabólico. El diagnóstico temprano, permite realizar un tratamiento precoz y mejorar el pronóstico.

**Caso clínico:** Niña de 4 meses que ingresa por crisis comicial. Afebril. No vómitos.

AP: Embarazo controlado. Diabetes gestacional en tratamiento con dieta. Parto eutócico a término. Pruebas de talón se detecta tripsina inmunorreactiva dudosa (test de sudor negativo, estudio de mutaciones negativo). Otoemisiones normales. Lactancia mixta. Bien vacunada. Bronquiolitis a los 4 meses de edad.

Exploración física: Peso 7,2 kg Afebril. Buen estado general, fenotipo normal. Abdomen prominente, hepatomegalia de 2-3cm. ACR: Soplo sistólico II/VI. Neurológico normal. Resto sin hallazgos.

Pruebas complementarias:

- Gasometría capilar, Hemograma, coagulación, carnitina, acilcarnitinas, Hormonas tiroideas, metabolismo del hierro, IgE alimentos, Ácido úrico: normales.

- Cuerpos cetónicos en sangre, Serología vírica y autoinmunidad negativos.

- Bioquímica: Glucosa 33mg/dl, GOT 389UI/l, GPT 345UI/l, LDH 1108UI/l, TGC 400mg/dl. GGT normal. CPK 385UI/l.

- Ecografía cerebral y abdominal, Electroencefalograma: normales.

- Biopsia hepática: tejido hepático normoarquitectural con leve extensión fibrosa portal y citoplasmas de hábito vegetal.



- Sobrecarga oral de glucosa: aumento glucemia, láctico normal.
  - Prueba de glucagón en ayuno (4 hs): elevación glucemia, láctico < 1 mm/l.
  - Ecocardiografía: miocardiopatía hipertrófica.
  - Interconsulta a oftalmología: sin hallazgos
  - Interconsulta a Genética: pendiente de resultados.
- JC: Glucogenosis tipo III

**Evolución:** Se inicia alimentación enteral mediante tomas frecuentes, asociando almidón de maíz crudo, presentando buena respuesta clínica y normalización de parámetros analíticos, persistiendo la afectación cardiológica.

**Conclusiones:** Las glucogenosis, son enfermedades por depósito de glucógeno, principalmente hígado y músculo.

La glucogenosis tipo III, es causada por la ausencia de la amilo-1,6-glucosidasa.

En niño pequeño se manifiesta con hepatomegalia, hipoglucemia con cetosis, hiperlipidemia y retraso ponderal.

Suele asociar cardiomiopatía hipertrófica.

La hipoglucemia poco intensa, tolerando periodos de ayuno prolongados.

El diagnóstico se hace por determinación de la actividad enzimática hígado o músculo.

El objetivo es prevenir la hipoglucemia, mediante comidas frecuentes ricas en hidratos de carbono, junto a la administración de almidón de maíz crudo o infusión nocturna de glucosa.

### **Hemofilia B, a propósito de un caso**

**Autor(es):** A. Marín Cassinello (1), M.D.C. Cuadrado Caballero (2), C. Encabo Gil (3), A. García Carrasco (3), M. Moreno Prieto (3)

**Centros:** (1) (2) (3) Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla

**Introducción:** La hemofilia B es una enfermedad rara, recesiva ligada al cromosoma X, producida por el déficit del factor IX de la coagulación (F IX).

**Objetivo:** Estudio de la hemofilia B a propósito de un caso estudiado en nuestro centro terciario.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de la forma de presentación de un caso clínico. Revisión de la literatura.

**Resultados:** Lactante varón de 7 meses, consulta por presentar gran hematoma en muslo anterior derecho y pico febril aislado de 38°C. Vacunación hacía 3 días, 2 inyecciones sobre muslo derecho y 1 sobre izquierdo. AAFP: madre y padre sanos, de 41 y 46 años. AAPP: amniocentesis normal. RNAT, cesárea por fallo de inducción. Tras la vacuna de los 2 meses aparecen tumoraciones bilaterales autolimitadas. EF: buen estado general, hematoma de 9 x 10 cm de tamaño, rojo-violáceo, duro, tumefacto, a tensión, no doloroso a la palpación, no signos inflamatorios. Pruebas complementarias a destacar: Hemograma: Hb 8,3g/dL. Coagulación: TTPA 100 sg, que corrige a 31 sg con pool de plasma normal. Repetido en 2ª muestra se confirma y se analizan los FFCC de la vía intrínseca: 8.7 % de F IX. Ecografía doppler: colección hiperecogénica de 68 x 37 mm, flujo conservado, compatible con hematoma. JC: Hemofilia B leve. Tratamiento: traslado a Unidad de Referencia de Hemofilia para infusión de F IX.

**Discusión:** En nuestro caso llama la atención que no existía nadie afecto en la familia y que la vacunación produjera tal hematoma. La gravedad de la hemofilia depende del nivel de F IX deficiente. En el niño existen 2 periodos de aumento del nivel del FIX: los 5 primeros años y la pubertad. Diagnóstico diferencial en lactantes con clínica hemorrágica grave: enfermedad de Von Willebrand, déficit de vitamina K, trombocitopenia, trastornos graves de la función plaquetaria, hemofilia. Tratamiento: reposición del FIX (infusión repetida de concentrado de F IX o plasma fresco congelado). La terapia génica supone la forma de curación y evitaría el desarrollo de anticuerpos inhibidores del FIX. El diagnóstico temprano evitará el desarrollo de discapacidades en la edad adulta.

### **Eosinofilia y cuadro digestivo: importancia de la anamnesis**

**Autor(es):** J. Sánchez Caballero, E. Mateo Guerrero, J. Rumbao Aguirre

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

**Introducción:** Ante la detección de eosinofilia, disponemos de muchos exámenes complementarios para su estudio etiológico. A pesar de ello la anamnesis sigue siendo clave para orientar el diagnóstico y seleccionar la prueba complementaria más rentable, evitando estudios innecesarios.

**Cuadro clínico:** Paciente de 13 años que presenta diarrea de una semana de evolución. No tiene antecedentes personales ni familiares de interés. No contacto con animales. La exploración física inicial es normal. Exploraciones complementarias: Coprocultivo: negativo. Parásitos en heces: negativos. Bioquímica y orina normal.

Estudio inicial de diarrea prolongada negativo. En el hemograma destaca una eosinofilia de 2400/mm<sup>3</sup>.

Ante la eosinofilia se indaga en la anamnesis: la paciente refiere haber comido carne de venado recientemente. Con esta nueva información se solicita serología para trichinella spiralis que fue positiva. Se llegó al diagnóstico de triquinosis y se instauró tratamiento con mebendazol, cediendo la clínica y normalizándose los datos analíticos.

**Discusión:** La triquinosis es una parasitosis causada por trichinella spiralis. Es frecuente el dato epidémico de consumo de carne de caza o matanza no controlada sanitariamente pudiendo aparecer en brotes. La eosinofilia aparece en la mayoría de los casos salvo en los más graves con alta carga parasitaria. La clínica es variable y se distinguen dos fases: una primera intestinal y una segunda muscular donde puede aparecer fiebre, edema palpebral y dolor muscular incapacitante. Graves pero excepcionales son las complicaciones cardíacas, respiratorias, renales o neurológicas.

Entre las pruebas complementarias, además de la sospecha clínica y eosinofilia, disponemos de los test serológicos.

La biopsia muscular sigue siendo la gold standard y las pruebas de biología molecular están en desarrollo.

Si hay afectación clínica, como tratamiento tenemos 2 opciones: albendazol o mebendazol. Para los casos graves pueden asociarse los corticoides.

**Conclusiones:** Ante cuadros digestivos y eosinofilia hay que pensar en parasitosis. No siempre coprocultivos o parásitos en heces van a ser positivos. Es importante indagar en la anamnesis para orientar el diagnóstico y las pruebas complementarias. Si existe el antecedente de ingesta de carne de caza o matanza se debe de sospechar triquinosis. Se debe tratar con antiparasitarios (*mebendazol* o *albendazol*) salvo casos asintomáticos o poco sintomáticos y autolimitados.

### **Comité de Lactancia del Área de Salud de Cáceres: Primer Paso para la Acreditación IHAN**

**Autor(es):** M.J. García García (1), P. Rodríguez Santano (2), R. Ulecia García (2), C. De Lactancia De Cáceres (3)

**Centros:** (1)Hospital San Pedro de Alcántara, (2)Atención Primaria, (3)Área de Salud de Cáceres

**Introducción:** El Comité de Lactancia del Área de Salud de Cáceres se constituye en mayo de 2012 dentro de La Iniciativa para la Humanización de la Asistencia al Nacimiento y la Lactancia (IHAN), cuyo objetivo principal es promover y apoyar el mejor inicio en la vida, asegurando prácticas óptimas en la atención al embarazo, parto, periodo neonatal y, especialmente, a la lactancia materna

**Funciones:** La Comisión de Lactancia es el órgano ejecutivo encargado de elaborar y difundir la Normativa de lactancia y de poner en práctica el plan de acción para cumplir los diez pasos de la IHAN y el código de Comercialización de Sucedáneos.

**Composición:** Grupo multidisciplinar constituido por todos los grupos de profesionales que intervienen en los cuidados de la madre y el niño a lo largo de todo el proceso de embarazo-parto-lactancia-crianza, que trabajan en el Hospital San Pedro de Alcántara y en Atención Primaria. Representantes de los grupos de apoyo locales. Representantes de la Dirección.

#### **Resultados:**

- Se han celebrado 5 reuniones de la Comisión.
- Elaboración y distribución de Carteles Promocionales en el Área de Salud
- Presencia en la web del ÁREA DE SALUD DE CÁCERES <http://www.areasaludcaceres.es/index.php?id=382&zona=calidad&color=calidad>
- Relación con el grupo de apoyo local (AMARYI)
- Promoción de la Lactancia Materna en medios de comunicación locales y autonómicos
- Elaboración del Cuestionario de Autoevaluación de la IHAN.
- Solicitud de registro en la IHAN.
- El Hospital San Pedro de Alcántara ha sido registrado en la Fase 1D de la IHAN en agosto de 2013 [http://www.ihan.es/index\\_centros.asp?tipoCentro=1](http://www.ihan.es/index_centros.asp?tipoCentro=1)

**Conclusiones:** Los profesionales implicados en el cuidado de madres e hijos hemos constituido en El Área de Salud de Cáceres un Comité de Lactancia, requisito imprescindible para conseguir la acreditación IHAN.

Los Representantes de los Grupos de Apoyo a las madres son miembros imprescindibles del Comité.

Los Representantes de La Administración Sanitaria forman parte activa de la Comisión.

El Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres ha sido

registrado por la IHAN como Hospital ASPIRANTE en fase de cambio, Fase 1D.

### **Área de Salud de Cáceres: Acreditación por Fases de un Hospital IHAN**

**Autor(es):** M.J. García García (1), P. Rodríguez Santano (2), R. Ulecia García (2), C. De Lactancia De Cáceres (3)

**Centros:** (1)Hospital San Pedro de Alcántara, (2)Atención Primaria, (3)Área de Salud de Cáceres

**Introducción:** En junio de 2009 se firmó un Convenio de Colaboración entre UNICEF y la Consejería de Sanidad y Dependencia de la Comunidad Autónoma de Extremadura por el que se promueve la Iniciativa para la Humanización de la Asistencia al Nacimiento y la Lactancia (IHAN) como estrategia para la protección, promoción y apoyo a la lactancia materna.

El Hospital San Pedro de Alcántara es el primer Hospital de Extremadura que ha iniciado las actividades para conseguir la Acreditación IHAN

**Métodos:** La IHAN oferta un programa estructurado y con evaluación externa, junto con la necesaria guía y ayuda para que los hospitales puedan conseguir la Acreditación IHAN y mejoren sus tasas de lactancia.

La implantación de los requisitos de la IHAN se desarrolla en 4 fases (o "4D"):

- Fase 1 (Descubrimiento)
- Fase 2 (Desarrollo)
- Fase 3 (Difusión)
- Fase 4 (Designación)

**Resultados:** El Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres ha sido registrado por la IHAN como Hospital ASPIRANTE en fase de cambio, Fase 1D (Descubrimiento).

Actividades Realizadas: Creación del Comité de lactancia del Área de Salud de Cáceres. Tramitación de la Solicitud de Registro. Solicitud de asesoría. Documentos Desarrollados: Cuestionario de Autoevaluación. Solicitud de Registro firmada por el representante de la Administración Sanitaria, jefes de servicio de Pediatría y obstetricia, supervisores de Matronas y Maternidad, y responsable de Lactancia.

#### **Conclusiones:**

El Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres ha sido registrado en la Fase 1D (**descubrimiento**) de la IHAN en agosto de 2013 [http://www.ihan.es/index\\_centros.asp?tipoCentro=1](http://www.ihan.es/index_centros.asp?tipoCentro=1)

El Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres es el primer Hospital de la Comunidad Autónoma de Extremadura en conseguir este registro.

La constitución de un Comité de Lactancia en el Área de Salud de Cáceres ha sido el punto de partida básico para iniciar el proceso de cambio y conseguir la acreditación.

<http://www.areasaludcaceres.es/index.php?id=382&zona=calidad&color=calidad>

Es importante tener en cuenta que el proceso de cambio para conseguir la Acreditación IHAN requiere del compromiso de la autoridad sanitaria competente, que debe apoyar todo el proceso y costear los gastos y tasas derivados de la evaluación para la acreditación.

### **La Vía RAS-MAPK como Origen de Diferentes Síndromes Genéticos con Solapamiento Clínico: La Importancia del Diagnóstico Diferencial**

**Autor(es):** I. Arroyo Carrera (1), M.D. Peña Martín (2), M. Sólo De Zaldivar Tristanchó (2), A. Izquierdo Martín (2), S. Muñoz Pérez (2), B. Ezquieta (3)

**Centros:** (1)1 Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres. 2 Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER). Madrid, (2)Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara, (3)Laboratorio de Diagnóstico Molecular. Hospital Gregorio Marañón

**Introducción:** Los avances en genética molecular han permitido definir un grupo de síndromes malformativos con alteración de diferentes genes de la vía RAS-MAPK, denominados neuro-facio-cardio-cutáneos o RAS-patías. Incluyen el síndrome de Noonan (SN), y otros síndromes con solapamiento clínico como el cardio-facio-cutáneo (SCFC) y el Costello, entre otros.

Las manifestaciones clínicas comunes a todas las RAS-patías permiten identificar un fenotipo reconocible con expresividad clínica variable, que incluye anomalías craneofaciales características, ciertas cardiopatías, talla baja, retraso mental, anomalías linfáticas, esqueléticas y predisposición a tumores.

Presentamos una paciente con manifestaciones clínicas neonatales compatibles con una RAS-patía, su evolución y diagnóstico.

**Caso clínico:** Mujer, producto de 5ª gestación. Madre 38 años, padre 41. No consanguíneos. No historia familiar de interés. Embarazo normal. Amniocentesis: 46,XX. Ecografías prenatales: dilatación III ventrículo e hipoplasia del cuerpo calloso + polihidramnios. Edad gestacional 37 semanas, cordón umbilical corto. Apgar 8/9. Peso 3.280g. Talla 49 cm. Perímetro cefálico 36 cm (> P 90). Fenotipo al nacimiento: macrocefalia, pelo rizado con implantación baja en frente y cuello, raíz nasal plana, hipertelorismo, aperturas palpebrales con inclinación hacia abajo, pabellones auriculares de implantación baja rotados posteriormente y displásicos, cuello corto, mamilas separadas, nevus en fosa iliaca izquierda. Soplo cardiaco desde el primer día. Ecocardiografía-doppler: estenosis valvular pulmonar, hipertrofia de ventrículo derecho, aneurisma del septo interauricular. Resonancia magnética cerebral: hipoplasia del cuerpo calloso, quiste septum pellucidum.

Evolución: dificultad para la alimentación, reflujo gastroesofágico grave, retraso del crecimiento. Funduplicatura gástrica + aporte por gastrostomía. Dilatación con balón de la estenosis pulmonar. Aparición de miocardiopatía hipertrófica en el primer año. Retraso psicomotor desde los primeros meses. Estudio gen PTPN11: no mutación. Ante la evolución tan expresiva facial, neurodesarrollo, retraso crecimiento y cardiomiopatía hipertrófica, compatible con SCFC, se solicita estudio del gen BRAF identificándose una mutación en heterocigosis: p.Gln257Arg.

**Discusión:** El SCFC se diferencia del SN por una afectación más grave del neurodesarrollo y por anomalías ectodérmicas más expresivas. Los genes causales del SCFC son BRAF (50-60%), MEK1 (5-10%), MEK2 (5-10%) y KRAS (3-5%).

El seguimiento de estos pacientes debe ser realizado

por un equipo multidisciplinar debido a sus manifestaciones clínicas politépicas.

### **Implantación y Desarrollo de Cuidados Neonatales Centrados en el Desarrollo y la Familia**

**Autor(es):** M.J. García García, M.L. Lozano Vázquez, M.A. Bravo Pérez, M.J. Blas Del Barco

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara

**Introducción:** El sistema nervioso central se encuentra en plena formación en los niños prematuros que tenemos ingresados en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales. Debemos ser conscientes de que determinados estímulos pueden condicionar el desarrollo del cerebro del niño que estamos cuidando y, por tanto, su evolución. Las vivencias desagradables van a ocasionar cambios en la arquitectura y función de los cerebros en formación, asociándose con trastornos del comportamiento y del lenguaje en el desarrollo posterior. El modelo sistémico de Cuidados Centrados en el Desarrollo incluye los cuidados del ambiente, la protección del sueño, el adecuado manejo del dolor/estrés, la generalización del método Canguro, y la participación de los padres como principales cuidadores de sus hijos. La lactancia materna como eje y finalidad de estos cuidados es incuestionable.

**Métodos:** Las medidas necesarias para la implantación de los Cuidados Centrados en el Desarrollo en las unidades neonatales, incluyen:

- Adecuación de la arquitectura y el mobiliario de la Unidad
- Sala de descanso para madres lactantes
- Adecuación de la zona de espera de los padres
- Talleres formativos para padres
- Apoyo psicológico
- Programas de alta precoz con la imprescindible coordinación con Atención Primaria y/o visitas domiciliarias
- Programas de formación para profesionales

**Resultados:** La Unidad de Neonatología del Hospital San Pedro de Alcántara de Cáceres ha establecido una serie de medidas para la progresiva implantación de los Cuidados Centrados en el Desarrollo.

- Puertas abiertas para padres durante 12 horas al día
- Generalización del método canguro
- Adecuación del ambiente
- Manejo del dolor y estrés
- Formación de todos los profesionales de la Unidad de Neonatología: Curso de Cuidados Centrados en el Desarrollo. Primer paso para la formación NIDCAP

**Conclusiones:** Es imprescindible impulsar desde las Instituciones programas de formación que apoyen a los profesionales, fomentando la adquisición de un nuevo rol asistencial basado en los Cuidados Centrados en el Desarrollo. Mantenerse alejados de estas líneas de trabajo supone una mala práctica clínica.

### **Deshidratación hipernatémica en neonatología. Nuestra casuística**

**Autor(es):** M.A. Pino Gálvez (1), N. Sancho Montero (1), P. Barrios González Sicilia (1), P. Jaraba Caballero (2), A.B. López Mármol (1), M.D. Ruíz González (2), J. Roldán Abad (1), C. Caballero Rodríguez (2)



**Centros:** (1) Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, (2) Reina Sofía

**Introducción:** La deshidratación hipernatrémica es una alteración hidroelectrolítica grave que puede cursar con complicaciones neurológicas. En los últimos años se ha observado un incremento de casos de recién nacidos alimentados exclusivamente por lactancia materna. La deshidratación hipernatrémica en el periodo neonatal puede ocurrir cuando no se realiza la lactancia materna de forma adecuada o ésta es insuficiente.

**Caso clínico:** Neonato que acudió a urgencias derivado de su pediatra por pérdida de peso del 30% a los 12 días de vida. En la exploración física destacaba afectación del estado general, llanto quejumbroso con reflejos exaltados y actitud hipertónica y signo del pliegue positivo.

En las pruebas complementarias destacaba: gasometría con acidosis metabólica compensada e hipernatremia severa (sodio 186 mEq/L), en la bioquímica insuficiencia renal prerrenal (urea: 436 mg/dl y Cr: 3,3 mg/dl, EFNa: 1,02%), sistemático de orina: densidad > 1030, pH: 5,5; proteínas: 100, esterasa leucocitaria. 125 y nitritos negativos; ecografía abdominal normal

Ingresó en la unidad de Neonatología donde se realizó corrección de deshidratación hipernatrémica en 72 horas recuperando la función renal a los 3 días (Cr: 0,5 mg/dl), niveles normales de sodio a las 72 horas y peso al nacimiento al octavo día. Durante su ingreso presentó una crisis parcial que precisó tratamiento con fenobarbital y pruebas complementarias (ecografía y RMN cerebral y electroencefalograma) normales.

**Materiales y Métodos:** A propósito del caso clínico realizamos un estudio retrospectivo de revisión de historias clínicas de casos de deshidratación hipernatrémica en neonatos ingresados en nuestro hospital en los últimos diez años.

**Conclusiones:** La deshidratación hipernatrémica severa neonatal (sodio > 160 mEq/L) es una patología poco frecuente. La principal causa de la misma es la hipogalactia materna y es más frecuente en los meses de verano. Destacar la importancia de una corrección paulatina.

### **Síndrome de Sandifer como manifestación de reflujo gastroesofágico. Nuestra casuística.**

**Autor(es):** A. Izquierdo Martín, P. Barros García, M.J. López Rodríguez, A. López Lafuente, A. Polo Antunez, V.D. García Navas, M. Vera Torres, R. Martín Fernández

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Introducción:** El Síndrome de Sandifer es un trastorno neuroconductual basado en la combinación de tortícolis espástica y movimientos distónicos paroxísticos, secundario a reflujo gastroesofágico (RGE). Se puede asociar a esofagitis y anemia ferropénica. La prevalencia de RGE sintomático en pediatría es menor del 8%, siendo el Síndrome de Sandifer una manifestación clínica poco habitual que, con frecuencia, puede confundirse con crisis epilépticas.

**Objetivo:** Conocer la incidencia de Síndrome de Sandifer en el último año en nuestro Servicio.

**Material y métodos:** Estudio observacional, retrospectivo, de las historias clínicas de los pacientes menores de 14 años, diagnosticados de RGE patológico mediante

pH-metría esofágica de 24 horas, del 1 de enero al 31 de diciembre de 2012.

**Resultados:** durante el año 2012 se realizaron 46 pH-metrías. En 26 (56,5%) se objetivó RGE patológico. Fueron diagnosticados de Síndrome de Sandifer 3 pacientes, suponiendo el 11,5% de los que presentaban de RGE patológico. La edad al diagnóstico fue de 1mes, 2meses y 3años. Los de menor edad, fueron ingresados desde el Servicio de Urgencias, un caso por vómitos y distonía cervical, el otro por un episodio de hipotonía generalizada, cianosis y opistótonos, observándose durante su estancia hospitalaria, clínica compatible con Síndrome de Sandifer.

El tercer paciente, procedía de la consulta de Neuro-pediatría, donde había sido derivado por presentar movimientos cefálicos de inclinación a la izquierda, asociados a ruidos guturales, con mayor frecuencia tras las comidas. En todos los casos la exploración física fue normal y las pruebas complementarias descartaron patología neurológica. Se realizó pH-metría esofágica de 24 horas, demostrando la existencia de RGE moderado en los 2 primeros casos y severo en el tercero. Se instauró tratamiento con inhibidores de la bomba de protones, domperidona y medidas posturales. La evolución fue favorable, con remisión de la clínica en los pacientes de menor edad y disminución del número de episodios en el tercero.

**Conclusiones:** Observamos una importante incidencia de Síndrome de Sandifer en nuestro Servicio en el último año. Debido a la variedad clínica del RGE, destacamos la importancia de la realización de una anamnesis detallada, que nos proporcionará un diagnóstico de certeza, sin precisar la realización de pruebas complementarias ni tratamientos innecesarios.

### **Distrés respiratorio neonatal: una forma de presentación de la Discinesia ciliar primaria**

**Autor(es):** A. Izquierdo Martín (1), I. Arroyo Carrera (1), M. Armengot Carceller (2), J.M. Casas Gil (1), M. Solo De Zaldívar Tristáncho (1), R. Martín Fernández (1), C. Tort I Cartró (1), R. Hernández Martín (1), P.J. García Cuesta (1)

**Centros:** (1) Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, (2) Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia

**Introducción:** La discinesia ciliar primaria (DCP) es un trastorno de la motilidad ciliar con heterogeneidad genética, herencia recesiva y variable expresividad clínica que origina patología oto-sino-pulmonar, infertilidad y defectos de lateralidad de los órganos en el 50% de los casos. Su incidencia estimada es de 1/15.000 recién nacidos.

El diagnóstico incluye la cuantificación de niveles bajos de óxido nítrico nasal, el estudio de la motilidad ciliar en biopsia en fresco de epitelio nasal y de la ultraestructura ciliar con microscopía electrónica. Hasta la fecha se han identificado 23 genes causales de DCP.

**Caso clínico:** Varón, producto de 3ª gestación, madre 37 años. No historia familiar excepto IVE previa por cardiopatía. No consanguinidad. Embarazo de curso normal. Serología TORCH negativa. Ecografías prenatales normales. Cesárea electiva, a término, presentación de nalgas. Apgar 9/10. Peso 3.210 g. Inicia signos de dificultad respiratoria en 2º día de vida con Silverman 2-3, auscultación pulmonar con subcrepitanes diseminados, no

soplos cardiacos. Rx tórax normal. No signos clínicos ni analíticos de infección. Precisa suplemento de O<sub>2</sub> durante 12 días, máxima FiO<sub>2</sub> 0,4. Leve retención CO<sub>2</sub>, máxima pCO<sub>2</sub> 55. No precisó soporte respiratorio. Desde el ingreso secreciones espesas de vías altas. Ecografía cardiaca y de grandes troncos normal. Tránsito digestivo superior normal, no reflujo. Ionotest 31 mmol/L. Alfa-1 antitripsina normal. Biopsia en fresco de epitelio nasal y análisis mediante cámara de alta velocidad: movimiento ciliar escaso, incoordinado, vibrátil e ineficaz. Microscopía electrónica: déficit de brazos internos de dineína, ambos hallazgos compatibles con DCP. Pendiente resultados del estudio genético.

**Conclusiones:** La DCP debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial del distrés respiratorio neonatal de causa no conocida, sobre todo en el término sin resolución rápida, puesto que sólo en el 50% de los casos se asocia a *situs inversus*.

Importante la búsqueda de antecedentes familiares, porque pueden ofrecernos pistas diagnósticas. En nuestro caso recuperada toda la información sobre la IVE previa resultó ser una cardiopatía compleja con isomerismo.

El diagnóstico precoz permite mejorar el pronóstico del paciente iniciando un seguimiento y tratamiento anticipatorio del daño pulmonar futuro.

El diagnóstico genético nos permitirá ofrecer asesoramiento y diagnóstico prenatal.

### **Artritis séptica por Salmonella en lactantes. A propósito de un caso**

**Autor(es):** N. Sancho Montero, M.A. Pino Gálvez, J. Roldán Abad, C. Caballero Rodríguez, A.B. López Mármol, A.R. Gómez Fernández, J. Sánchez Caballero, J.F. Fernández Gutiérrez

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

**Introducción:** La artritis séptica es la infección del espacio articular como complicación de una bacteriemia. La mayor parte de los casos están producidos por *Staphylococcus aureus*, aunque también se han descrito casos por *Streptococcus* del grupo B, sobre todo, en recién nacidos y por *Neisseria gonorrhoeae* en adolescentes. Esta entidad puede ser ocasionada por diseminación hematogena o secundaria a una osteomielitis. Clínicamente cursa con fiebre, irritabilidad, llanto y rechazo a la movilización. Su diagnóstico se realiza mediante analítica, pruebas de imagen, como la radiografía de la articulación afecta, gammagrafía ósea y la resonancia magnética. Sin embargo, la prueba definitiva que permite su diagnóstico clínico, así como su diagnóstico etiológico es la artrocentesis. Su tratamiento antibiótico se realiza con Cloxacilina asociada a Cefotaxima o con Cefuroxima, durante un periodo total de entre tres y seis semanas.

**Caso clínico:** Lactante de 8 meses que acude por dolor en tobillo izquierdo de 24 horas de evolución y síndrome febril de hasta 38,5°C de 6 horas de evolución. Como antecedentes personales destaca un episodio de gastroenteritis aguda 5 días antes y contacto con una tortuga doméstica. A la exploración mostraba buen estado general, temperatura de 39°C y dolor a la flexo-extensión del tobillo izquierdo. Tras las pruebas complementarias se diagnosticó de osteoartritis séptica por *Salmonella*.

**Comentarios:** La artritis séptica por *Salmonella* es una entidad rara, puesto que las complicaciones articulares de la Salmonelosis son poco frecuentes y dentro de ellas lo más común es la artritis reactiva. En los casos de artritis séptica suelen existir factores predisponentes como enfermedades hemolizantes, inmunodepresión o contacto con aves, anfibios y reptiles, como en nuestro caso clínico.

### **Exantema con el Beikost**

**Autor(es):** P. Comino Vázquez, E. Palma Zambrana, F.J. Martínez Marín, M. Mendoza Jiménez, C. Flores González, B. Serrano Moyano

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

**Introducción:** El Síndrome de Frey o auriculotemporal está infradiagnosticado en la población pediátrica.

La edad de inicio habitual es el primer año de vida, coincidiendo generalmente con inicio de alimentación complementaria. Es fundamental realizar el diagnóstico diferencial con la alergia a alimentos para evitar realizar pruebas diagnósticas innecesarias o retirar alimentos de forma indebida.

#### **Caso clínico:**

- Lactante mujer de 4 meses que acude por exantema urticariforme en cara, cuello y tronco coincidiendo con la introducción de fórmula adaptada de inicio.

- AP: RNAT mediante cesárea programada, perinatal normal. APLV en tratamiento con hidrolizado de proteína sérica.

- A los 5 meses de edad, al introducir la papilla de frutas, y de manera inmediata a la toma, aparece eritema en la frente y región periocular derecha, con sudoración, inyección conjuntival y lagrimeo, que se repite en sucesivas ocasiones con la misma distribución y siempre con la fruta, sin acompañarse de otra clínica, y desaparece en 20-30 minutos espontáneamente.

- Dada la ausencia de otra sintomatología (*síntomas respiratorios, digestivos o malestar general*) así como la aparición del eritema siempre en la misma localización, se descarta alergia alimentaria, siendo diagnosticada clínicamente de síndrome de Frey, informando a los padres de la benignidad del cuadro y de la ausencia de necesidad de realizar pruebas complementarias.

#### **Conclusiones:**

- El S. de Frey está infradiagnosticado en la población pediátrica.

- Consiste en episodios recurrentes de eritema facial en el territorio de inervación del nervio auriculotemporal desencadenados por estímulos gustativos, que desaparece en algunos minutos.

- En un 10% hay antecedente traumático, infeccioso o quirúrgico, y en un 60% de parto con fórceps.

- Su diagnóstico es clínico y sólo en caso de dudas es preciso solicitar pruebas de alergia.

- Nos ayudará a descartar alergia alimentaria la ausencia de otros síntomas, la relación causal con la ingesta y la aparición del eritema en la misma localización.

- Es benigno y tiende a la desaparición, no precisando tratamiento, pero es importante conocerlo para evitar realizar pruebas diagnósticas innecesarias o retirar alimentos de forma indebida.



### **Eritema y dolor cutáneos, diagnóstico diferencial a propósito de un caso.**

**Autor(es):** M.J. González Carracedo (1), M.D.P. Medina Gil (2), R. Plácido Paías (3), M. Portillo Márquez (4), R. Real Terrón (5), E. Del Castillo Navio (6), M. García Reymundo (7), E. Piñán López (4), I. Saez Díez (4)

**Centros:** (1)Hospital de Mérida, (2)Hospital de Mérida, (3) Hospital de Mérida, (4)Hospital de Mérida, (5)Hospital de Mérida, (6)Hospital de Mérida, (7)Hospital de Mérida

El Síndrome de Escaldadura Estafilocócica o Enfermedad de Ritter, es una enfermedad cutánea grave cuyo origen suele ser un foco infeccioso local producido por *Staphylococcus Aureus*. Éste libera toxinas exfoliativas al torrente sanguíneo que al alcanzar la epidermis, produce disrupción de la granulosa con aparición de ampollas flácidas y despegamiento cutáneo. Es más frecuente en niños menores de 5 años por la escasa capacidad de eliminación renal de las toxinas en esta edad.

Presentamos el caso de una niña de 23 meses que es traída al servicio de urgencias por presentar irritabilidad, febrícula y lesiones cutáneas de 4 días de evolución. Había recibido tratamiento con Dexclorfeniramina y Prednisona orales, sin mejoría.

A la exploración presenta regular estado general y febrícula. A nivel cutáneo se objetiva eritema generalizado, más intenso a nivel facial y en pliegues con hiperestesia cutánea y Signo de Nicolsky+. Se aprecia edema facial de predominio periorbitario, conjuntivitis bilateral e impetiginización peribucal y perianal. Es ingresada en nuestro servicio y tras recoger muestras de sangre y secreciones nasales, orofaríngeas y oculares para cultivo se inicia antibioterapia empírica con Amoxicilina-Clavulánico además de Mupirocina tópica, hidratación, analgesia y asepsia en las manipulaciones. Dada la evolución clínica con aparición de fisuras radiales periorificiales, ampollas y descamación cutánea progresivas se decide cambiar pauta de antibioterapia a Cloxacilina intravenosa por sospecha de etiología Estafilocócica. Se aisló cepa de *S. Aureus* en frotis de secreciones oculares. Tras cuatro días de antibioterapia intravenosa y completando el tratamiento ambulatoriamente, el cuadro remitió sin dejar secuelas.

En conclusión, el SSTE es una enfermedad rara si bien, es más frecuente en la edad pediátrica que en el adulto. Su diagnóstico es clínico sin embargo el diagnóstico diferencial puede ser complicado y ha de incluir otras entidades como escarlatina, necrólisis epidérmica tóxica o síndrome de shock tóxico. Aunque suele remitir sin secuelas, es subsidiaria de complicaciones como sepsis o deshidratación que pueden llegar a ser graves. Por ello, en estos casos es preciso iniciar tratamiento con cloxacilina previa recogida de cultivos ya que la precocidad de antibioterapia y tratamiento de soporte estrecho son determinantes para un buen pronóstico.

### **Pionefrosis; una forma poco habitual de sepsis neonatal.**

**Autor(es):** P. Díaz-Villalón Moreno, D. Mora Navarro, J. Acosta Prieto, C. Pérez Serralvo, B. García-Rowe López, C. Feliu Serrano, M.J. Peláez Cabrera

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

Se define la pionefrosis como una infección grave de todo el riñón caracterizada por la retención de pus en la

pelvis renal distendida, la destrucción e inflamación (pionefritis) del parénquima y la reacción inflamatoria del tejido vecino (perinefritis). Es consecutiva generalmente a la pielonefritis y se manifiesta por fiebre, tumor renal y piuria intermitente. Las causas más frecuentes de esta patología son los procesos obstructivos, principalmente en la unión ureteropielica o ureterovesical; asociándose a invasión de patógeno bacteriano vía hematogena. La incidencia de esta patología es relativamente baja en adulto, y mínima en pacientes pediátricos.

Presentamos el caso de un paciente de 26 días de vida que consulta por irritabilidad continua de 24 horas de evolución y mala perfusión de miembros inferiores. Diagnóstico de ureterohidronefrosis derecha en ecografías prenatales.

A la exploración presenta mal estado general, llanto continuo, mala coloración y perfusión de miembros inferiores, con piel parcheada y fría. Abdomen tenso y distendido. Pulsos en extremidades simétricos. Resto normal.

En ecografía de urgencia se observa riñón derecho aumentado de tamaño y vejiga con mayor engrosamiento de pared respecto a ecografía anterior.

Dada la situación clínica, se decide ingreso y administración de cristaloides y dopamina. Durante el mismo, presenta oligoanuria que resuelve en horas. Recibe antibioterapia con Amikacina y Cefotaxima por crecimiento de *Pseudomonas* y *E. Coli* en hemocultivo y urocultivo. Precisa transfusión de plasma y plaquetas y nutrición parenteral durante 24 horas.

En ecografía de control persiste dilatación pielocalicial, observándose numerosas imágenes que podrían corresponder a abscesos renales en riñón derecho. Vejiga replecionada con paredes engrosadas y dilatación en ampolla vesical, secundaria a obstrucción distal. Ante esta situación, nos ponemos en contacto con cirugía infantil para valorar drenaje o extirpación renal.

Dada la escasa incidencia de esta patología en la edad pediátrica pero su importante gravedad y morbilidad, es importante tenerla en cuenta a la hora del diagnóstico diferencial en pacientes con inestabilidad hemodinámica con antecedentes de patología urológica obstructiva.

### **Diagnóstico precoz de lesión cutánea en paciente inmunodeprimido**

**Autor(es):** J. Sánchez Caballero, C. Caballero Rodríguez, J. Rumbao Aguirre

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

**Introducción:** El paciente pediátrico inmunodeprimido es más vulnerable para la infección por gérmenes oportunistas y patógenos. En muchas ocasiones, la puerta de entrada es la piel y es importante el diagnóstico etiológico precoz para la instauración temprana de un tratamiento antibiótico eficaz que frene la progresión de la infección.

**Caso clínico:** Paciente de 3 años con fiebre de hasta 38.5° C de pocas horas de evolución sin otra sintomatología asociada. Como antecedente de interés destaca que es trasplantada hepática hace 45 días por hepatoblastoma y está en tratamiento inmunosupresor. Dada de alta hace 14 días.

**Exploración física:** Buen estado general, no aspecto séptico ni signos meníngeos. Auscultación cardiorrespira-

toria normal. Abdomen normal, cicatriz de intervención con buen aspecto. ORL: mucositis leve. Oídos normales. Presenta una lesión ulcerosa con bordes eritematosos en clítoris con importante edema. Resto de exploración física normal.

**Pruebas complementarias:** Hemograma: Neutropenia 620/mm<sup>3</sup>. Bioquímica con función hepática normal. Proteína C Reactiva: 29'6. Ante la sospecha de ectima gangrenoso se solicita una prueba de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) de *Pseudomona aeruginosa* en exudado siendo esta positiva a las 4 horas de su solicitud iniciando tratamiento con ciprofloxacino durante 14 días que dada la buena evolución de la paciente se administró vía oral y de manera ambulatoria a partir del 6º día. El cultivo del exudado fue positivo a las 48 horas para *P. aeruginosa*.

**Discusión:** El ectima gangrenoso es una lesión redonda u oval con halo eritematoso y centro necrótico. La etiología más frecuente es la *P. aeruginosa*. Hay predisposición en inmunocomprometidos, sobretudoo en pacientes neutropénicos. El diagnóstico se obtiene mediante cultivo de la lesión o por técnica de PCR del exudado. El tratamiento de elección es ciprofloxacino pudiendo usarse como alternativa otros antibióticos antipseudomona como piperacilina-tazobactam.

**Conclusiones:** Ante una lesión cutánea con halo eritematoso y centro necrótico en paciente inmunodeprimido pensar en *P. aeruginosa* y en ectima gangrenoso. Existe la posibilidad de diagnóstico precoz a través de la PCR del exudado, permitiendo un tratamiento dirigido más rápido. Si el estado general del paciente es bueno el uso del ciprofloxacino permite el paso a tratamiento oral y ambulatorio.

### **Parotiditis aguda supurativa neonatal. A propósito de un caso.**

**Autor(es):** I.P. Fernández Viseras, M.T. De Benito Guerra, M.E. Guerrero Vega, G.M. Quesada Trujillo, C.M. Aragón Fernández, J. Ortiz Tardío

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

**Introducción:** La Parotiditis neonatal Supurativa es una entidad infrecuente, presentando una incidencia de 3,8 casos por cada 10.000 ingresos. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico con presencia de signos inflamatorios locales, secreción purulenta a través del conducto de Stenon y crecimiento de un germen patógeno en dicho material, siendo útil la fórmula leucocitaria y la ecografía parotídea. Curan sin repercusiones y son excepcionales las recidivas, a diferencia de lo que ocurre en edades posteriores. Se da más en prematuros, recién nacidos de bajo peso y varones. El agente etiológico aislado con más frecuencia es el *Staphylococcus Aureus* (55%), frente a estreptococos (22%) debiéndose realizar un correcto diagnóstico diferencial para descartar la celulitis-adenitis por *Streptococcus Agalactiae*, que es una forma poco habitual de sepsis neonatal tardía.

**Caso Clínico:** Lactante de 10 días de vida, que ingresa por presentar cuadro de 12 horas de evolución de tumefacción en hemicara derecha, febrícula y rechazo parcial de la alimentación. Se trataba de una recién nacida a término de 40 semanas de gestación y peso al nacer de 2.730 gramos con parto hospitalario, eutócico y *Streptococcus Agalactiae* positivo con profilaxis completa intraparto. La exploración era normal, salvo la presencia de una tumefacción de 3 cm de diámetro en área preauricular derecha hasta el ángulo de la mandíbula con piel roja y caliente y que al presionar la glándula presentó drenaje de contenido purulento a través del conducto de Stenon. Se inició tratamiento empírico con cloxacilina intravenosa que se completó hasta 14 días tras confirmación de cultivo de secreciones por *Staphylococcus Aureus* con evolución favorable.

**Conclusiones:** La parotiditis aguda neonatal es una entidad rara, siendo más frecuente en recién nacidos prematuros, varones y de bajo peso, a diferencia de nuestro caso que se trataba de una recién nacida a término, de sexo femenino con peso adecuado a su edad gestacional. Destacar de nuestro caso que al igual que en la literatura, el agente causal fue por *Staphylococcus Aureus*. Ante toda parotiditis neonatal unilateral es necesario descartar el *Streptococcus Agalactiae* como agente causante ya que puede representar una forma poco habitual de sepsis neonatal tardía.

### **Tumoración clavicular de aparición súbita**

**Autor(es):** M.I. Gálvez Aguilar (1), I. Díaz Flores (2), M.E. Mesa Rivero (3), R. Espino Aguilar (4), C. Garzón Murillo (3)

**Centros:** (1)H. Infanta Luisa, (2)H. Infanta Luisa, (3)H. Infanta Luisa, (4)H. Infanta Luisa

**Caso clínico:** Niña 8 años con tumoración dolorosa en clavícula derecha de horas de evolución. El día previo refiere dolor en brazo derecho y zona cervical. No traumatismo. Afebril. **Antecedentes:** dolor en tobillos de un año de evolución con inflamación intermitente de éstos, valorado por traumatología y atribuido a problema ortopédico Exploración normal salvo masa dura en tercio proximal de clavícula derecha de 4 cm, dolorosa, no lesiones en la piel.

Analítica (*hemograma, bioquímica, LDH, PCR, VSG, ANA, Factor reumatoide, estudio tiroideo y hepático, frotis sanguíneo, serología*) normales, salvo VSG 28mm. Pruebas de imagen (*Radiografía, ecografía y RMN*): inflamación a nivel del tercio proximal de clavícula derecha, sin afectación de articulación, edema importante de partes blandas circundantes. Gammagrafía ósea con focos hipercaptantes en tercio proximal de dicha clavícula, y otro región tarsal derecha. Se biopsian ambas zonas, informado como displasia fibrosa el foco clavicular y normal el tarsal, se descarta patología tumoral.

Realiza tratamiento con Cloxacilina, antiinflamatorios y reposo durante 15 días, desaparece la masa y el dolor. Hemocultivo negativo. Asintomática posteriormente.

**Discusión:** Ante un niño, preadolescente, con tumoración ósea de aparición brusca tenemos que plantearnos como diagnóstico diferencial:

- **Traumatismo previo:** antecedentes del mismo, signos externos de inflamación.
- **Osteomielitis bacteriana:** datos analíticos sugestivos y cultivos positivos, afectación del estado general.
- **Histiocitosis X:** células de Langerhans en biopsia.
- **Tumores (osteoma osteoide, sarcoma de Ewing, metástasis...):** imagen típica en radiografía, localización más frecuente en fémur proximal y diáfisis de huesos largos en osteoma osteoide. Biopsia compatible.

- Displasia fibrosa de **Jaffé- Lichteinstein**. Enfermedad genética. Localización clavicular rara.

- **S. de SAPHO**: asociación a síntomas cutáneos (pustulosis palmoplantar).

- **Osteomielitis crónica** multifocal recurrente (**OCMR**): no afectación del estado general, VSG elevada, cultivos negativos. Más frecuente alrededor de los 10 años, en niñas (4:1). Afectación multifocal, detectada por gammagrafía, generalmente sólo un foco sintomático. Tratamiento: antiinflamatorios y reposo. Evolución crónica con remisiones y exacerbaciones.

Pensamos que nuestro caso podría tratarse de una OCMR ya que cumple con los criterios diagnósticos, pero al ser un caso de reciente diagnóstico estamos pendientes de evolución para poder catalogarlo mejor.

### **Meningitis neonatal con evolución tórpida**

**Autor(es):** I.P. Fernández Viseras, F.J. Macías López, M.Á. Santos Mata, M. Muñoz Cabeza, J.R. Carrasco Fernández, J. Ortíz Tardío

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

**Introducción:** La meningitis neonatal puede ser precoz, cuando se inicia en los primeros 7 días de vida y que son producidas generalmente por transmisión vertical ó tardías cuando se inician después de los 7 días de vida, y que casi siempre están producidas por transmisión nosocomial o comunitaria.

**Caso Clínico:** Se trata de un recién nacido (RN), de 1 mes de vida, que ingresa en UCIN por fiebre, rechazo parcial de la alimentación, palidez, irritabilidad y postración. RN a término, nacido por cesárea por no progresión de parto, Streptococo Agalactiae positivo con profilaxis incompleta. A la exploración destacaba mal estado general, palidez de piel con mala perfusión periférica, taquicardia, tensión arterial en límites bajos e irritabilidad. A las 12 horas de ingreso comienza con anemia, leucopenia, neutropenia y alteración de la coagulación. Recibe antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina durante 21 días y tras nuevo control de punción lumbar sin mejoría evidente de la celularidad y bioquímica del LCR, se decide cambiar pauta de antibioterapia con ampicilina y cefotaxima durante otros 21 días. En RM se detecta espacios subaracnoideos aumentados de tamaño con ventriculomegalia. En controles posteriores tanto ecográficos como citológicos de LCR no se aprecian cambios, con lo que se decide instaurar ampicilina con corticoides intravenosos en pauta descendente durante 14 días con posterior normalización del LCR, así como de ecografía craneal normal previo al alta.

**Comentarios:** La mortalidad de la meningitis vertical sigue siendo elevada, oscilando entre el 10-35%, según el Grupo Castrillo. Una de las posibles complicaciones puede ser la ventriculitis como ocurrió en nuestro caso. Si bien el tratamiento se basa en la combinación de antibióticos, en la actualidad no se recomienda el uso de dexametasona inicialmente como terapia coadyuvante. Nuestro objetivo es presentar un caso de meningitis tardía con evolución tórpida y el uso discutido de corticoterapia, ya que al emplearlos, se objetivó una mejoría espectacular, con normalización del LCR y de las imágenes ecográficas. También

destacar que pese a que fue una meningitis tardía al mes de vida, el germen causante fue el Streptococo Agalactiae. En la actualidad el desarrollo psicomotor es normal.

### **Casuística de obesidad y pseudotumor cerebri en nuestra unidad en los 5 últimos años.**

**Autor(es):** I.P. Fernández Viseras, F.J. Macías López, S. Rodríguez López, J.R. Carrasco Fernández, I.M. Mayordomo Morales, J. Ortíz Tardío

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

**Introducción:** La Hipertensión Intracraneal Benigna o Pseudotumor Cerebri, es una patología poco frecuente en la infancia. Se caracteriza por la presencia de signos y síntomas de hipertensión intracraneal, sin focalidad neurológica (*salvo parálisis del VI par*) con líquido cefalorraquídeo y pruebas de neuroimagen normales. La incidencia en la población general es de 1 caso por cada 100.000 habitantes año, siendo más frecuente en mujeres obesas, lo cual prevalece en la edad pediátrica afectando por igual a ambos sexos. Su fisiopatología sigue siendo desconocida y su complicación más grave es el deterioro de la función visual y/o atrofia óptica, lo que obliga a un diagnóstico y tratamiento precoz.

**Material y Métodos:** Se ha realizado un Estudio Retrospectivo analizando las características clínicas y evolutivas de 8 pacientes 5 mujeres (62%) y 3 varones (38%) diagnosticados de Hipertensión intracraneal benigna, con edades comprendidas entre los 4 y 13 años con una edad media de 10,3 años en los últimos 5 años. Los antecedentes familiares, personales, desarrollo psicomotor y escolaridad eran normales en todos los casos. El índice de masa corporal en el momento del ingreso en 5 casos (62,5%) se correspondía con obesidad y en 3 casos (37%) fue normal. Destacar que las pruebas de neuroimagen, así como la citoquímica del líquido cefalorraquídeo fue normal en el 100% de los casos con una presión de salida superior a 25cm de H<sub>2</sub>O. En la clínica presentaban (100%) cefaleas, (25%) náuseas y/o vómitos, (87,5%) pérdida de agudeza visual, (87,5%) edema de papila bilateral y (25%) estrabismo. Como comorbilidades en el grupo de los obesos asociaban (38%), hiperinsulinismo, (12,5%) tolerancia alterada de la glucosa, (25%) esteatosis hepática y (25%) hipercolesterolemia.

**Comentarios:** Dado el aumento de la prevalencia de la obesidad infantil en la población general, además de los problemas de salud ya conocidos, observamos que en nuestro medio se ha producido, un aumento de una patología muy poco frecuente en la infancia como es el Pseudotumor Cerebri. Dado la posibilidad de un deterioro grave de la función visual, es necesario un riguroso control de estos pacientes, además de las comorbilidades graves que asocian por su obesidad.

### **Artritis idiopática juvenil. A propósito de un caso**

**Autor(es):** C. Encabo Gil, M.D.C. Cuadrado Caballero, A. Marín Cassinello, M. Moreno Prieto

**Centros:** Virgen Macarena

**Introducción:** La artritis idiopática juvenil poliarticular es el segundo subtipo de artritis idiopática juvenil (AIJ) más frecuente, con predominio en mujeres de entre 2-4



años, que afecta a pequeñas y grandes articulaciones simétricamente

**Objetivo:** Estudio de la AIJ a propósito de un caso estudiado en nuestra Unidad de Pediatría.

**Material y Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de la forma de presentación de un caso clínico. Revisión de la literatura

**Resultados:** Niña con antecedente reciente de vómitos y traumatismo leve en rodilla izquierda, inicia con claudicación de miembro inferior izquierdo de 3 semanas de evolución, con posterior tumefacción. **AF:** Madre portadora X frágil, hiperlaxitud. Abuela materna síndrome metabólico. **AP:** Embarazo controlado, lactancia materna exclusiva hasta los 4 meses. Dermatitis atópica. Trastorno del sueño tratado con melatonina. **EF:** Buen estado general. Flexo rodilla izquierda, tumefacción, sin rubefacción ni aumento de temperatura. Limitación a la flexión extensión de rodilla izquierda.

**Pruebas complementarias a destacar:** artrocentesis con escasa salida de líquido. Bioquímica: Factor Reumatoide, ANA, HLA B27 y Péptido C citrulinado negativo. Frotis de sangre periférica: anisocitosis microcítica y trombocitosis. Ecografía rodilla: imagen ovoidea 1,5x 4,5 mm que impresiona de engrosamiento sinovial focal, sin derrame articular. Evolución: en los dos meses posteriores presentó artritis de ambas rodilla, tobillo y retropié izquierdo, IFPs de 2º-4º dedo de mano derecha y 4º dedo pie izquierdo. JC: AIJ poliarticular FR negativo.

**Discusión:** Se trata de una AIJ seronegativa de inicio monoarticular con posterior presentación poliarticular (*afectación asimétrica de 8 articulaciones de diferente tamaño posterior*), sin afectación temporomandibular ni de columna cervical y exploración ocular normal.

Ante la presentación monoarticular se decidió terapia con infiltraciones con hexacetónido de triamcinolona y ALNES. Tras la evolución poliarticular se comenzó con Prednisolona como terapia adyuvante al efecto del Metotrexato (1mg/kg/semana). En la actualidad persiste artritis IFP de 2 y 4º dedo mano derecha, rodilla derecha, estando justificado añadir FARME biológico, si persistiera sintomatología tras 12 semanas de tratamiento con Metotrexato.

### **Comparación de la tasa estimada de disposición de glucosa entre terapia insulínica intensiva con detemir y glargina**

**Autor(es):** P. Comino Vázquez, A.M. Lechuga Sancho, C. Flores González, E. Romero Castillo, E. Palma Zambrana, B. Serrano Moyano

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

**Introducción:** La tasa estimada de disposición de glucosa (TEDG) se obtiene a partir del cociente cintura cadera, la tensión arterial y la hemoglobina glicosilada. Sus valores se correlacionan inversamente con el grado de insulinoresistencia.

**Objetivo:** Analizar si existen diferencias estadísticamente significativas en la Tasa estimada de disposición de glucosa entre diabéticos con terapia insulínica intensiva con detemir y glargina.

**Métodos:** Estudio observacional descriptivo retrospectivo de 75 pacientes diabéticos en tratamiento insulínico intensivo con detemir o glargina.

**Resultados:** Se han estudiado 75 pacientes diabéticos, de los cuales el 44% fueron varones y el 56% mujeres. La edad media fue de 10 años (rango 5-14 años) y la edad media del debut 6 años (rango 10 meses – 12,8 años). El 40% (30 pacientes) seguían tratamiento con detemir y el 60 % (45 pacientes) con glargina.

IMC medio 18 kg/m<sup>2</sup>. Sólo 2 pacientes IMC > 25 kg/m<sup>2</sup>.

La TEDG media fue de 8.9 mg kg<sup>-1</sup>min<sup>-1</sup> (6,97-10,97). El 18% (14 pacientes) tenían TEDG < 8,16 mg kg<sup>-1</sup> min<sup>-1</sup>

Mediana TEDG en insulina detemir: 8.65 mg kg<sup>-1</sup>min<sup>-1</sup>.

El 27% (8 pacientes) tenían TEDG < 8,16 mg kg<sup>-1</sup>min<sup>-1</sup>.

Mediana TEDG en insulina glargina: 9.18 mg/kg min.

El 13 % (6 pacientes) tenían TEDG < 8,16 mg kg<sup>-1</sup>min<sup>-1</sup>.

Mayores de 10 años (49 pacientes):

El 29% (14 pacientes) seguían tratamiento con detemir y el 71 % (35 pacientes) con glargina.

La TEDG media fue de 9 mg kg<sup>-1</sup>min<sup>-1</sup>. El 20% (9 pacientes) tenían TEDG < 8,16 mg kg<sup>-1</sup>min<sup>-1</sup>.

Mediana TEDG en insulina detemir: 8,77 mg kg<sup>-1</sup>min<sup>-1</sup>.

El 21% (3 pacientes) tenían TEDG < 8,16 mg kg<sup>-1</sup>min<sup>-1</sup>.

Mediana TEDG en insulina glargina: 9,05 mg kg<sup>-1</sup>min<sup>-1</sup>.

El 17 % (6 pacientes) tenían TEDG < 8,16 mg kg<sup>-1</sup>min<sup>-1</sup>.

### **Conclusiones:**

· La tasa estimada de disposición de glucosa (TEDG) se correlaciona inversamente con el grado de insulinoresistencia.

· En nuestra muestra, la TEDG es menor (por tanto, mayor insulinoresistencia) en los pacientes que siguen tratamiento con insulina detemir.

· Serían necesarios más estudios para comprobar si hay menor insulinoresistencia en pacientes que siguen terapia insulínica con glargina.

### **Trastorno de la conducta alimentaria en la primera infancia. A propósito de dos casos**

**Autor(es):** M. Murillo Murillo, Z. Martínez Martos, A. Domínguez Pérez, M.D.C. Rivero De La Rosa, F. Argüelles Martín, M. García Martín

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

**Introducción y Objetivos:** El estancamiento ponderal es de los motivos de consulta más frecuentes en Nutrición Infantil. Clásicamente dividimos la etiología en causas orgánicas y no orgánicas. La mayoría tienen origen mixto y el manejo puede ser difícil. Presentamos dos casos de retraso ponderal desde la primera infancia, de abordaje complejo, precisando tratamiento y apoyo multidisciplinar.

### **Resumen:**

**Caso 1:** Paciente de 9 años derivado a consultas de Nutrición Infantil desde Salud Mental para valoración nutricional y tratamiento por rechazo de la alimentación y estancamiento ponderal. En seguimiento desde los dos años, coincidiendo con separación de padres, por negativa a comer. **Diagnóstico actual:** anorexia infantil de origen mixto. Peso: 21,3Kg (P6). Talla: 132cm (P29). Índice de Waterlow (IW): 69,2% (*Desnutrición severa*). Ingreso para realimentación, estudio y reeducación alimentaria. Pruebas complementarias para descartar organicidad negativas.

Durante ingreso alimentación por sonda, fraccionada, completa, que se sustituye por tomas habituales por boca. Paralelamente, psicoterapia y terapia familiar. No

precisa medicación coadyuvante. Revisiones conjuntas semanales. Evolución posterior favorable siendo alta a la semana, retirando sonda al mes y medio de tratamiento y recuperación progresiva de peso, talla y dinámica familiar.

**Caso 2:** Niña de 7 años derivada por su pediatra por escasa ganancia pondero-estatural. AP: Microcefalia familiar. Reflujo gastroesofágico del lactante. Retraso en la adquisición de hitos motores. Cefaleas en estudio por Neurología Infantil. Hiporexia en seguimiento por Salud mental. Retraída y triste. Sobreprotegida. Labilidad emocional. No otros antecedentes. Peso: 16.4 (P3). Talla: 118cm (P10).IW: 71,3% (*Desnutrición moderadasevera*).

Exámenes complementarios para descartar organicidad normales. Tras fracaso de suplementos nutricionales orales, ingreso y nutrición por sonda con seguimiento conjunto con Salud mental que diagnóstica de anorexia infantil y posible depresión, iniciando medicación con olanzapina y psicoterapia individual y familiar. Evolución favorable. Ganancia de peso adecuada y mejoría de la actitud con la comida. Alegre y comunicativa. No precisa de alimentación por sonda en la actualidad.

**Conclusiones:** Creemos interesantes ambos casos por no tratarse de simples “malos comedores” sino de niños con evolución larga y compleja que han precisado abordaje multidisciplinar. En el retraso ponderal de ambos están implicadas causas no orgánicas (*desestructuración familiar, sobreprotección, depresión*) que pueden producir desnutrición y susceptibilidad a la enfermedad. Es fundamental el apoyo y la terapia conjunta, capaz no sólo de nutrirlos adecuadamente, sino de reconducir conductas viciadas que permitan la buena evolución posterior y su mantenimiento en el tiempo.

### **Síndrome de Joubert, una enfermedad rara.**

#### **Presentación de 3 casos.**

**Autor(es):** N. Guerrero Moreno (1), J. Sierra Vázquez (2), N.M. Portero García (1), C. Gaya Sánchez (3), M. Delgado Rioja (1)

**Centros:** (1)Hospital Juan Ramón Jiménez, (2)Centro Seta, (3)Hospital Infanta Elena

**Introducción:** El Síndrome de Joubert (SJ) fue descrito por primera vez en 1968. Prevalencia: 1/80000-1/100000 RN vivos. Se trata de un grupo de desórdenes genéticos (identificados 10 localizaciones; mutación en AHI1 en 6q23 y delección NPHP1 en 2q13, CEP290 (NPHP6) en 12q21.32, TMEM67 en 8q21, RPGRIP1L en 16q12.2 y otros 2 genes en 9q34 y 11p12-q13.3), clínica y evolutivamente muy heterogéneo, de herencia Autosómica Recesiva definido por alteraciones clínicas características (*hipotonía, ataxia, retraso mental, apraxia oculomotriz y alteraciones del ritmo respiratorio*) con anomalías estructurales infratentoriales (mesencéfalo y cerebelo) descritas en la RMN craneal como agenesia de vermis cerebeloso, signo del molar y IV ventrículo en paraguas.

**Otras alteraciones descritas son:** discinesias bucolinguo-faciales, retinopatía, malformaciones renales, cerebrales y dismorfismo, según los cuales se distinguen 6 subtipos de SJ (JBTS1-JBTS6).

**Pacientes y Método:** Presentamos 3 casos de SJ diagnosticados en periodo de lactante, analizando clínica, neuroimagen y evolución.

#### **Resultados:**

**Caso 1:** Niña que consulta a los 12 meses por trastorno del ritmo respiratorio, protrusiones linguales rítmicas desde RN, apraxia oculomotriz, hipotonía y facies dismórfica. I.D Battelle: 5-6 meses. Se asocia epilepsia parcial. RMN: agenesia de vermis cerebeloso y trastornos en la migración neuronal. Ecografía abdominal y estudio oftalmológico normal. Mala evolución, en la actualidad retraso mental profundo, ataxia y persistencia de las crisis. Las alteraciones del ritmo respiratorio desaparecieron a los 4 años.

**Caso 2:** Varón que consulta a los 9 meses por trastorno del ritmo respiratorio, distonía orofacial, hipotonía y dismorfismo desde el nacimiento I. D Battelle 4 meses. RMN: agenesia de vermis cerebeloso, signo del molar y IV ventrículo en paraguas. Ecografía abdominal y estudio oftalmológico normal. Evolución: hipotonía axial grave, retraso madurativo, apraxia oculomotriz y ataxia.

**Caso 3:** Niño de 5 meses con diagnóstico prenatal de malformación de fosa posterior que presenta alteraciones del ritmo respiratorio (apnea-hipernea) desde RN, hipotonía, apraxia oculomotriz y dismorfia. RMN: atrofia de vermis cerebeloso y signo del molar.

**Conclusiones:** El trastorno del ritmo respiratorio tanto en vigilia como en sueño es un síntoma guía en esta enfermedad. Los hallazgos en la neuroimagen apoyan el diagnóstico y la genética lo confirma. El pronóstico es variable.

### **Perforaciones digestivas espontáneas en el recién nacido. A propósito de 2 casos.**

**Autor(es):** S. Amat Valero, E.M. Enríquez Zarabozo, E. Blesa Sánchez, A. Torres De Aguirre

**Centros:** Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz

**Objetivo:** La perforación intestinal espontánea en el período neonatal tiene muy baja frecuencia, y su etiopatogenia es desconocida. Se postula que puede deberse a un defecto de la pared o a necrosis de la misma secundaria a hipoxia o asfixia perinatal. Están descritos varios factores predisponentes como la prematuridad, bajo peso al nacimiento, sexo masculino, estrés fetal.

**Material y Métodos:** Presentamos dos casos de perforación intestinal espontánea en neonatos.

#### **Resultados:**

**Caso 1:** Niño recién nacido pretérmino de 12 horas de vida que presenta distensión abdominal brusca tras colocación de sonda nasogástrica. Radiografía de abdomen: neumoperitoneo masivo. Se realiza laparotomía media supraumbilical hallándose perforación aislada gástrica. Se realiza cierre primario de la misma. Evolución postoperatoria favorable.

**Caso 2:** Niña pretérmino de 32 semanas, que presenta a las 24 horas de vida vómitos y distensión abdominal. A la exploración abdomen distendido y timpánico, doloroso. Radiografía abdomen: neumoperitoneo masivo. Se realiza laparotomía media supraumbilical visualizándose perforación en ángulo hepático de colon, e integridad del resto de asas de intestino. Se procede a resección de ángulo hepático de colon y anastomosis colo-cólica termino-terminal.

Evolución postoperatoria tórpida que requiere varias reintervenciones, hallándose en la actualidad con tránsito intestinal reconstruido y tolerando dieta adecuadamente.

**Conclusiones:** Ante una distensión abdominal progresiva y brusca en un recién nacido, con imagen de neumoperitoneo en la radiografía, debemos realizar un diagnóstico diferencial con las entidades más frecuentes de perforación intestinal: enterocolitis necrosante, íleo meconial y obstrucciones intestinales secundarias a malformaciones, y una vez descartadas pensar en la posibilidad de perforación gastrointestinal espontánea.

### **Leucodistrofia con fibras de Rosenthal.**

**Autor(es):** N.M. Portero García (1), J. Sierra Vázquez (2), N. Guerrero Moreno (1), O. Alonso Luengo (3)

**Centros:** (1)Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, (2) Centro Seta, Sevilla, (3)Hospital Infantil. Sevilla

**Introducción:** Descrita por Alexander (1949), es una enfermedad heredo-degenerativa, autosómica dominante, la mayoría es originada por una mutación puntual de novo, en el gen de la proteína ácida fibrilar glial ( *cromosoma 17.q21*). Esta proteína anómala (*fibra de Rosenthal*) se acumula difusamente en sustancia blanca y cortex cerebral, preferentemente en regiones perivasculares, subependimarias y superficie del cerebro, además existe ausencia de mielina en sustancia blanca e hidrocefalia (45%). Existen tres formas clínicas: infantil, juvenil y adulto. La forma infantil, comienza entre RN-2 años con: macrocefalia, regresión psicomotora, ataxia, espasticidad y crisis epiléptica, exitus a los dos años de comienzo.

Existen criterios diagnósticos por neuroimagen (*Van der Knaap. 2001*), cuatro criterios de los siguientes: **1.** Afectación de predominio frontal, **2.** Halo hiperintenso perivascular en T1 e hipointenso en T2, **3.** Afectación de núcleos de la base y tálamo, **4.** Afectación de tallo celular y médula, **5.** Realce con el contraste en sustancia blanca y gris. En la Espectro RNM disminución de N-acetilaspártato (NAA); la genética confirma el diagnóstico.

**Objetivo:** Dar a conocer a los Pediatras esta enfermedad rara (*500 casos publicados en el mundo*).

**Paciente y método:** Niña de 22 meses con ataxia aguda de 2 semanas de duración en un contexto febril, antecedentes retraso en la adquisición del lenguaje. Macrocefalia (PC: 52 cm), ataxia cerebelosa. ID Battelle: 16 meses. Se sospecha enfermedad por criterios de neuroimagen y se confirma con genética. Evolución clínica atípica brote de ataxia con deterioro neurológico desencadenado por fiebre.

**Conclusiones:** El diagnóstico se basa en la clínica (macrocefalia y regresión psicomotora) y en la neuroimagen y el de certeza mediante genética.

En nuestro caso la evolución clínica, es atípica por episodio de ataxia y trastorno cognitivo desencadenado por fiebre parecido a otro tipo de leucoencefalopatía (evanescente).

Realizar consejo genético a los padres (previa genética) y diagnóstico prenatal.

### **Hiponatremia refractaria al tratamiento en contexto de Gastroenteritis aguda**

**Autor(es):** P. Comino Vázquez, A. Estalella Mendoza, A.M. Lechuga Sancho, E. Romero Castillo, C. Flores González, J. Merino López

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

**Introducción:** La insuficiencia suprarrenal primaria es

la incapacidad de la glándula suprarrenal para mantener una secreción hormonal adecuada, tanto en situación basal como de estrés. No existen estudios de prevalencia en la edad pediátrica y posiblemente sea una entidad infra-diagnosticada.

**Caso Clínico:** Paciente varón de 4 años de edad que acude por fiebre de hasta 38,5°C, vómitos (7-8) y cefalea de 24 horas de evolución. En la exploración destaca la palidez y sequedad de mucosas.

En la analítica de sangre hallamos una hiponatremia (119mmol/l) con potasio y urea elevados.

Con la sospecha de deshidratación hiponatémica, ingresa para corrección hidroelectrolítica lenta (*para minimizar el riesgo de desmielinización pontina*) pero en el control analítico posterior se agrava la hiponatremia (113 mmol/l), trasladándose e UCI pediátrica.

Rehistoriando al paciente, destaca intensa avidez por la sal desde hace un año, alteración de la conducta, e hiperpigmentación mucocutánea, especialmente de encías y pliegues.

La osmolalidad plasmática está disminuida, no hay edemas ni excreción renal de sodio, así que con sospecha de insuficiencia suprarrenal se solicita nueva analítica en la que destacan valores muy elevados de ACTH (>1500 pg/dl) junto con hipoaldosteronismo.

Se solicita batería de pruebas para el diagnóstico etiológico de la insuficiencia suprarrenal primaria y se instaura tratamiento sustitutivo de mantenimiento con hidrocortisona y fludrocortisona, así como suplementos de sal en la dieta.

El paciente evolucionó favorablemente en pocos días, normalizándose las cifras de sodio plasmáticas, desapareciendo la avidez por la sal, y recuperando peso y su carácter habitual.

### **Conclusiones:**

- La insuficiencia suprarrenal es, en potencia, una situación de urgencia vital.
- Si la insuficiencia se instaura lentamente, los síntomas pueden ser difícilmente reconocibles (*fatigabilidad, anorexia, pérdida de peso, síntomas gastrointestinales, cambios en la personalidad*) por lo que es fundamental la sospecha clínica.
- Debe sospecharse en aquellos pacientes con hiponatremia e hiperpotasemia acompañados de hipoglucemia.
- En la insuficiencia suprarrenal primaria los pacientes presentan avidez por la sal e hiperpigmentación.
- Para el diagnóstico, niveles de ACTH > 100 pg/ml son característicos.
- El tratamiento sustitutivo se realiza con glucocorticoides y mineralocorticoides.

### **Actualización del fallo de medro en una consulta de Nutrición Infantil en el año 2012**

**Autor(es):** Z. Martínez Martos, M. Murillo Murillo, M.D.C. Rivero De La Rosa, A.J. Domínguez Pérez, F. Argüelles Martín, M. García Martín

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

**Objetivos:** Analizar las características de los pacientes derivados a consultas Nutrición Infantil de nuestra área hospitalaria por fallo de medro en 2012.



**Material y Métodos:** Revisamos pacientes entre Enero y Diciembre de 2012. Analizamos datos sobre edad, sexo, tiempo de evolución hasta la primera consulta, exámenes complementarios, presencia de causas orgánicas, estado nutricional, tratamiento prescrito y duración y evolución posterior.

**Resultados:** Revisamos 41 pacientes (22 varones, 53,6% y 19 mujeres, 46,4%) El rango de edad fue de 6 meses hasta 3 años (media de 13,5 meses, sin diferencias entre sexos). El tiempo entre la instauración de los síntomas hasta la primera consulta fue de 5,7 meses de media (+/- 0,45 meses), se reduce significativamente ( $p < 0,001$ ) en menores de 18 meses (3,1 meses). En el 100% de los pacientes se realizó estudio analítico completo, test del sudor y ecografía abdominal como estudio preliminar. El 29,2% procedían de atención primaria, el 48,7% de consultas de gastroenterología infantil y el resto de otras especialidades. El 71% no mostraba alteraciones que sugiriesen patología orgánica, y 12 pacientes (29,2%) presentaba enfermedad que justificaba el fallo de medro (4 niños alergia a proteínas de leche de vaca, 2 celíacos, 3 acidosis tubulares renales, 1 síndrome de Silver-Russell y 2 pacientes con broncopatía de repetición). No diferencias entre sexos. Presentaban una media de índice de Waterlow (IW) de 79,2% con un índice Nutricional (IN) de 77,7%. En el grupo con enfermedad de base el estado nutricional era peor (IW: 73,5%, IN: 71%,  $p < 0,005$ ). El 31,7% precisó tratamiento con suplementos dietéticos (33% en el grupo con enfermedad de base) una media de 3,8 meses y el 100% evolucionó adecuadamente tras 6-9 meses de seguimiento.

**Conclusiones:** El retraso de crecimiento es uno de los motivos de consulta más frecuente en Nutrición Infantil, siendo causa de preocupación familiar importante. En nuestra área, nuestros pacientes se realizaron exámenes complementarios que descartaran organicidad no presentando en su mayoría causa orgánica que lo justifique, al igual que en la literatura. La mayoría no precisó tratamiento nutricional intensivo ni prolongado, siendo suficiente el entrenamiento en conductas alimentarias adecuadas y un apoyo individualizado al paciente y la familia.

### ***Alergia alimentaria múltiple. A propósito de un caso.***

**Autor(es):** Y. García García, M. Bermejo Pastor, M.D.L.Á. Expósito Expósito, E. Gil Poch, M.D.C. Prieto Zazo, L. Galán Bueno, M. Capataz Ledesma, E. Galán Gómez

**Centros:** Materno Infantil

Las reacciones alérgicas alimentarias son un problema pediátrico importante, debido al aumento de prevalencia y a su impacto personal y social. Implican restricciones alimentarias y conllevan un riesgo de reacciones adversas con síntomas de aparición variable, pero potencialmente graves como la anafilaxia. Los alimentos que en menores de 5 años causan alergia con mayor frecuencia son el huevo, la leche de vaca y el pescado. La clínica más habitual es la cutánea y estos pacientes asocian además mayor prevalencia de asma y de rinitis. La eliminación del alimento causante de la dieta y el tratamiento temprano de los síntomas, en caso de ingestión accidental, son el pilar fundamental de su manejo.

Presentamos el caso de un varón de 8 años con fallo de medro desde el año de vida y con diagnóstico de bron-

quitis de repetición, dermatitis atópica y alergia al huevo. Al segundo año se le detectó celiacía, y posteriormente presentó sensibilización a diversos alimentos (*leche, legumbres, fruta, frutos secos, verdura, maíz, algunos pescados, etc*), algunos antibióticos, látex y a numerosos neuroalérgenos. Los síntomas más habituales son distensión abdominal, diarrea e hiporexia junto con frecuentes crisis de asma bronquial. La dieta con exclusión de tantos alimentos preocupa a la familia, y el paciente teme probar nuevos productos. Destaca una IgE total: 458 UI/ml con Ig E específica elevada a múltiples alimentos. Forman parte de su dieta habitual actualmente los cereales o tostadas en el desayuno, a media mañana y merienda actimel con lomo o chorizo, en almuerzo y cena alterna sopa de fideos, pasta, arroz, salchichas, puré de patata y zanahoria, carne o algún tipo de pescado y yogures. Tiene una dieta exenta de gluten, legumbres, frutos secos, leche (salvo yogures) y huevo. Actualmente en tratamiento con Montelukast y combinación de Beta-2 de larga duración y esteroides inhalados.

Como conclusión, recordar que las alergias alimentarias en niños suponen un problema importante. Se debe tratar al paciente y no a las pruebas complementarias, intentando, cuando sea posible, la desensibilización progresiva y precoz de los alimentos problemáticos, para garantizar una mayor calidad de vida y minimizar el riesgo de reacción anafiláctica grave.

### ***Motivos de derivación a la consulta de cardiología infantil desde atención primaria. Revisión de 6 meses.***

**Autor(es):** G.M. Quesada Trujillo

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

**Objetivo:** Conocer motivos de derivación y diagnósticos más frecuentes de pacientes enviados a nuestras consultas de cardiología infantil desde atención primaria.

**Material y Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de 135 pacientes remitidos a nuestra consulta desde atención primaria en un periodo de 6 meses.

**Resultados:** Sexo: 60% varones, 40% mujeres. Edad: 17% menores del año, 51% entre 1 y 7 años, 32% entre 7 y 14. **Motivos de consulta:** 61% Soplo (12% de ellos auscultados en procesos febriles), arritmia (12%), dolor torácico (9%), estudio cardiológico (4%), síntomas vagales (4%), miocardiopatías (3%), otros (5%). **Diagnósticos:** corazón estructuralmente normal (55%), cardiopatía congénita (27%), arritmia (11%), dolor precordial (4%), síncope vasovagales (3%). El 68% del total de soplos fue catalogado como soplo inocente. El resto (32%) fueron: 28% comunicación interauricular, 24% insuficiencia mitral, 12% comunicación interventricular, 12% ductus permeable, 8% estenosis pulmonar, 8% hipertrofia septal, 4% estenosis aórtica, 4% aorta bicúspide. El 45% de los pacientes fueron dados de alta tras la primera visita.

**Comentarios:** En nuestro centro el principal motivo de derivación fue el soplo, siendo diagnosticados en un alto porcentaje como inocentes. El reconocimiento de los soplos fisiológicos a través de la auscultación por el pediatra de atención primaria tranquiliza a la familia sin necesidad de otras exploraciones. La ecocardiografía permite descartar anomalías estructurales y dar de alta a pacientes que no precisan seguimiento.

## **Presentación inusual de diabetes tipo Mody II: A propósito de un caso**

**Autor(es):** G.M. Quesada Trujillo, M.Á. Santos Mata, S. Rodríguez López, M. Muñoz Cabeza, I.P. Fernández Viseras, J.R. Carrasco Fernández, I.M. Mayordomo Morales, B. Ruíz De Zárate Sanz, J. Ortíz Tardío

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

**Introducción:** La diabetes tipo MODY supone entre un 2 y un 5% de todas las diabetes. Las mutaciones en el gen que codifica la enzima glucoquinasa (GKN) son la causa más común de esta diabetes. En la actualidad existen más de 200 mutaciones descritas. La clínica habitual se presenta con hiperglucemias leves, sin diabetes manifiesta, manteniendo buen control metabólico sin tratamiento.

**Caso Clínico:** Paciente mujer de 4,5 años de edad remitida por presentar poliuria, polidipsia e hiperglucemia en ayunas (126-130 mg/dl) y 2 horas postingesta (120-220 mg/dl). **Antecedentes personales:** CIR armónico. Actualmente peso y talla en percentiles 25. **Antecedentes familiares:** Madre diabetes tipo I postgestacional en tratamiento insulínico, abuela materna diabetes tipo II tratada con antidiabéticos orales. **Exámenes complementarios:** Glucosa: 121 y 130mg/dl, insulina: 3,8 mUI/ml, péptido C: 0,4 ng/ml, HbA1C: 6,2 %. **Anticuerpos antitiroideos:** negativos. TTOG: glucemia basal 99 mg/dl, a las 2 horas: 220 mg/dl. Ac antiinsulina, Ac anti-IA2, Ac anti GAD, ICA: negativos. IgA<5mg/dl. IgG e IgM normales. Serología de gluten: negativa. Ac anticélulas parietales: negativo. Microalbuminuria: negativa, no glucosuria. Tipaje HLA: no compatible con D. tipo I. **Estudio Molecular MODY II:** negativa la secuenciación de los exones 1 al 10 así como las zonas flanqueantes del gen de la GCK.

**Evolución:** Se realiza tratamiento dietético y tras 1 año: HbA1c 7,2%, clínica de poliuria y polidipsia, hiperglucemia en ayunas y postingesta >250 mg/dl. Se inicia tratamiento con Insulina glargina 3 UI, normalizándose glucemias, manteniendo HbA1c 6% y desapareciendo sintomatología clínica. Estudio genético ampliado: genes HNF1A, HNF4A, Gen INS y GCK: negativos. Estudio GCK técnica MLPA kit P241 del MRC\_holland: delección en heterocigosis que incluye los exones 1 al 10 y parte de la zona 5'UTR (p.met1-gln465 delección, C1-1395del). Dicha delección en heterocigosis también es encontrada en la madre.

**Conclusiones:** La diabetes MODY es una entidad paucisintomática que generalmente no requiere tratamiento.

Es fundamental un adecuado enfoque diagnóstico ya que evita tratamientos crónicos e innecesarios en estos pacientes. Los avances en las nuevas técnicas diagnósticas permiten una identificación más precoz de la enfermedad y un manejo terapéutico más adecuado.

## **Infección perinatal por CMV en prematuro extremo. A propósito de un caso clínico.**

**Autor(es):** G.M. Quesada Trujillo, M.Á. Santos Mata, M. Muñoz Cabeza, S. Rodríguez López, M.D. Esquivel Mora, V. Ramos Ramos, M.C. Díaz Colom, J. Ortíz Tardío

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

**Introducción:** La infección por citomegalovirus (CMV) es la infección neonatal viral más frecuente tanto congé-

nita como adquirida. La prevalencia de la infección adquirida por CMV en prematuros oscila entre el 12-22%. La mayoría de las infecciones adquiridas en recién nacidos a término son asintomáticas (90%) o se manifiestan como una enfermedad autolimitada. En prematuros, sin embargo, la infección postnatal puede ocasionar una enfermedad severa con afectación multiorgánica. La transmisión del virus a través de la lactancia materna es la vía más frecuente de contagio en la infección adquirida.

**Caso Clínico:** Ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales recién nacida mujer de 24 semanas de edad gestacional y 480 gramos. Producto único de embarazo controlado. Serología materna negativa, CMV no realizado. Se mantiene estable hasta la 4ª semana de vida, en la que se produce empeoramiento clínico importante, inestabilidad hemodinámica y aumento del soporte ventilatorio, constatándose presencia de infiltrados pulmonares bilaterales en la radiografía de tórax. Se detecta positividad de la PCR a CMV en orina tras el cribado universal en prematuros y se investiga la presencia del virus en otros líquidos biológicos, siendo positiva en sangre y lavado bronquioalveolar y negativa en LCR. La IgM frente a CMV se positiviza (*negativa al nacimiento*) y se realiza PCR a CMV en muestra de sangre de papel secante (*Guthrie*), que resultó negativa, así como en leche materna, en la que existía una elevada carga viral. Ante estos hallazgos se diagnostica de sepsis/neuropatía por CMV iniciándose tratamiento con ganciclovir durante 6 semanas y se retira la lactancia materna, dada la sintomatología clínica de la paciente. La evolución posterior es favorable y la carga viral disminuye hasta ser indetectable al final del tratamiento.

**Comentarios:** La infección adquirida por CMV en prematuros se asocia en ocasiones a una infección de curso grave. Una alta proporción de estas infecciones se producen a través de la leche materna. Consideramos por ello conveniente realizar el cribado universal en prematuros así como la detección del virus en la leche materna en aquellos casos susceptibles o de alto riesgo.

## **Masa pericárdica, hallazgo casual en un lactante sano.**

**Autor(es):** M. Muñoz Cabeza, F.J. Salas Salguero, G.M. Quesada Trujillo, C. Salido Peracaula, J.R. Fernández Carrasco, I. Mayordomo Morales, J. Ortíz Tardío

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

**Introducción:** Los tumores cardíacos son neoplasias muy infrecuentes en la edad pediátrica, con una incidencia del 0,27%. Excepcionales, son los tumores relacionados con el pericardio. El diagnóstico diferencial de estos últimos debe realizarse con los tumores del mediastino anterior, hiperplasia tímica, metástasis, lesiones cardíacas primarias como mesotelomas pericárdicos, y quistes broncogénicos intrapericárdicos entre otros. Pueden tener poca expresividad clínica, lo que hace que en ocasiones se diagnostiquen como hallazgo casual en una exploración realizada por otro motivo.

**Caso Clínico:** Lactante de diez meses en revisión por cardiología infantil por comunicación interauricular tipo ostium secundum. Asintomático desde el punto de vista cardiovascular.

**Antecedentes personales:** sin interés. **Exploración física:** normal. **Pruebas complementarias:** - *Electrocardiograma:* normal. - *Ecocardiografía:* corazón estructuralmente normal. En techo de AD, se observa una formación sólida homogénea de 13 mm, extracavitaria, que impregna intrapericárdica.

Dada la posibilidad de patología grave dentro del diagnóstico diferencial de dichas formaciones, se decide ampliar estudio:

- *Rx tórax y analítica general:* normal.

- *Resonancia magnética:* se confirma la presencia de una ocupación del receso pericárdico anterolateral derecho por el timo, que presenta una prolongación lateral superior a lo habitual, entrando en contacto con la superficie diafragmática, aurícula derecha y surco AV derecho.

#### Comentarios:

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

- La hiperplasia tímica es una causa rara de masa mediastínica detectada por ecocardiografía. Puede ser asintomática, como en nuestro paciente, o presentarse con clínica de compresión. En este caso, estaría indicada la biopsia.

- Esta entidad debería de ser incluida en el diagnóstico diferencial de las masas pericárdicas y del mediastino anterior en niños, especialmente cuando son asintomáticas.

#### **Miocarditis aguda: revisión de casos en nuestro servicio**

**Autor(es):** C. Tort Cartró (1), R. Hernández Martín (1), D. García-Navas Núñez (1), S. Muñoz Pérez (1), J. Remedios Muro (2), J.A. Lozano Rodríguez (1), M.D. Peña Martín (1), A.R. Barrio Sacristán (1), C.E. Cimadevilla Sánchez (1)

**Centros:** (1)Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, (2) Hospital Campo Arañuelo, Navalморal de la Mata

La Miocarditis Aguda (MA) es infrecuente en la edad pediátrica, aunque suele estar infradiagnosticada por la variabilidad en su presentación que va desde la enfermedad subclínica a la muerte súbita. Presentamos los últimos casos de MA en nuestro servicio, hacemos una revisión de la literatura.

**1º:** Neonato pretérmino (31 semanas, 1820g), gemelo, cesárea por abruptio placentae. **-21º día de vida:** extrasístoles ventriculares sin repercusión hemodinámica. **Ecocardiograma:** insuficiencia mitral (IM) ligera. **-22º día:** taquicardia auricular. **Ecocardiograma:** IM moderada, dilatación auricular izquierda. Recibe 2 bolos de adenosina, no revierte pero se enlentece el ritmo permitiendo visualizar patrón de ondas P en "dientes de sierra". Persiste tras flecainida, revierte con cardioversión sincronizada. Posteriormente estable y asintomático. PPCC: PCR-Coxackie B4 en paciente y cogemelo positiva. **Evolución:** tratamiento con flecainida sin nuevos episodios. Al año ecocardiograma y ECG normales.

**2º:** Varón, 11 años, dolor precordial con irradiación a brazo izquierdo que le despierta de madrugada. Hemodinámicamente estable. PPCC: ECG: elevación segmento ST en D II/III/avF. CK-MB 13,13 ng/mL (normalidad: 0-5), Troponina T 158,5 ng/L (normalidad: 0-14). Analítica, ecocardiograma y Rx tórax normales. Serologías negativas.

**Evolución:** normalización segmento ST a las horas. Durante el mismo ingreso nuevo episodio de dolor precordial, con elevación de ST y de marcadores de daño cardíaco, se autolimita. Posteriormente asintomático, ECG, Troponina y CK-MB normalizados.

**3º:** Varón, 13 años, dolor centrotorácico opresivo y cuadro presincopeal, hemodinámicamente estable. PPCC: ECG: extrasístoles supraventriculares, bloqueo AV de segundo grado. Troponina T 66,74 ng/L. Ecocardiograma: IM ligera. CK-MB, analítica general y Rx tórax normales, serologías negativas. **EVOLUCIÓN:** a las horas ECG normalizado. Al alta troponina y ecocardiograma normales.

#### Conclusiones:

1. La infección viral por enterovirus es la causa más frecuente de MA.

2. La MA en pediatría representa un reto diagnóstico por la inespecificidad de sus síntomas y signos. En niños mayores el dolor torácico puede ser un síntoma guía.

3. En la mayoría de los casos el ECG es una prueba fundamental para llegar al diagnóstico. La elevación de Troponina T puede ser de gran ayuda en el diagnóstico y seguimiento de la MA.

4. Las medidas de soporte son la base del tratamiento.

#### **Síndrome de Cushing Yatrógeno: Un caso peculiar.**

**Autor(es):** C. Santana Escalante

**Centros:** Hospital Juan Ramón Jiménez

**Introducción:** El síndrome de Cushing yatrógeno está causado por la administración exógena de glucocorticoides o de ACTH como parte del tratamiento de diversas patologías y es, con diferencia, la causa más frecuente de síndrome de Cushing en Pediatría.

**Caso clínico:** Niña de 4 años que nos es remitida por presentar clínica compatible con síndrome de Cushing. Unos 40 días antes le habían pautado en su país de origen tratamiento corticoideo con Metilprednisolona a dosis de 32 mg/día (1.5 mg/kg/día), por un dudoso síndrome nefrótico que no fue confirmado posteriormente en nuestro Servicio. A su ingreso presentaba: TA 130/90 (>p99), cara de luna llena, mejillas rubicundas, cuello de búfalo, hirsutismo, boca en carpa, obesidad troncular y piel tensa, brillante y reticulada. (*Se aportan imágenes*). Se detectaron unas cifras de cortisol en orina y ACTH basal disminuidas. Se practicó una ecografía y posterior RNM abdominales que resultaron normales, no visualizándose alteración alguna en las glándulas suprarrenales. Durante su ingreso precisa tratamiento antihipertensivo con politerapia y se programa una reducción progresiva de la corticoterapia con vistas a evitar una crisis suprarrenal. Tras ser dada de alta es seguida en consultas externas donde observamos semanas después de la suspensión del tratamiento corticoideo persistencia de rasgos cushingoides.

#### Conclusiones:

- El síndrome de Cushing yatrógeno es la causa más frecuente de hipercortisolismo en niños y adolescentes y, por su clínica larvada, el diagnóstico suele ser tardío, en un plazo medio de 2 años.

- Entre los numerosos signos y síntomas destaca obesidad y enlentecimiento del crecimiento, que pueden persistir tras la retirada de la corticoterapia.



- En el caso que presentamos llama la atención la clínica tan florida que aparece tras relativamente poco tiempo de tratamiento corticoideo, lo cual nos habla de la influencia de una susceptibilidad individual en el desarrollo de este síndrome.

- Es fundamental el diagnóstico precoz para evitar efectos irreversibles.

- La retirada de la corticoterapia debe hacerse mediante una pauta de reducción progresiva de dosis para evitar que se desencadene una crisis suprarrenal.

### **Elaboración de fórmulas y preparados lácteos en la unidad de biberonería**

**Autor(es):** M. García García (1), P. Alvarez Muñoz (2), M. Gómez González (1), M. López Rodríguez (1), M. Bobillo Santos (1), M. Rodríguez González (1), P. Guijarro Gonzalo(1)

**Centros:** (1)Complejo Hospitalario, Cáceres, (2)Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Introducción:** Se elabora en el Hospital San Pedro de Alcántara (HSPA) de Cáceres, un protocolo de actuación para adaptar la normativa de la OMS, basada en el sistema de evaluación de peligros y puntos de control crítico propuesto por el Codex alimentario. A la preparación de fórmulas infantiles lácteas (PPL), cuyo objetivo es su elaboración en condiciones óptimas de asepsia y desinfección.

Los preparados en polvo para lactantes, PPL, no son estériles, siendo los gérmenes más importantes que pueden contaminarlos (categoría A de causalidad), la *Salmonella* entérica y el *Enterobacter sakazakii*. Asimismo otros gérmenes en la categoría B de causalidad también pueden ser contaminantes (*Klebsiella pneumoniae*, *E.coli*, *Enterobacter cloacae*). Existen diferentes preparados lácteos adaptados a la edad, peso, patología del niño, además de suplementos nutricionales y medicación.

**Actividades:** Se desarrolla un sistema de análisis de puntos críticos, adaptado a las condiciones del hospital, en coordinación con los Servicios de Neonatología, M. Preventiva, departamento de biberonería y nutrición: **1.-** Condiciones estructurales y organizativas del departamento de biberonería (delimitación del espacio limpio-ocio, temperatura ambiental y de frigorífico, recurso materiales y humanos); **2.-** Plan de limpieza y desinfección (higiene de manos, del entorno, termodesinfección de biberones); **3.-** Preparación de PPL (higiene de manos, vestimenta del personal, temperatura del agua de preparación); **4.-** Condiciones de trazabilidad (identificación de la fórmula preparada y paciente, distribución a unidades de hospitalización); **5.-** Controles en biberonería y planta de hospitalización (control de lotes diferentes, supervisión de limpieza y mantenimiento de calienta biberones); **6.-** Control de calidad (análisis microbiológico)

**Medidas correctoras:** Medidas correctoras adoptadas ante un resultado positivo: **1.** Notificar al M. Preventiva; **2.** Inmovilizar lotes de leche en polvo correspondientes; **3.** No utilizar biberones preparados con leche del lote afectado; **4.** Enviar al Servicio de Microbiología nuevas de muestras de leche del lote afectado; **5.** Identificación de pacientes que pudieran haber consumido leche del lote afectado; **6.** Revisar cumplimiento de lavado de manos, limpieza y desinfección; **7.** Revisar el cumplimiento de todas las medidas preventivas.

### **Casuística de las intoxicaciones en un hospital de tercer nivel**

**Autor(es):** B. Grujic (1), J.C. Flores González (2), S. Garófano Montero (3), I.M. Calvo Morales (4), A. Estalella Mendoza (2)

**Centros:** (1)HU Puerta del Mar, (2)HU Puerta del Mar, (3)HU Puerta del Mar, (4)HU Puerta del Mar

**Objetivo:** Las intoxicaciones suponen un 0,5% de las consultas a Urgencias y tiene una gravedad variable. Nuestro objetivo es describir los casos de ingesta de medicamentos, sustancias tóxicas y no tóxicas en el servicio de urgencias de pediatría.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico al alta de ingesta medicamentosa, ingesta de sustancia tóxica y no tóxica durante el período de 2008 hasta 2013. Se registraron las siguientes variables: Edad, sexo, sustancia ingerida, exámenes complementarios, actitud terapéutica, estancia y necesidad de ingreso.

**Resultados:** En el estudio se incluyeron 83 casos de 81 pacientes, con una edad media de  $3,4 \pm 3,2$  años de los cuales 54,2% eran varones. En 59% de los casos se contactó con el Instituto de Toxicología. De todas sustancias ingeridas el 81,9% eran ingestas medicamentosas, 12% sustancias tóxicas y 6% no tóxicas. El 81,9% de los pacientes fueron asintomáticos, 13,3% presentaron clínica neurológica y 4,8% clínica gastrointestinal. En 33,7% se pidieron pruebas complementarias. De las ingestas medicamentosas, las más frecuentes fueron Paracetamol (16,9%) y Dextrometorfan (4,8%). De las tóxicas la más frecuente fue lejía y de las no tóxicas el aceite de ambientador. El tiempo medio desde la ingesta hasta su consulta en Urgencias fue menor de 2 horas en los casos registrados. Precisarón actitud terapéutica el 42,2% (19,3% lavado gástrico, 37,3% carbón activado, 13,2% antídoto específico (N-acetil-cisteína, pero solo en 50% de las intoxicaciones producidas con paracetamol)). Hubo 55,4% de ingresos en Observación con estancia media de 11 horas y un 4,8% precisaron ingreso en planta de pediatría y 1,2% en UCI Pediátrica. Hubo 0% de mortalidad.

**Conclusiones:** En nuestra muestra hubo un discreto predominio de varones, tal y como se expone en la literatura. Los fármacos son las sustancias más frecuentemente ingeridas, destacando el paracetamol. La lejía es la sustancia tóxica no medicamentosa más ingerida. Casi la mitad de los pacientes que consultan en Urgencias precisan actitud terapéutica, generalmente para impedir su absorción. Más de la mitad de nuestra muestra precisó ingreso en observación durante una media de más de 10 horas. Pocos casos precisaron ingreso en planta o UCIP y la mortalidad fue nula.

### **Terapias biológicas en Enfermedad Inflamatoria Intestinal. Revisión de nuestra casuística.**

**Autor(es):** E. Mateo Guerrero (1), R. González De Caldas Marchal (1), D. Trassierra Molina (1), A.B. López Mármol (2), M. Rodríguez Salas (2), J.J. Gilbert Pérez (2)

**Centros:** (1)Reina Sofía, (2)Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

**Introducción:** Las terapias biológicas son un conjunto de fármacos que regulan la actividad de proteínas implica-

das en la respuesta inmune y controlan la función anómala de la misma. Se presenta la casuística de la aplicación de terapia con infliximab y adalimumab, según las indicaciones descritas en el último consenso de la ESPGHAN de 2011, en nuestro hospital en edad pediátrica en enfermedad inflamatoria intestinal.

**Material y Métodos:** Estudio retrospectivo de revisión de historias clínicas de los pacientes tratados con infliximab y/o adalimumab en nuestro hospital afectados de enfermedad de Crohn o colitis ulcerosa.

**Resultados:** Se ha obtenido una muestra de 10 pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal tratados con terapias biológicas asociadas a inmunomoduladores como coadyuvante tras fracaso con tratamiento corticoide. Correspondiendo 6 de los casos a pacientes con enfermedad de Crohn y 4 a pacientes con colitis ulcerosa. De los pacientes con enfermedad de Crohn, todos comenzaron tratamiento con infliximab, según pauta de inducción 0-2-6 semanas a 5 mg/kg y mantenimiento cada 8 semanas posteriormente; requiriendo dos de ellos cambio a terapia con adalimumab por aparición de autoinmunidad, con pauta de inducción de 80 mg en primera dosis y posteriormente 40 mg cada 2 semanas como pauta de mantenimiento. De los pacientes con colitis ulcerosa dos fueron tratados con infliximab asociado a azatioprina y otros dos con adalimumab asociado a ésta última, con misma pauta explicada anteriormente; requiriendo posteriormente la mitad del grupo, tratamiento quirúrgico con colectomía curativa por fallo terapéutico.

**Conclusión:** Las terapias biológicas se inician en nuestra unidad de gastroenterología siguiendo pauta de step up acelerado, procediendo tras corticodependencia o corticorresistencia. Dado los nuevos avances e introducción de nuevas indicaciones con respecto a este tipo de tratamiento, ha aumentado la inclusión de pacientes que inician esta terapia en los últimos años. En esta serie de casos hemos podido objetivar la mayor eficacia de infliximab y adalimumab en pacientes con enfermedad de Crohn con respecto a pacientes afectados de colitis ulcerosa, tal y como ya recogen la mayoría de las series publicadas en la literatura.

### ***Butloma facial de evolución tórpida como forma de presentación de linfoma cutáneo***

**Autor(es):** C. Tort Cartró, N. Llanos Alonso, F.J. Romero Sala, R. Hernández Martín, R. Fernández Martín, M. Vera Torres, D. García-Navas Núñez, A. Izquierdo Martín, P. Barros García

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Primer episodio:** pre-adolescente de 12 años remitida a Otorrinolaringología por masa malar derecha de evolución tórpida. **EF:** bultoma de límites mal definidos, empastado al tacto, no cambios tróficos en la piel. **PPCC:** leucopenia y neutropenia leves, frotis sanguíneo normal. Discretas hipertransaminasemia y amilasemia. Reactantes de fase aguda, LDH, estudio inmunológico normales. Mantoux y serologías negativos. **Ecografía:** inflamación parotídea y del tejido celular subcutáneo, adenopatías inflamatorias cervicales bilaterales. **TAC:** aumento parotídea derecha, infiltración de la grasa del tejido celular subcutáneo, adenopatías reactivas bilaterales. Sospechando pa-

rotiditis subaguda recibe **tratamiento** con dos ciclos de antibiótico y corticoide, y corticoide tópico. **Biopsia de piel** previo alta. Seguimiento en consultas, evolución favorable. **Informe biopsia:** paniculitis lobulillar con focos de cariorrexis sugestiva de vasculitis nodular atípica o paniculitis infecciosa, descartado proceso neofornativo por buena evolución.

**Segundo episodio:** reaparece bultoma, asociando decaimiento e inapetencia. Ingresa en Pediatría. **EF:** bultomas de límites mal definidos en ambas mejillas, predominio derecho, adenopatías laterocervicales bilaterales, conductos de Stenon normales. Nos planteamos **diagnóstico diferencial** de paniculitis englobando el linfoma cutáneo, el corticoide pudo enmascarar la histología. Nuevo frotis sanguíneo (normal). Se remite a servicio de hematología de referencia, que realiza PAAF (normal). Se decide actitud expectante durante 1 mes para mejorar rendimiento del nuevo estudio anatomopatológico, se contraindica corticoide.

**Tercer episodio:** tras permanecer estable durante 1 mes, aumento de las lesiones. Se extirpa ganglio cervical y se toma muestra de piel. Estudio anatomopatológico de ganglio normal, la biopsia confirma diagnóstico de **linfoma subcutáneo paniculítico de células T (LSPCT)**. Estudio de extensión normal. **Tratamiento:** quimioterapia según protocolo para LNH Euro-LB-02 y trasplante autólogo, evolución favorable.

#### **Comentarios:**

1. El LSPCT es un subtipo infrecuente de linfoma de células T periférico (**Linfoma no Hodgkin**). Suele presentarse en mujeres jóvenes como nódulos en distintas fases evolutivas, con periodos de mejoría y recaída. Afectación extra-cutánea rara. Puede asociar citopenias y alteración de la función hepática. La anatomopatología revela infiltrado celular de la grasa subcutánea.

2. El hecho de que las lesiones puedan regresar espontáneamente junto con la inespecificidad de los datos clínico-analíticos acompañantes dificulta el diagnóstico.

3. La corticoterapia pudo enmascarar el diagnóstico en nuestro caso.

### ***Raquitismo, una entidad no tan olvidada***

**Autor(es):** B. Palomino Vasco, L. Santiago Arribas, M.C. Carrasco Hidalgo-Barquero, Y. García García, M.D.C. Prieto Zazo, L. Galán Bueno, E. Gil Poch, E. Hidalgo-Barquero Del Rosal

**Centros:** Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz

**Introducción y Justificación:** El raquitismo es una entidad poco frecuente caracterizada por la alteración en la mineralización ósea con importantes consecuencias sobre el desarrollo. Diferenciamos raquitismos carenciales, primarios (*tipos I y II*) y secundarios; siendo los primeros los más frecuentes.

El raquitismo vitamina D dependiente tipo-I es un trastorno autosómico recesivo raro determinado por la deficiente conversión de 25OH-vitaminaD a 1,25OH-vitaminaD. Los pacientes que lo padecen presentan una mutación inactivante a nivel del gen CYP27B1 que codifica la enzima 1-alfa-hidroxilasa responsable de esta conversión.

**Caso Clínico:** Ingresa lactante de 21m con estancamiento ponderal y regresión en adquisiciones motoras.

**Antecedentes:** Al nacimiento: peso y talla: P90-99. Lactancia materna 6m. Beikost normal. Adecuada ingesta lactea. 200UI/día de vitamina D3 hasta los 3m. Sedestación a los 6m; deambulación a los 10-11m. A partir de los 12m, alteraciones en la marcha e inestabilidad.

**Exploración:** Peso: -2,65DS; Talla: -3,43DS.

Pálida. Frente olímpica, no craneotabes. Pelo raro. Tórax alado, surco de Harrison. Ensanchamiento de muñecas y tobillos. Deformidad de miembros. Debilidad muscular. Sudoración profusa.

A su ingreso presenta hipocalcemia severa (5,2 mg/dl), hipofosforemia (2,7 mg/dl), FA 2160 UI/L y PTH 746 pg/ml. Función renal, RTP y fosfatúria normales. Hipocalciuria.

**Estudio radiológico:** ensanchamiento e irregularidad de epífisis. Pseudofractura en cúbito izquierdo. Osteopenia generalizada con osteoporosis en cadera.

Con juicio clínico de raquitismo pendiente de filiar, se inicia tratamiento agudo de hipocalcemia y se aportan fósforo y vitamina D3. Se descartan mala absorción, alteraciones oftalmológicas y cardiológicas. Ecografía abdominal y de cuello/tiroides normal.

Se reciben resultados pendientes: 25OH-vitaminaD normal; 1,25OH-vitaminaD 10 pg/ml; por lo que se inician aportes de calcitriol y suplementos de hierro y bicarbonato por déficit de los mismos. Se solicita estudio para mutación del gen CYP27B1.

Controles bioquímicos y radiológicos seriados con mejoría evolutiva. Último control, 4 meses tras el inicio: normocalcemia, normofosforemia, FA 506 UI/L, PTH 27,6 pg/ml y 1,25OH-vitaminaD 70 pg/ml con normalización de estructura ósea y aparición de nuevos núcleos de osificación.

**Conclusiones:** Actualmente en tratamiento con calcitriol y vitamina D3. Estudio genético positivo. Se realiza seguimiento estrecho para control de calcemias, desarrollo óseo y detección precoz de complicaciones derivadas del tratamiento, la más importante, la nefrocalcinosis.

### **Tuberculosis en la edad pediátrica. Situación actual en nuestro medio.**

**Autor(es):** L. Alonso Romero (1), E. Vázquez Rodríguez (2), A.M. Leal Ramírez (1), A. Cruz Rodríguez (1), P. De Vera McMullan (3)

**Centros:** (1)Hospital Valme, (2)Hospital Valme, (3)Hospital de Valme

**Objetivos:** Descripción y análisis de la situación actual de la tuberculosis pediátrica en nuestro área hospitalaria. Revisión de la incidencia y comparativa con la situación mundial y nacional en los últimos 5 años y análisis del último brote detectado. Planteamiento de estrategias de abordaje adecuadas a la situación actual.

**Material y Método:** Estudio observacional retrospectivo, en el que se incluyó a todos aquellos pacientes menores de 14 años diagnosticados de enfermedad tuberculosa declarada, durante el periodo comprendido entre enero 2007 a enero de 2012. Se consideró como caso de enfermedad tuberculosa declarada, todo paciente con prueba de tuberculina positiva y/o clínica sugestiva, junto con hallazgos radiológicos, microbiológicos o anatomopatológicos compatibles. Las variables analizadas fueron: edad, sexo, lugar de procedencia, estudio de contactos,

resultado de prueba de tuberculina, clínica, radiología, estudios microbiológicos, tratamiento realizado e incidencias detectadas.

**Resultados:** Se incluyó un total de 16 pacientes diagnosticados de enfermedad tuberculosa en un periodo de 5 años, evidenciándose un aumento en la incidencia de casos en el último año, coincidiendo con un brote geográficamente localizado, y detectado a partir de los estudios de contactos de pacientes pediátricos contagiados.

Edad media de presentación fue de 6.2 años. Varones 43.7% frente a 56.3% mujeres. El 75 % de los pacientes incluidos tenían contactos positivos y el 68.7% presentaba clínica compatible con enfermedad tuberculosa al diagnóstico. Identificación de las incidencias e ítems de manejo a mejorar. Planteamiento de nuevos recursos y estrategias para optimizar su abordaje multidisciplinar.

**Conclusión:** La tuberculosis (TBC) sigue siendo una de las enfermedades más extendidas en el mundo. En nuestro medio también parece confirmarse un aumento de la incidencia en los últimos años. El estudio de contactos e identificación precoz de los casos resultan imprescindible para el inicio temprano de prevención y tratamiento. Es necesario un estrecho seguimiento que incluya la identificación de incidencias tanto clínicas como extraclínicas, con especial atención a la adherencia al tratamiento. El abordaje multidisciplinar durante todo el proceso, así como una adecuada información a la familia y profesionales, son fundamentales para una adecuada asistencia a estos pacientes.

### **Deshidratación con alcalosis hipoclorémica. Presentación inusual de fibrosis quística (FQ) en un lactante.**

**Autor(es):** L. Santiago Arribas, B. Palomino Vasco, C.D. Marquín Reina, M. Carrasco Hidalgo-Barquero, J.J. Aguilera Martín, B. Rojas Recio, E. Gil Poch, M.D.C. Prieto Zazo, E. Hidalgo-Barquero Del Rosal

**Centros:** Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz

**Introducción:** La FQ es una enfermedad genética, autosómica recesiva, debida a mutaciones del gen que codifica la proteína CFTR, reguladora del movimiento del cloro, sodio y agua en la célula. Su alteración da lugar a la producción de secreciones espesas en pulmones, páncreas, intestino, hígado, glándulas sudoríparas y conductos deferentes. El diagnóstico se fundamenta en criterios clínicos y de laboratorio: análisis cuantitativo del cloro en sudor, estudio genético y diferencia de potenciales nasales.

**Caso Clínico:** Lactante de 5 meses que ingresa en Septiembre por anorexia, pérdida de peso y decaimiento de un mes de evolución. Desde siempre aprecian sudoración abundante. Padres sanos no consanguíneos; no hermanos. Embarazo y parto normal. No retraso en la expulsión de meconio. Screening metabólico al nacimiento con resultados dudosos para FQ.

**Exploración:** peso 6.560 gr (p8) longitud 64 cm (p12) TA 71/147. Aceptable estado general, palidez mucocutánea, ojos hundidos y fontanela deprimida.

Gasometría capilar: PH 7.57, HCO<sub>3</sub> 46.6 mmol/l, EB +23. Bioquímica: Creatinina 0.9 mg/dl, Urea 77 mg/dl, Sodio 128 mmol/l, Potasio 2.2 mmol/l, Cloro 80 mmol/l, Magnesio 1.7 mg/dl. Orina: PH 6, Densidad 1025, EFNa



0.1%, EFCI 0.1%, EFK 17%, GTTK 13.5. Renina y aldosterona normales. Detección de grasa en heces 4.3 g/día. Resto de pruebas analíticas y de imagen normales.

Durante el ingreso presenta mejoría clínica y analítica con aportes de cloruro sódico y potasio. Se diagnostica de alcalosis metabólica hipoclorémica e hipokaliémica severa, insuficiencia renal prerrenal sin hipercloruria, descartándose tubulopatía y sospechándose FQ que se confirma con ionotest (*positivo en dos determinaciones: 122 y 144 mEq/l*). Estudio genético pendiente.

Alta a domicilio con hidrolizado MTC, suplementos de vitaminas y enzimas pancreáticas con adecuada evolución.

**Discusión:** La FQ se presenta en la infancia, típicamente, como retraso del crecimiento, esteatorrea y síntomas respiratorios. Con menor frecuencia, sobretodo en menores de 6 meses, puede debutar como síndrome Pseudo-Bartter, con hiponatremia, hipopotasemia y alcalosis metabólica sin pérdida urinaria de cloro, dato diferencial característico de la FQ con la tubulopatía.

Considerar la posibilidad de FQ ante un paciente con estas anomalías hidroelectrolítico, incluso en ausencia de manifestaciones clínicas típicas.

### **Secuestro pulmonar de diagnóstico prenatal y evolución inusual**

**Autor(es):** I. Mayordomo Morales, C. Aragón Fernández, D. Gómez Pastrana, S. Rodríguez López, J. Ortiz Tardío, I.P. Fernández Visera

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

**Introducción:** Las malformaciones pulmonares tienen una incidencia de 3.4 por cada 10.000 nacido vivos, de los que 0.15-6.% corresponden al secuestro pulmonar. El secuestro pulmonar se define como una zona del pulmón con una irrigación sistémica aberrante.

En la actualidad, gracias a los avances en ecografía prenatal, muchas de las malformaciones pulmonares congénitas pueden ser detectadas desde las primeras semanas del embarazo. Una parte de las malformaciones pulmonares que se detectan durante el embarazo se resuelven ecográficamente antes del parto. En el estudio postnatal de estos niños, el 40% presenta alguna malformación pulmonar.

**Caso Clínico:** Recién nacido con antecedente obstétrico ecográfico de masa pulmonar detectada a las 16-20 semanas que se resuelve en los siguientes controles. Nace asintomático con radiografía de tórax sin hallazgos significativos.

A pesar de ello, se realiza un TAC a los 5 meses con imagen de 20-12 cm en lóbulo inferior izquierdo a valorar posible secuestro pulmonar sin visualizar vaso aberrante.

Durante los meses siguientes presenta infecciones respiratorias recurrentes. Se realiza TAC con contraste a los 13 meses en el que se aprecia infiltrados pulmonares en lóbulo superior derecho y ambos lóbulos inferiores con dilatación esofágica, sugestivo de patología aspirativa.

Se realiza EGE confirmando RGE masivo y hernia hiatal. La evolución digestiva con el tratamiento fue buena; la endoscopia digestiva normal y pHmetría mostró un RGE leve (IR: 8,8%).

La evolución clínica respiratoria posterior fue favorable no presentando bronquitis ni neumonía.

En el TAC de control a los 2 años y medio desaparece prácticamente los signos de patología aspirativa, aunque visualizándose de nuevo condensación inicial en lóbulo inferior derecho intralobar con un vaso anómalo arterial procedente del tronco celíaco.

Se realiza extirpación quirúrgica, confirmándose el diagnóstico de secuestro pulmonar intralobar.

**Comentarios:** En todos los recién nacidos con diagnóstico prenatal de malformación pulmonar incluso aunque estén asintomáticos y la lesión se haya resuelto en el seguimiento ecográfico, la radiografía de tórax no excluye la posibilidad de que la malformación pulmonar persista, por lo que se aconseja completar el estudio con TAC pulmonar. En este caso la asociación de una patología aspirativa demoró el diagnóstico definitivo.

### **Atención y tratamiento del neonato con bloqueo auriculoventricular (BAV) completo congénito.**

**Autor(es):** L. Galán Bueno (1), V. Moreno Carbonell (2), F. Romero Vivas (1), Y. García García (1), I. Tinoco Martín (1), E. Gil Poch (1), M.D.C. Prieto Zazo(1), B. Palomino Vasco (1), E. Galán Gómez (1)

**Centros:** (1)Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz, (2)Hospital de Mérida

La incidencia del BAV congénito es de 1 de cada 20.000-25.000 nacidos vivos. El 60-70% de los casos se deben a la lesión autoinmune del sistema de conducción fetal por anticuerpos IgG maternos (anti-SSA/Ro, anti-SSB/La) en madres con lupus eritematoso sistémico (más frecuentemente asintomático) o excepcionalmente, con artritis reumatoide, dermatomiositis o síndrome de Sjögren. También puede aparecer en cardiopatías congénitas complejas, con desarrollo anormal del sistema de conducción, fundamentalmente en la trasposición corregida de grandes arterias.

Neonato hijo de madre con antecedentes de celiaquía, alergia a frutos secos, asma y aborto a las 8 semanas de edad gestacional (SEG).

En la ecografía obstétrica a las 18 SEG se detecta frecuencia cardíaca (FC) fetal auricular de 130 l/m con frecuencia ventricular de 56 l/m.

Se realiza ecocardiografía fetal, diagnosticándose BAV completo en corazón sin alteraciones estructurales aparentes.

Se solicita serología autoinmune materna: ANA positivos 1/60 con patrón moteado, anti SSA/Ro > 240 y anti SSB/La 101 (*anticuerpos anticoagulante lúpico, anticardiolipina y anti B2 glicoproteína negativos*); y estudio citogenético: normal.

No presenta hidrops ni signos de insuficiencia cardíaca fetal. El crecimiento intrauterino es adecuado y no se observan anomalías morfológicas fetales mayores. Parto a las 38 SEG mediante cesárea programada.

Al nacimiento se ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. Presenta buen estado general, hemodinámicamente estable con FC: 45-60 l/m, TA 70/36, pulsos simétricos, no saltones. Auscultación cardíaca: arrítmico, sin soplos, tonos fuertes, ruido de hiperflujo y llenado rápido ventricular. Resto de la exploración normal.

Electrocardiograma con una hora de vida: BAV completo a 45-55 l/m, ritmo nodal, algunos latidos hisianos y abundantes extrasístoles ventriculares.

La evolución es favorable, tolera FC de 43 lpm, sin signos de bajo gasto cardíaco. Tolerancia a la alimentación oral.

A los 6 días de vida se decide tratamiento mediante implantación de marcapasos epicárdico.

Aunque algunos de los lactantes con BAV congénito presentan insuficiencia cardíaca congestiva, la mayor parte se encuentran asintomáticos. Estos pacientes mantienen un gasto cardíaco adecuado aumentando el volumen sistólico.

Por tanto, ¿está siempre indicada la implantación de un marcapasos artificial en pacientes con BAV congénito? ¿Qué indicación tiene este paciente para su implantación?

### **Miocardiopatía hipertrófica obstructiva tras dosis mínimas de dexametasona en un recién nacido pretérmino**

**Autor(es):** M. Solo De Zaldívar Trisancho (1), C.E. Cimadevilla Sánchez (2), R. Martín Fernández (2), A.R. Barrio Sacristán (2), M.J. García García (2), I. Arroyo Carrera (2), M.J. López Cuesta (2)

**Centros:** (1)Hospital San Pedro de Alcántara, (2)Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Introducción:** El tratamiento con corticoesteroides, en particular dexametasona, ha demostrado su efectividad en la prevención y tratamiento de la enfermedad pulmonar crónica del recién nacido pretérmino (RNPT) y en la reducción del tiempo de ventilación mecánica. Sin embargo, no es un tratamiento exento de riesgos. La miocardiopatía hipertrófica (MCH) en prematuros está asociada al uso de corticoides y en general, carece de repercusión clínica. Ha sido descrita con tratamientos de duración superior a 7 días y dosis de dexametasona de 0,5 mg/kg/día. Presentamos el caso de una RNPT que desarrolló MCH tras 7 días de tratamiento con dosis mínimas.

**Caso Clínico:** RNPT de 740 gramos y 26 semanas de edad gestacional. Precisa intubación en la primera hora de vida por insuficiencia respiratoria desarrollando una enfermedad de membrana hialina. Fueron administradas 2 dosis de surfactante. Presenta un deterioro respiratorio progresivo y mantiene necesidad de ventilación mecánica. A los 21 días de vida se inicia tratamiento con dexametasona a dosis de 0,2 mg/kg/día durante 7 días. Permite extubación 3 días después, manteniéndose soporte con CPAP nasal. A los 6 días de iniciado el tratamiento con dexametasona se aprecia soplo sistólico II-III/VI y taquicardia. La ecocardiografía doppler objetiva hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo con obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) y movimiento sistólico anterior de la válvula mitral con un gradiente pico de 40 mmHg, compatible con MCH obstructiva. Se suspende dexametasona y se inicia tratamiento con propranolol siendo bien tolerado. Posteriormente evolución favorable pero lenta, con normalización de los diámetros septales y desaparición de la obstrucción del TSVI a los 30 días. Sigüientes controles ecocardiográficos normales.

**Conclusiones:** El paciente descrito destaca por haber desarrollado MCH obstructiva empleando dexametasona a dosis más bajas que en el resto de casos publicados.

Además, la evolución fue lenta a pesar de suspender el tratamiento con dexametasona requiriendo tratamiento prolongado con bloqueadores beta.

La extrema prematuridad puede influir en una mayor sensibilidad a este efecto secundario de los corticoides.

Es fundamental mantener una adecuada vigilancia clínica y ecocardiográfica en los niños de muy bajo peso antes, durante y después del uso del corticoides.

### **De la bronquiolitis obliterante al Swyer James Macleod**

**Autor(es):** J.R. Carrasco Fernández, C. Aragón Fernández, D. Gómez Pastrana, I. Fernández Viseras, S. Rodríguez López, G. Quesada Trujillo, J. Ortiz Tardío

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

**Introducción:** El Síndrome de Swyer James MacLeod es una entidad poco frecuente que se ha relacionado con bronquiolitis obliterante adquirida a partir de una infección respiratoria. El cuadro clínico típico comienza en la infancia. El tratamiento es habitualmente conservador y el pronóstico bueno salvo comorbilidades.

**Caso Clínico:** Paciente de 1 año y 5 meses que ingresa en UCIP por Bronconeumonía LII precisando ventilación mecánica. Al mes siguiente es valorado en consulta, auscultándose crepitantes finos y sibilantes espiratorios localizados en LII. Estos hallazgos se repiten en sucesivas revisiones, motivo por el cual se le solicita TAC Pulmonar, que presenta un patrón en mosaico difuso con zonas de hipoventilación, compatible con bronquiolitis obliterante. En seguimiento en Consulta de Neumopediatría desde entonces, recibe ttº con glucocorticoides inhalados. A los 5 años se le solicita nuevo TAC por persistencia de la clínica. El LII muestra una mayor hipoafluencia que el contralateral de forma parcheada, llamando la atención el menor calibre de las arterias pulmonares de dicho lóbulo, sugestivo de Síndrome de Swyer James MacLeod. A los 7 años tras sucesivas espirometrías de control (FEV1 69%, CVF 72%, FEV1/CVF 93%) se repite la TAC, confirmándose el diagnóstico de Swyer James MacLeod.

En la actualidad sigue tratamiento con agonistas beta 2 de acción larga y glucocorticoides inhalados. La última espirometría mostraba deterioro de la función pulmonar con un patrón mixto (FEV1 49%, CVF 58%, FEV1/CVF 0,7 y FEF 50% 37%). Presenta limitación a esfuerzos intensos y el desarrollo pondoestatural y el rendimiento escolar son normales.

**Comentarios:** Destacamos la evolución radiológica del caso, desde la bronquiolitis obliterante al Síndrome de Swyer James Macleod. El SWML es una entidad poco frecuente. Este Síndrome hay que tenerlo presente en el diagnóstico diferencial de pacientes que tras una agresión pulmonar aguda presentan sibilantes y crepitantes localizados.

### **Enteropatía por alergia a proteínas de leche de vaca.**

**Autor(es):** S. Muñoz Pérez, P. Barros García, D. García-Navas Núñez, A. Izquierdo Martín, M. Vera Torres, N. Llanos Alonso, R. Hernández Martín, C. Tort Cartró, M.J. López Rodríguez

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Introducción:** La alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) es la alergia alimentaria más común en niños.

Puede ser IgE o no IgE-mediada (40% del total). La enteropatía es una manifestación muy poco frecuente de APLV no IgE-mediada que afecta al intestino delgado. Se presenta con vómitos, diarrea, síndrome de malabsorción y retraso en el crecimiento. Su diagnóstico requiere la demostración de la mejoría clínica tras la retirada de PLV de la dieta, siendo éste el tratamiento.

**Caso 1.** Lactante de 7 meses con antecedentes familiares de enfermedad celíaca y dermatitis atópica. Antecedentes personales sin interés. Cronología de la alimentación: lactancia materna el primer mes, después fórmula adaptada. A los 6 meses, alimentación complementaria sin gluten. Desde entonces: diarrea, vómitos y estancamiento ponderoestatural. No otra sintomatología. No mejoría tras la retirada de fruta y lactosa. Exploración física: peso 6.5 kg (-2.04DE) y hábito malabsortivo; resto normal. Pruebas complementarias: hipoproteinemia, Ac anti-enterocitos y RAST a PLV negativos. Examen de heces: aumento de calprotectina y grasas, cuerpos reductores positivos, digestión de principios inmediatos y coprocultivos negativos. Radiografía y ecografía abdominal: edema de asas. Endoscopia digestiva alta normal. Biopsia duodenal con atrofia severa de vellosidades y aumento de LIE en mucosa. Evolución: se inicia alimentación con fórmula hidrolizada sin mejoría, por lo que se pauta fórmula elemental con buena respuesta.

**Caso 2.** Lactante de 2 meses con antecedentes familiares de diabetes mellitus y consanguinidad de primer grado. Antecedentes personales sin interés salvo no control del embarazo en el tercer trimestre. Alimentado con fórmula artificial desde el nacimiento. Presenta deposiciones diarreicas y estancamiento ponderoestatural desde el primer mes de vida. Exploración física: peso 4.020 g (-1.90DE), hábito malabsortivo. En analítica: hipoproteinemia e hiponatremia, resto normal. Aumento de grasas en heces. Evolución favorable con fórmula hidrolizada, suplementos de MCT y vitaminas liposolubles.

**Comentario:** Resaltamos la importancia de la sospecha diagnóstica de la enteropatía por APLV ya que la inespecificidad de sus síntomas (*superponibles a otras enteropatías como las inmunitarias o infecciosas*) pueden producir una demora diagnóstica y terapéutica comprometiéndose gravemente el estado nutricional del niño.

### **Cianosis refractaria a oxigenoterapia**

**Autor(es):** S. Garófano Montero (1), A. Alonso Ojembarrena (1), M.T. Domínguez Coronel (2), A. Estalella Mendoza (2), I. Calvo Morales (2), B. Grujic (2)

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

Lactante mujer de 24 horas de vida que ingresa derivada desde su hospital de origen por sospecha de cardiopatía congénita.

Aporta de su hospital de origen hemograma y bioquímica sanguínea normal. Realizan radiografía de tórax sin hallazgos patológicos.

A su llegada a nuestra unidad presenta llanto vigoroso, saturación de oxígeno pre-ductal 62% y post-ductal 58%. En la exploración destaca una coloración de piel y mucosas grisácea, una auscultación pulmonar sin ruidos patológicos ni signos de distrés respiratorio y una auscultación

cardiaca con tonos puros y rítmicos, sin soplos, pulsos periféricos palpables y simétricos, resto sin hallazgos patológicos.

Se colocan gafas nasales de alto flujo con una FIO<sub>2</sub> del 100% sin que mejore la saturación de oxígeno, por lo que se intuba y se conecta a ventilación mecánica, persistiendo la misma saturación. Se inicia perfusión con prostaglandina E1, se realiza ecocardiografía sin hallazgos patológicos. Gasometría venosa (pH: 7,4 CO<sub>2</sub>: 34, HCO<sub>3</sub>: 22 mmol/l, ácido láctico: 1.9mmol/l). Mantiene tensión arterial adecuada para su edad en todo momento. Tras esto se descarta etiología cardiaca y respiratoria y suspendemos las prostaglandinas.

Dada la evolución de la paciente y el cuadro clínico, sospechamos metahemoglobinemia, hallándose en la gasometría un porcentaje de metahemoglobina del 12.3%. Tras esto extubamos a la paciente, manteniendo saturación por debajo del 70% y continuando con tensión arterial normal y láctico negativo.

Ahondando en los antecedentes familiares descubrimos que el padre sufrió cianosis perinatal que cedió a los pocos meses de vida, siendo diagnosticado de probable hemoglobinopatía tipo M. Actualmente tiene pendiente estudio de las cadenas gamma de la hemoglobina.

Mediante consenso clínico se decide mantener cifras de metahemoglobina por debajo del 10%, administrándose azul de metileno. Tras el tratamiento mantiene niveles siempre inferiores.

Nuestra paciente evoluciona favorablemente manteniendo excelente estado general, realizando bien las tomas y aumentando de peso. Permanece estable tanto respiratoria como hemodinámicamente.

**Conclusión:** Las hemoglobinopatías son una causa poco frecuente, pero importante, de cianosis en el periodo neonatal. Debemos sospecharlas cuando encontramos una saturación de oxígeno disminuida sin signos de hipoxemia tras descartar patología pulmonar y cardiaca. Pueden existir antecedentes familiares que nos orientaran.

### **Causa infrecuente de quiste esplénico.**

**Autor(es):** S. Garófano Montero, J.C. Flores González, B. Grujic, A. Estalella Mendoza, I. Calvo Morales

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

**Introducción:** Los quistes esplénicos son una entidad rara a cualquier edad y existe muy poca literatura sobre ellos a nivel mundial. Se dividen según su origen en primarios (*con revestimiento epitelial*) y secundarios (*sin revestimiento*). A su vez también se clasifican en parasitados (70%), siendo el más frecuente el quiste hidatídico, y no parasitados (30%).

Los quistes esplénicos epidermoides son quistes primarios no parasitados y representan el 2,5% de todos los quistes esplénicos durante la infancia. Cuando alcanzan un tamaño mayor de 5 cm o son sintomáticos deben someterse a tratamiento quirúrgico precoz para evitar las posibles complicaciones.

**Caso Clínico:** Paciente varón de 11 años de edad que acude por presentar molestias difusas y sensación de masa en hipocondrio derecho. Refiere posteriormente al inicio de la sintomatología dos traumatismos leves, tras



los cuales aumenta la sensación de masa abdominal. No tiene antecedentes personales a destacar. En la exploración destaca, a la palpación abdominal, esplenomegalia/masa abdominal de, aproximadamente 6 cm, no dolorosa.

- En la *ecografía abdominal* presenta una gran lesión quística en íntimo contacto con el bazo provocando esplenomegalia.

- En el *hemograma* destacaban plaquetopenia (84000) y leucopenia (3000).

- En la *Resonancia magnética* nuclear se aprecia marcada esplenomegalia a expensas de formación quística bien definida de 11x13 cm de diámetro, compatible con quiste epidermoide.

- *Serología leishmania e hidatidosis*: negativas.

Se procede a realizar la exéresis del quiste esplénico, mediante laparoscopia, preservando parte del tejido esplénico. Posteriormente recibimos el diagnóstico anatómopatológico que informa la lesión como quiste epidermoide esplénico.

**Conclusiones:** Incluir siempre el quiste esplénico en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal focalizado en hipocondrio izquierdo.

El diagnóstico se basa en la clínica y los estudios de imagen, aunque el diagnóstico definitivo lo ofrece solo el análisis histológico.

Se recomienda tratamiento quirúrgico ante quistes mayores de 5 cm o que provoquen sintomatología.

### **Manejo de las convulsiones en urgencias pediátricas en un hospital de tercer nivel**

**Autor(es):** A. Estalella Mendoza, J.C. Flores González, I.M. Calvo Morales, E. Romero Castillo, S. Garófano Montero, B. Grujic, P. Comino Vázquez, B. Serrano Moyano, E. Palma Zambrana

**Centros:** Puerta Mar

**Objetivo:** Describir el manejo terapéutico de los pacientes con convulsiones que acuden al Servicio de Urgencias Pediátricas de un Hospital de tercer nivel.

**Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de las historias clínicas con motivo de consulta de convulsión entre Septiembre 2010 y Septiembre 2013. Se recogen las siguientes variables: edad, sexo, antecedentes, tipo de crisis, manejo terapéutico y evolución que se analizan en el SPSS 20.0.

**Resultados:** Se incluyen 223 casos, 55,2% varones. Edad media 4 años (76 días a 13 años). El 23,3% fueron primer episodio. Existían antecedentes personales neurológicos en el 76,7%, siendo el más frecuente epilepsia (29,1%), seguido de convulsión febril (18,85), PCI (9%), esclerosis tuberosa (7,6%) y enfermedad mitocondrial (4,9%). El 35% fue convulsión. A su llegada a urgencias sólo el 6,7% acude convulsionando. El tipo de crisis más frecuente fue tónico-clónica (38%), seguido de parcial (18,8%), tónica (17,5%), ausencia (4,9%). Se administró Diazepam IR en domicilio en el 38,1%, en el transporte en el 10%, y en urgencias en el 13,9%. El primer fármaco elegido en urgencias fue Diazepam IR(93,3%). Fue necesaria la administración de un segundo fármaco en el 3,1% de los casos siendo el Diazepam el más utilizado (58%), seguido de midazolam, valproico y fenitoína los tres con

la misma frecuencia (12,9%). Un tercer fármaco fue necesario en el 1,3% utilizándose con la misma frecuencia valproico, fenitoína y midazolam. Presentaron secuelas el 2,7% (Parálisis de Todd 81%). Requiere ingreso el 29,1% (83% en planta, 10% UCI Pediátrica). No exitos.

**Conclusiones:** En la mayoría de los casos la crisis llega a Urgencias cedida. Existe un claro consenso a la hora de elegir un primer fármaco acorde con las guías clínicas, no existiendo el mismo cuando es necesaria la elección de un segundo y tercer fármaco. La mayor parte de los pacientes que acuden por convulsión presentan antecedentes neurológicos. Alta tasa de administración de diazepam en casa, en pacientes epilépticos conocidos. Baja incidencia de secuelas y baja tasa de ingreso de estos pacientes en nuestra serie.

### **Estudio epidemiológico y clínico de los ingresos hospitalarios por neumonía adquirida en la comunidad en el área de salud de Cáceres.**

**Autor(es):** D. García-Navas Núñez, P. Barros García, M. Vera Torres, R. Maya Andrade, C. Tort I Cartró, R. Hernández Martín, N. Llanos Alonso, M.J. López Rodríguez, J.M. Casas Gil

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Introducción:** La Neumonía Adquirida en la Comunidad (NAC) es una de las infecciones más frecuentes de la infancia, con mayor incidencia en menores de 5 años. Presenta escasa mortalidad en países desarrollados. Un 15-23% requieren ingreso hospitalario. La etiología es edad-dependiente, aunque el principal agente infeccioso es *Streptococcus pneumoniae*. Existen factores de riesgo (FR) que influyen en su desarrollo y evolución de ésta.

**Objetivo:** conocer la epidemiología de los ingresos por NAC en nuestra Área de Salud (AS).

**Material y Métodos:** estudio epidemiológico, longitudinal, retrospectivo, de pacientes ingresados con el diagnóstico de NAC en nuestra AS, desde el 1 de enero de 2002 al 31 de diciembre 2011. Datos analizados: edad, sexo, fecha, patrón radiológico, etiología, evolución y FR.

**Resultados:** durante el período de estudio hubo 463 ingresos por NAC, con una razón varón/mujer: 1.17. El 78.8% eran menores de 5 años y un 33.9% del total tenían 1-2 años. El motivo de consulta más frecuente fue la fiebre, seguido de dificultad respiratoria y dolor abdominal. Un 16% recibió vacuna antineumocócica. El 29.4% tenían FR, destacando las alteraciones bronquiales, prematuridad y otitis de repetición. El patrón radiológico más frecuente fue el alveolar. El 12% tuvieron una evolución tórpida, marcada en un 55% de casos por Derrame Pleural (DP). Hubo un predominio en los meses abril, febrero, marzo y diciembre. La estancia media fue 6.2 días. Se obtuvo el diagnóstico etiológico en el 6.5%, siendo más frecuente el Virus Sincitial Respiratorio y la Gripe A. A partir del 2007 incrementó el número de ingresos y de NAC complicadas por DP, con posterior descenso en el 2010-11.

**Comentarios:**

- Los datos epidemiológicos encontrados en nuestra AS, son similares a los publicados en la literatura.

- Pese al escaso porcentaje de pacientes vacunados frente al Neumococo, en los años siguientes a la introduc-

ción de ésta, se vio un aumento de NAC descrito también en la literatura. La tendencia posterior a la disminución del número de ingresos, hace pensar que la vacunación tuvo un efecto positivo, por lo que debería de ser incluida en el Calendario Vacunal de Extremadura.

### **Infección postnatal por citomegalovirus. Transmisión por lactancia materna.**

**Autor(es):** D. García-Navas Núñez, P. Barros García, R. Barrio Sacristán, M. Vera Torres, R. Martín Fernández, A. Izquierdo Martín, S. Muñoz Pérez, M.J. López Rodríguez

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

La Infección postnatal por Citomegalovirus (CMV) en el recién nacido (RN) puede ocurrir en el parto (contacto con secreciones cervicales maternas) o en el postparto (ingesta de leche materna (LM), transfusión de hemoderivados, contacto con fluidos infectados). La alta prevalencia de madres seropositivas que excretan CMV por LM, hace que ésta sea la principal fuente de infección. La mayoría son asintomáticas, pues es debida a una reactivación de CMV en la madre y adquieren anticuerpos protectores pasivamente. Sin embargo, en prematuros de bajo peso la transferencia de estos es menor, lo que junto con el sistema inmunológico inmaduro hace que sean sintomáticas y en ocasiones grave. De evolución favorable, con resolución espontánea en la mayoría de los casos.

Presentamos dos casos de Infección postnatal por CMV: - Lactante de 2 meses en seguimiento por Enfermedad Hemorrágica Tardía del Recién Nacido (EHTRN) con buena evolución, que en analítica de control se objetiva hipertransaminasemia y linfocitosis con neutropenia moderada. Antecedentes Personales: EHTRN, transfusión de hemoderivados radiado; familiares sin interés. Asintomático. Exploración física normal. Se descarta enfermedad hepática. ADN CMV: (hijo) orina positivo, sangre de talón (ST) negativo; (madre) LM positivo, orina negativo; (ambos) IgG CMV positivo, IgM CMV negativo. Frotis sangre periférica normal.

- Lactante de 1.5 meses que ingresa por ictericia. Antecedentes: Prematuridad, Peso RN: 1860 gr, no otros personales ni familiares de interés. Asintomático. Exploración física normal, salvo ictericia mococutánea hasta abdomen. Pruebas complementarias: linfocitosis con neutropenia severa, hipertransaminasemia, hiperbilirrubinemia a expensas de indirecta. ADN CMV: (hijo) orina positivo, ST negativo; (madre) LM positivo, orina negativo. Frotis sangre periférica normal.

Ambos fueron diagnosticados de Infección Postnatal por CMV adquirida por LM, con una evolución favorable sin precisar tratamiento.

#### **Comentarios:**

- Aunque la LM es la principal fuente de infección, no es indicación retirar la lactancia.

- Existen estudios publicados de prematuros, en número escaso; no en RN a término, ya que suele ser asintomática, por lo que pensamos que esta entidad puede estar infradiagnosticada.

### **Unidad de referencia de retinoblastoma: un modelo de atención integral de alta especialización**

**Autor(es):** A. Fernández-Teijeiro Álvarez (1), M.I. Benítez Carabante (2), D. García Aldana (1), N. Conde Cuevas (1), A. Varo Rodríguez (3), I. Relimpio (1), M.J. Blanco-Morales Limones (1), F. Espejo Arjona (1)

**Centros:** (1)Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla, (2)St Mary's Hospital, (3)Hospital del Niño Jesús, Madrid

**Introducción y objetivos:** Una Unidad de Referencia Nacional de Retinoblastoma (RB) aglutina un equipo multidisciplinar altamente especializado que proporciona una atención integral e individualizada a los pacientes (p) afectados, ofreciendo así las mejores oportunidades de supervivencia, de preservación ocular y/o de la visión. Nuestro centro recibió la acreditación como CSUR (Centro, Servicios y Unidades de Referencia) del Sistema Nacional de Salud para Tumores Oculares de la Infancia-Retinoblastoma en noviembre-2008. En 2007 ya había sido acreditado como Unidad de Referencia Autonómica para los Tumores Oculares del Adulto y de la Infancia. Se revisará la organización y la actividad de nuestra CSUR de retinoblastoma como modelo de atención integral de alta especialización.

**Métodos:** Análisis descriptivo de los 60p atendidos entre 1974 y 2013, tratamientos administrados y supervivencia. Revisión de la dotación de la CSUR y de la relación con otras unidades de Onco-Hematología Pediátrica.

**Resultados:** 60p atendidos:32 unilaterales(53%)-28 bilaterales(47%). Nuevos 49p:1974-2006:13p(media:<1/año); 2007-2012:33p nuevos+3p recaídas de otros centros (media: 6 pacientes/año). Diagnosticados y tratados en otros centros 2007-2012:14p. Adultos supervivientes: 2p. **Antecedentes familiares:** 6p (4 bilaterales/2 unilaterales). Procedencia: 10% fuera de la comunidad autónoma. Estudio gen RB1 58/60 p(96,6%). Tratamiento: **a)** Enucleación indicada en nuestro centro: 45/49p tratados (91%), bilateral 6/28 (21%). Tasa de preservación ocular 28% **b)** Quimioterapia individualizada: VEC, VEC intensificado, ARET0321. **c)** Terapia focal individualizada: fotocoagulación, criocoagulación y termoterapia transpupilar. **d)** Radioterapia: externa 6/49(12%); braquiterapia: 12/49(24%). **d)** Quimioterapia intrarterial: 2p. Seguimiento con funduscopia periódica adaptada a la edad. RNM cerebral y orbitaria periódica en todos los pacientes con afectación bilateral o portadores de mutación germinal del gen RB1 hasta el cuarto año. RNM orbitaria periódica durante dos años en pacientes con afectación unilateral enucleados. 5/60p(8,3%) tratados fallecieron: 1 sepsis, 3 recaída/progresión tumoral, 1 segundo tumor. 10/36p (28%) tratados entre 2007-2012 recibieron atención compartida en sus centros de origen para administración de quimioterapia, tratamiento de soporte o RNM. Subcomité de retinoblastoma mensual desde marzo 2009. Soporte de la Unidad de Salud mental Infantil. Todos los p con afectación bilateral y/o compromiso visual grave son remitidos a la ONCE.

**Comentario:** Una CSUR de retinoblastoma ofrece y garantiza un equipo multidisciplinar altamente especializado en la atención integral e individualizada de todos los p con RB con objeto de proporcionar las mejores oportunidades de curación. La comunicación directa con los centros de origen posibilita la administración de quimio-

rapia, el tratamiento de soporte y la realización de pruebas de imagen, limitando la atención en la unidad de referencia a la necesidad de exploración oftalmológica.

### **Crisis parainfecciosas, ¿se actúa de manera adecuada?**

**Autor(es):** J. Roldán Abad, J.M. Rumbao Aguirre, A.B. López Mármol, N. Sancho Montero, M.A. Pino Gálvez, C. Caballero Rodríguez, A.R. Gómez Fernández, E. López Laso

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

**Introducción:** Las crisis parainfecciosas (CP) son crisis convulsivas afebriles que aparecen en el contexto de infecciones banales principalmente gastroenteritis aguda (GEA) producida por Rotavirus. Su manejo inicialmente es conservador no siendo necesaria en la mayoría de los casos la realización de pruebas complementarias. Sin embargo, su forma de presentación en ocasiones puede plantear dudas diagnósticas, llevando a la solicitud de estudios. Se describe nuestra experiencia en el manejo de esta patología en los últimos 5 años.

**Material y Métodos:** Estudio retrospectivo descriptivo de los niños diagnosticados de CP que precisaron interconsulta con la Unidad de Neuropediatría o ingreso en el Servicio de Pediatría en el periodo comprendido entre 2008-2013.

**Resultados:** Se diagnosticaron 13 pacientes de CP (61.5% varones; 38.5 % mujeres). El 76.9% sucedieron en primavera y otoño. La edad en nuestra muestra oscilaba entre los 14 meses y 7 años (mediana 1.83). El 92.3% aparecieron en el contexto de una GEA. El 69.2% presentó crisis única, un 23% clusters y un 7.6% fueron estatus.

La exploración neurológica fue normal en el 84.6% de los casos. En el 100% se realizó alguna prueba complementaria: analítica sanguínea, gasometría venosa, TC, RM, punción lumbar y/o EEG. La realización de dichas pruebas fue motivada para valoración del grado de hidratación o para el diagnóstico diferencial con infección del SNC. Se investigó la presencia de rotavirus en un 38.5% de los casos resultando positivo en el 20% de ellos. El 7.6% precisó tratamiento anticonvulsivo domiciliario.

**Conclusiones:** El diagnóstico de las CP es fundamentalmente clínico, siendo sólo necesario realizar exámenes complementarios cuando haya dudas diagnósticas con otras entidades como infección del sistema nervioso central, deshidratación, epilepsia o intoxicaciones. El conocimiento de los criterios diagnósticos de esta entidad y la protocolización en su actuación llevaría a una disminución en la realización de estudios complementarios. Su pronóstico es excelente, no precisando tratamiento ni seguimiento la mayoría de los casos. Llama la atención en nuestra serie los pocos resultados positivos para rotavirus y la asociación de casos en época no epidémica, por lo que debemos insistir en la investigación del virus ante un cuadro clínico compatible con CP.

### **Transfusión feto-materna masiva.**

#### **Presentación de 2 casos.**

**Autor(es):** A. Izquierdo Martín, M.J. García García, M.J. López Cuesta, F. Ibáñez Espacio, C. Martín Aguilera, R. Martín Fernández, N. Llanos Alonso, S. Muñoz Pérez, M. Solo De Zaldívar Tristáncho

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Introducción:** La transfusión fetomaterna se define

como el paso de sangre fetal hacia la circulación materna. Más frecuentemente la pérdida sanguínea es mínima y asintomática. Se denomina “masiva”, cuando la pérdida es mayor de 80-150 ml de sangre fetal o el 50% de su volemia, con alta probabilidad de afectación fetal. La incidencia es de 1 de cada 1000-3000 gestaciones. En la mayoría de los casos la etiología es desconocida y ocurre en gestaciones cercanas al término.

**Caso Clínico:** Presentamos dos casos acontecidos en nuestro Servicio en los últimos 10 años.

**Caso 1:** Recién nacido de 40 semanas producto de segunda gestación controlada. Un hijo previo sano. Parto inducido por preeclampsia. Apgar: 9/10/10. Exploración física al nacimiento normal. A las 48 horas de vida, palidez intensa de piel y mucosas. No distrés respiratorio. Auscultación cardiopulmonar (ACP): leve soplo cardíaco. No visceromegalias. FC y TA normal. Hb: 8g/dl. Hto: 23%. Grupo sanguíneo madre: A Rh positivo. Grupo recién nacido: A Rh negativo. Test de Coombs negativos. Ecografía cerebral y abdominal normales. Se realizó test de Kleiheuer-Betke a la madre para detección de hemoglobina fetal (HbF), obteniéndose un 6%, volumen estimado superior a 150 ml. En los controles posteriores, los parámetros de la serie roja se han mantenido dentro de cifras normales.

**Caso 2:** Recién nacido de 39 semanas, producto de primera gestación controlada de curso normal. Cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal y líquido amniótico meconial. Apgar: 6/7/8. Preciso reanimación cardiopulmonar profunda con buena recuperación posterior. Exploración física: marcada palidez muco-cutánea. En primer control analítico: Hb 5,2g/dl, Hto 17%. FC y TA normales. Inicia soplo cardíaco sistólico moderado y polipnea que precisa oxígeno suplementario en incubadora. Se realizó test de Kleiheuer-Betke con resultado de 3,8% de HbF, volumen estimado de 180 ml. Tras transfusión de concentrado de hematíes controles de hemoglobina normales.

**Conclusiones:** La transfusión fetomaterna masiva es un cuadro clínico grave causa de elevada morbimortalidad neonatal. El diagnóstico prenatal requiere un alto índice de sospecha dada la clínica tan inapreciable con la que se presenta. Es necesario un diagnóstico precoz para minimizar el impacto fetal y neonatal.

### **Análisis de mutaciones del gen RB1 en línea germinal en 60 pacientes de una unidad de referencia nacional de retinoblastoma**

**Autor(es):** A. Fernández-Teijeiro (1), F.J. Alonso García De La Rosa (2), A. Varo Rodríguez (3), D. García Aldana (1), N. Conde Cuevas (1), M.I. Benítez Carabante (4), I. Relimpio (1), F. Espejo Arjona (1)

**Centros:** (1)Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla, (2)Instituto de Salud Carlos III, (3)Hospital del Niño Jesús, Madrid, (4)S Mary's Hospital Imperial College Healthcare

**Introducción y objetivos:** El retinoblastoma(RB) es el tumor ocular maligno más frecuente de la infancia y su aparición se relaciona con la presencia de una mutación en línea germinal, heredada o de novo, del gen RB1. Tras obtener en noviembre 2008 la acreditación del Ministerio de Sanidad como Unidad de Referencia Nacional(CSUR) de RB del Sistema Nacional de Salud, nuestra unidad pro-



porciona una atención integral a todos sus pacientes (*p*). Este abordaje multidisciplinar incluye el estudio de las mutaciones del gen RB1 en línea germinal que se realiza en un laboratorio de referencia externo que colabora estrechamente con nuestra Unidad. El estudio genético es fundamental para poder realizar el adecuado consejo genético en los pacientes y sujetos portadores. Se revisan los resultados del estudio de las mutaciones del gen RB1 en línea germinal en los 60p atendidos en nuestra Unidad entre 1974 y 2012.

**Métodos:** Pacientes 60:32/6 (57%) unilaterales, 28/60 bilaterales (47%), Antecedentes familiares de RB 6/60 (10%): 4 bilaterales, 2 unilaterales. Técnicas de estudio: La identificación de mutaciones se ha llevado a cabo mediante **1)** PCR y secuenciación directa de los exones 1-27 del exón RB1 a partir de ADN de sangre periférica y **2)** Análisis de deleciones intragénicas mediante M LPA. En algunos casos en los que estas técnicas no permitieron la identificación de una mutación oncogénica en el ADN de sangre periférica se procedió al análisis del ARNm de RB1 mediante RT-PCR para identificar posibles alteraciones en el procesamiento del ARNm.

**Resultados:** Estudio genético 58/60p (96,6%), no realizado en 2p diagnosticados en los años 80 sin seguimiento (1bilateral/1 unilateral). Alteración presente en 29/58p (50%): 25/28 bilaterales (92%); 4/32 unilaterales (12%); mutación de novo 23/29 (79%): 21 bilaterales/2 unilaterales. Mutación hereditaria detectada en los 6p con antecedentes familiares, 6/29p (21%). Técnica: 27/29 (93%) mutaciones detectadas mediante análisis de ADN de leucocitos, 2/29(7%) mediante análisis de ARNm; 1 paciente con afectación bilateral estudio de ADN negativo.

**Comentario:** El estudio de mutaciones del gen RB1 en línea germinal es mandatorio en todos los pacientes con RB, tanto en los *p* con presentación bilateral como unilateral, tanto en los casos esporádicos como en los hereditarios, y posibilita la realización del adecuado consejo genético. El estudio de ARNm permite identificar alteraciones en el procesamiento del ARN en algunos pacientes en los que el análisis con técnicas convencionales resulta negativo.

### **Malposición cardíaca como motivo de consulta. No siempre todo es lo que parece.**

**Autor(es):** M. Muñoz Cabeza, F.J. Salas Salguero, S. Rodríguez López, I.P. Fernández Viseras, B. Ruiz De Zárate Sanz, J. Ortiz Tardío

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

**Introducción:** La malposición cardíaca es un motivo de consulta muy infrecuente en cardiología infantil, debido sobretodo a la baja incidencia existente de anomalías del situs o de la concordancia segmentaria del corazón.

**Caso Clínico:** Niño de 2 años remitido desde atención primaria para descartar malposición cardíaca, por hallazgo en la radiografía de tórax de levocardia con punta cardíaca muy elevada, impresionando de anomalía cardíaca evidente. Cabe destacar que la placa llevaba marcada la zona derecha y que no se objetivaba claramente la cámara gástrica. Asintomático. Exploración normal.

#### **Exámenes complementarios:**

- *Electrocardiografía:* destaca eje cardíaco a 100° y

complejos RSR' grandes en V1, sin otras alteraciones.

- *Ecocardiografía:* situs solitus, con el corazón situado en dextrocardia, con levoápe y punta hacia abajo (distinto a la radiografía), con ordenación segmentaria normal. Ligera dilatación de cavidades derechas. Destaca la presencia de un flujo venoso anómalo llegando a vena cava inferior desde zona derecha, sugiriendo de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial. Sin otras alteraciones.

Dada la discordancia entre la radiografía y la ecocardiografía, se solicita nueva placa especificando el marcaje de la zona derecha. Se comprueba que la radiografía anterior estaba invertida, marcando mal derecha-izquierda. En la nueva radiografía se objetiva imagen compatible con Síndrome de la Cimitarra superpuesta a aurícula derecha, con desplazamiento secundario del corazón a la derecha por hipoplasia pulmonar. Estos hallazgos se confirman por resonancia.

#### **Comentarios:**

- La malposición cardíaca es un hallazgo muy poco habitual por su escasa incidencia.

- El marcaje del lado derecho de una radiografía sigue siendo una práctica fundamental para su correcta interpretación.

- El síndrome de la Cimitarra en ocasiones origina una hipoplasia pulmonar, con la consiguiente ocupación de este espacio por el corazón, originando un desplazamiento del mismo desde su posición normal.

### **Impacto en nuestra unidad Neonatal del establecimiento del Banco de leche en la comunidad**

**Autor(es):** R. Martín Fernández, R. Hernández Martín, M.J. García García, A. Izquierdo Martín, M. Vera Torres, R. Barrio Sacristán, I. Arroyo Carrera, D. García Navas

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Introducción:** La leche materna constituye el alimento de elección para cualquier recién nacido (RN), especialmente para aquellos más vulnerables, ya sea por su condición de prematuridad o por la patología que presenten. Son bien conocidos los beneficios aportados por la leche humana tanto nutricional como a nivel desarrollo global del RN a corto y largo plazo. Es por ello que en los últimos años el número de bancos de leche humana donada ha aumentado en nuestro país.

**Objetivo:** analizar las características de los RN ingresados en nuestra unidad neonatal que han recibido leche humana donada (LD) del banco de nuestra comunidad.

**Material y Métodos:** estudio retrospectivo de las características de los RN ingresados que recibieron LD desde noviembre del 2012 hasta septiembre del 2013, ambos inclusive. Se analizaron las siguientes características: Edad gestacional, indicación de uso de leche donada, volumen total de leche consumido, motivo de retirada, problemas durante su uso que conllevara retirar la leche, grado de satisfacción de los progenitores.

**Resultados:** Período de tiempo analizado 10 meses. Número total de pacientes que recibieron LD 26. Distribución respecto a edad gestacional (EG): 26 semanas 3,7%, 31 semanas 26,9%, 32 semanas 38,5%, 35 semanas 7,65%. La principal indicación fue peso al nacimiento menor 1500 gr (76,9%), seguido de CIR (53,8%), cumpliendo

ambos criterios en el 31% de los pacientes. El volumen total de LD consumido fue de 9200 ml (353,8 ml/paciente de media teórica).

El motivo de retirada fue la existencia de suficiente leche materna de la progenitora para suplir la cantidad necesaria o el haber alcanzado peso mayor a 1500 gr. No hubo problemas en cuanto a calidad o características de la leche que conllevara su retirada. El grado de satisfacción de los progenitores de los pacientes ingresados fue alto.

**Comentarios:** El principal grupo de RN beneficiados por LB son aquellos más prematuros. La implantación del banco de leche en nuestra comunidad ha permitido motivar la lactancia materna no sólo a nivel de nuestra unidad, con una mayor implicación y motivación de los progenitores, sino también a nivel de la población general, consiguiendo un acto de promoción global de la salud.

### **Panhipopituitarismo congénito. Importancia del diagnóstico precoz.**

**Autor(es):** R. Hernández Martín, R. Martín Fernández, M. Solo De Zaldivar Tristancho, J. González De Buitrago Amigo, A. Izquierdo Martín, P.J. García Cuesta

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Introducción:** Se denomina panhipopituitarismo (PH) al déficit completo de hormonas hipofisarias. Su incidencia es menor a 3/1.000.000 recién nacido (RN) y año, diagnosticándose en el período neonatal menos de 1/3 de los casos. Existen formas congénitas y adquiridas. Entre las congénitas, se han identificado diferentes mutaciones en genes implicados en el desarrollo hipofisario, dando lugar a déficit combinados de hormonas asociadas o no a otras anomalías de línea media. La clínica de presentación y el fenotipo son muy variables tanto en gravedad como momento de debut. Presentamos el caso de un RN con PH congénito de presentación grave y precoz.

**Caso clínico:** RN término de peso adecuado con 33 horas de vida trasladado a la unidad de neonatología por hipoglucemia, hiponatremia y crisis convulsivas. Antecedentes: Embarazo controlado, normal. Parto eutócico. Apgar 9/10. Reanimación superficial. Hipoglucemia sintomática en las primeras horas que remonta con aportes orales e intravenosos (iv). A las 30 horas de vida, 3 crisis tónicas generalizadas de segundos que cedieron con fenobarbital y midazolam. Afebril. Glucemia capilar 45 mg/dl. Hiponatremia 125 mg/dl. Se inicia perfusión glucosa y electrolitos. Al ingreso en UCIN: TA en límites bajos. Edema generalizado subcutáneo. Ictericia. Fenotipo peculiar: raíz nasal plana, nariz pequeña, fontanela anterior amplia. Ano anterior. Genitales externos femeninos. Hipotonía generalizada. Reflejos neonatales débiles. Llanto ronco autolimitado ante estímulos.

**Evolución:** Tendencia a hipoglucemia e hiponatremia que impide retirar aportes iv. Colestasis. Ante sospecha de PH se solicita estudio hormonal destacando valores disminuidos de LH, FSH, ACTH, cortisol, T4L (TSH inadecuadamente normal). RNM cerebral normal. Se inicia tratamiento sustitutivo con hidrocortisona y levotiroxina con buena respuesta. Actualmente (5 meses de edad) valores indetectables de IGF-I e IGFBP3, con velocidad de crecimiento baja. Pendiente iniciar tratamiento con GH. En base a clínica, solicitado genético (LHX4/LHX3) aún pendiente.

**Discusión:** La forma de presentación en el período neonatal del panhipopituitarismo puede ser muy grave, siendo su diagnóstico y tratamiento precoz de vital importancia. El fenotipo, el déficit de hormonas afectadas y la existencia o no de otras anomalías, puede orientar el estudio genético, de gran importancia en el pronóstico, adecuación del seguimiento y en el consejo genético.

### **Diagnosis tardía de estenosis del acueducto de Silvio.**

**Autor(es):** M. Vera Torres, D. García-Navas Núñez, M. Roncero Maillo, C. Tort I Cartró, R. Hernández Martín, S. Muñoz Pérez, N. Llanos Alonso

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Introducción:** La ataxia o “incoordinación motriz”, define un síndrome de desequilibrio-inestabilidad en la marcha, produciendo un aumento de la base de sustentación y en casos más graves imposibilidad para la bipedestación. La afección cerebelosa es la causa de ataxia más frecuente, pero el desequilibrio también puede aparecer como consecuencia de procesos vestibulares, lesión de lóbulos frontales, hidrocefalia e incluso, de forma transitoria, en el lactante con fiebre.

**Caso Clínico:** Niño de 5 años que llevan a Urgencias por inestabilidad en la marcha y pérdida de equilibrio de 20 días de evolución. Refieren disminución de fuerza en miembros inferiores y caídas frecuentes en los últimos días, visión borrosa en el último mes y episodios de cefalea autolimitada que se acompaña de vómitos en 3 ocasiones. **Exploración física:** marcha inestable con aumento de la base de sustentación, alteración del equilibrio con desviación a la derecha, Romberg positivo y tendencia a taparse el ojo derecho: “para ver mejor”. Fondo de ojo: edema de papila bilateral y hemorragias retinianas. Tomografía computarizada craneal urgente: marcada hidrocefalia triventricular con dilatación de ventrículos laterales, astas temporales y tercer ventrículo. Se realiza intervención endoscópica urgente. En resonancia magnética de control se objetiva Estenosis del Acueducto de Silvio (EAS), sin otras lesiones asociadas. **Diagnóstico:** EAS congénita. **Evolución:** reducción del tamaño ventricular, normalización de la marcha y mejora progresiva de la afección ocular.

**Comentarios:** La EAS es responsable del 70% de los casos de hidrocefalia infantil, diagnosticándose en la mayoría de los casos en el periodo neonatal; en el caso expuesto, el paciente es diagnosticado de EAS congénita en edad escolar.

### **Síndrome hemofagocítico en paciente con enfermedad de Crohn y síndrome febril prolongado**

**Autor(es):** I.M. Calvo Morales, C. Flores González, J.A. Blanca García, C. Pérez Aragón, A.E.M. Estalella Mendoza, S. Garófano Montero, B. Grujic, P. Comino Vázquez, B. Serrano Moyano

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

**Introducción:** El síndrome hemofagocítico es una entidad poco frecuente que se produce por una activación y proliferación macrofágica y se caracteriza por una serie de hallazgos clínicos, de laboratorio e histopatológicos. Se distinguen principalmente dos tipos: el primario producido por una alteración inmunitaria congénita y el secundario

desencadenado por múltiples factores que suele tener mejor pronóstico.

**Caso Clínico:** Niño de 12 años que presenta cuadro febril de 2 semanas de evolución asociado a mal estado general, molestias abdominales y anorexia. En la exploración destacan adenopatías cervicales bilaterales y exudado blanquecino amigdalár. **AP:** enfermedad de Crohn en tratamiento con mesalazina, azatioprina e infliximab con buen control. En la analítica presenta leucopenia con 520 neutrófilos, transaminasas elevadas, LDH elevado: 3353 UI/L, PCR: 18.94: mg/l.

Durante su ingreso se instaura cobertura antibiótica de amplio espectro y se retira el tratamiento inmunosupresor. Persiste la fiebre elevada y el decaimiento. Aparecen nuevos síntomas como artralgias y un exantema morbiliforme. No signos de exacerbación de la EI. En los controles analíticos se observó una disminución progresiva de las tres series con cifras elevadas de ferritina (hasta 16000 ng/ml) y triglicéridos. Los autoanticuerpos y otros marcadores reumatológicos, serologías y aspirado de médula ósea fueron negativos.

Ante la sospecha diagnóstica de síndrome hemofagocítico se instaura tratamiento con gammaglobulina y metilprednisolona desapareciendo la fiebre con una importante mejoría clínica. Se realizan marcadores de síndrome hemofagocítico secundario como son CD 163 soluble y el receptor soluble de IL-2 que resultan positivos, considerándose el cuadro secundario a la enfermedad de Crohn.

#### Conclusiones:

Es importante sospechar el síndrome hemofagocítico ante pacientes con **EII** en tratamiento inmunodepresor que presenten fiebre y citopenias.

Ante la sospecha de este síndrome debemos evaluar las cifras de ferritina, no descartándolo ante cifras normales.

El diagnóstico definitivo viene dado por la biopsia de médula aunque una biopsia negativa no descarta el diagnóstico.

Ante la sospecha debemos instaurar tratamiento de forma precoz pues mejora el pronóstico.

#### Casística de las pielonefritis hospitalizadas.

**Autor(es):** I.M. Calvo Morales, C. Flores González, A. Estalella Mendoza, S. Garófano Montero, B. Grujic, P. Comino Vázquez, B. Serrano Moyano, E. Palma Zambrana

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

**Objetivo:** Determinar la causa microbiológica de las pielonefritis hospitalizadas en un hospital de tercer nivel.

**Diseño:** Estudio descriptivo retrospectivo de las historias con el diagnóstico al alta de hospitalización de pielonefritis en un periodo de tres años. Se recogieron las siguientes variables: edad, sexo, estancia, clínica, tratamiento, etiología con patrones de resistencia. Se analizan los datos mediante SPSS 20.0

**Resultados:** se incluyen 37 casos, 68% mujeres. Edad media de 2 años (1 mes - 8 años), y una estancia media de 7 días. Las principales causas de ingreso fueron edad menor de 3 meses (27%) y antecedentes nefrourológicos (21%). La clínica fue: 95% fiebre, 24% pérdida de apetito, 13% síntomas miccionales y 38% síntomas gastrointestinales. La puñopercusión renal fue positiva en un 16%. Un 49% tuvo urocultivo positivo para Escherichia Coli, 27%

resultó negativo, 8% Klebsiella pneumoniae y 5% Proteus mirabilis y enterobacter cloacae.

Se aislaron gérmenes multirresistentes en el 13.5% de casos. La duración media del tratamiento antibiótico fue 12 días. Para el tratamiento intravenoso los antibióticos más empleados fueron gentamicina y cefotaxima (38% cada uno) con una media de 6 días. Por vía oral el antibiótico más empleado fue amoxicilina-clavulánico (62%) con una media de 7 días. La duración media de la fiebre tras iniciar antibioterapia fue de 2 días (máximo de 6). Se realizó ecografía renal en un 54% de casos resultando patológica en el 75% de los casos y gammagrafía renal en el 5% de los casos siendo patológica en el 100%.

**Conclusiones:** la clínica predominante fue la fiebre asociada a manifestaciones gastrointestinales. Baja rentabilidad de la puñopercusión renal. Predominantemente la fiebre fue la única clínica, lo que justifica el estudio de orina en lactantes con fiebre sin foco o síntomas inespecíficos. El principal germen causal fue Escherichia coli pero con elevado número de urocultivos negativos debido a antibioterapia previa. La duración media del tratamiento antibiótico coincidió con la recomendada por las guías clínicas aunque se podría haber pasado de vía iv a oral antes. Se realizó ecografía renal durante el ingreso a un elevado número de pacientes, resultando patológica en la mayoría.

#### Talla baja: no todo es déficit de GH. Caso clínico

**Autor(es):** S. Rodríguez López, M. Muñoz Cabeza, I.P. Fernández Viseras, M.A. Santos Mata, I.M. Mayordomo Morales, J. Ortiz Tardío

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

Presentamos un caso clínico de un varón de 10 años remitido para estudio por retraso pondero-estatural. En la anamnesis refieren que desde los 2 años han notado retraso del crecimiento, inicialmente seguido por su MAP, aportando una talla a los 6 años de 103 cm (-3 DS), con un peso de 15 kg (-2.3 DS). Como **antecedentes personales:** Producto único de primera gestación RNAT PAEG. Se trata de un niño sano que no refiere problemas de salud. Padres sanos. Talla padre 165 cm. Talla madre 153 cm. Talla diana calculada de 165 cm.

**Exploración actual** presenta una **talla de 125 cm (-3.1 DS)** con un peso de 26 kg (-1.8 DS). **Edad ósea: 8.6 años. Velocidad de crecimiento en el último año: 2.2 cm (-3 DS).** Se inicia estudio de talla baja con hemograma, perfiles lipídico, renal, hepático y tiroideo, perfil celíaco, así como estudio del eje hipotálamo-hipófisis, todos ellos con resultado **normal**. Cariotipo 46 XY. Resonancia magnética cerebral: normal. Radiografía de carpo izquierdo: edad ósea de 8.6 años. Estudio Cardiológico: normal. Ecografía abdominal: normal. Mapeo óseo: no se observan anomalías Estudio de GH (basal y tras estímulo) con valores normales y de IGF-1 menores a 2.5 DS para su edad y sexo. Se realiza test de generación de IGF-1: elevación de IGF1 menor al 10 %. Estudio genético del gen GHR: no se detectan mutaciones.

Con el diagnóstico de **TALLA BAJA SECUNDARIA A DÉFICIT PRIMARIO DE IGF-1** se inicia tratamiento con IGF-1 recombinante humana. Tras 1 año de tratamiento presenta una velocidad de crecimiento de 8 cm/año.



**Conclusiones:**

- La talla baja por déficit de IGF-1 es una entidad reconocida en niños en tratamiento con GH que no responden, o que presentan test de estímulos normales, precisando tratamiento con IGF-1 rh con buena respuesta
- 20% de los niños evaluados como TBI padecen déficit primario de IGF1, siendo el 70% se idiopático.
- Mediante biología molecular se han reconocido los defectos genéticos causantes, pero solo identifica <15%. El análisis genético no es informativo para el 80-85% de los pacientes, como ocurre en nuestro caso.

**Displasia espondilocostal: hallazgo clínico infrecuente**

**Autor(es):** E. Palma Zambrana, S.P. Lubian López, S. Garofano Montero, P. Zafra, P. Comino Vázquez, B. Serrano Moyano

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

**Introducción:** Las displasias vertebro costales son una entidad clínica infrecuente, existen pocos casos publicados. Se diferencian dos grupos clínicos, en ocasiones de difícil clasificación, con diferentes pronósticos.

**Caso Clínico:**

Neonato mujer de 13 días de vida que acude por presentar convulsiones clónicas multifocales acompañadas de somnolencia posterior, a veces precedida por hipo desde hace 4-5 días.

**AF:** hermana 2 años sana. Padres sanos. AP: G4A2C1P0. Diabetes gestacional tipo A. 37SG. Apgar 8/9, preciso oxigenoterapia primeras horas. Alimentación con Formula de Inicio.

**Exploración Física:** frente olímpica, piel redundante en pliegue nuchal, presencia de tórax pequeño con mamilas de implantación bajas, en inspiración se observa protrusión de la pared abdominal en ambos hipocondrios.

Serie ósea: tórax en campana, fusión arcos costales 11,12 derecho, falta de fusión de núcleos de osificación D10, D11 (*vertebras en mariposa*), huesos largos normales.

Ecografía de abdomen: agenesia renal derecha.

Durante su ingreso se aprecian episodio de taquicardia aislada, ECG: ritmo sinusal alternando con rachas de TCSV con 220lpm (FC máxima), signos de Hipertrofia ventricular derecha. No alteración QT. Holter: 20% de Taq. Supraventricular (4.45h). FC máxima 179lpm.

En cuanto a las crisis convulsivas por las que acudía tras realizar exámenes complementarios encontramos que la etiología era por hipocalcemia neonatal tardía por inmadurez de la paratiroides. Clínica desaparece al normalizar los niveles de Calcio.

**Conclusiones:**

- Importancia de una exploración física detallada por órganos y sistemas independientemente de la causa por la que acude.
- Las displasias son un grupo heterogéneo de trastornos de la segmentación vertebro costal. Puede asociar anomalías extraaxiales las cuales hay que buscar.
- No se han descrito casos en la literatura que asocien TSVP ni convulsiones por hipocalcemia con displasia espondilo costal.

**Distrés respiratorio neonatal: neumotórax vs enfisema lobar**

**Autor(es):** S. Rodríguez López, G. Quesada Trujillo, J.R. Carrasco Fernández, M.A. Santos Mata, B. Ruiz De Zarate Sanz, M.D. Esquivel Mora, J. Ortíz Tardío

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

Presentamos un caso clínico de una RNAT mujer procedente de planta de maternidad por inicio de distrés respiratorio a las 6 horas de vida, progresivo, manteniendo saturación superior al 90 % sin oxigenoterapia, que requiere ingreso en UCI.

Embarazo controlado que cursa sin incidencias. SBA positivo con profilaxis completa (4 dosis). Parto distócico mediante espátulas precisando VPPI. APGAR 6/8.

Ingresa en UCIn. Presenta mediano estado general, sin aspecto séptico, con tiraje subcostal, aleteo, taquipnea, hipoventilación generalizada y **SIBILANTES ESPIRATORIOS BILATERALES**. Silverman 5. Se inicia antibioterapia con ampicilina y gentamicina. Radiografía inicial muestra discreta condensación basal derecha, con cisura accesoria.

Durante el primer día de ingreso persiste tiraje subcostal, respiración abdominal, taquipnea 50 rpm e hipoventilación generalizada en hemitórax derecho. Resto de exploración normal. No soplos. Precisa oxigenoterapia en carpa FiO2 40 %. Saturación pre-postductal: > 95 % Se retira oxigenoterapia, precisando de nuevo por desaturaciones.

Al 3º día de ingreso presenta empeoramiento respiratorio, con aumento del distrés. Se repite radiografía de tórax AP y lateral, con aparentes signos de atrapamiento aéreo, por lo que se decide punción evacuadora con drenaje de 7 ml de aire y drenaje con sello de agua con leve mejoría clínica, con menor distrés, aunque con persistencia de imagen de neumotórax. Al día siguiente se retira drenaje por no extracción y aparición de enfisema subcutáneo.

Ante la evolución tórpida, se realiza TC pulmonar al 7 día. Se mantiene sin oxigenoterapia con buena saturación, pero con persistencia de hipoventilación. Se evidencia hiperlucencia de lóbulo medio derecho con hipertrofia y herniación de dicho lóbulo hacia HT izquierdo y compresión de LSD y LID compatible con enfisema lobar congénito. Se realiza intervención quirúrgica con extirpación de lóbulo medio, con recuperación respiratoria. Actualmente asintomática.

**Conclusiones:**

- Ante todo distrés del recién nacido hemos de tener en cuenta las malformaciones pulmonares, principalmente en los de evolución tórpida
- El enfisema lobar congénito es, en ocasiones, confundido con imagen de hiperclaridad pulmonar similar el neumotórax, cuya punción sin evacuación lleva a pensar en esta entidad
- Requiere tratamiento quirúrgico con un pronóstico excelente en la mayoría de las ocasiones.

**Corea de Sydenham: a propósito de un caso**

**Autor(es):** J.R. Prieto Massoni, A. Marín Cassinello, A. Campo Barasoain, F. Freire Domínguez

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

**Introducción:** la corea de Sydenham es la causa más frecuente de corea adquirida en pediatría, siendo un cri-

terio mayor para el diagnóstico de fiebre reumática, enfermedad multisistémica relacionada con una infección previa del tracto respiratorio superior por estreptococo beta-hemolítico grupo A. La incidencia de la fiebre reumática había disminuido pero en los últimos años se está observando un incremento debido al aumento de la población inmigrante. Describimos un caso cuya manifestación fundamental fue la corea. Se trató con ácido valproico con excelente respuesta.

**Anamnesis:** niña de 7 años, natural de República Dominicana y residente en España desde hacía tres meses, que ingresó por presentar movimientos involuntarios y anormales generalizados, de mayor intensidad en MSD, de dos semanas de evolución. Condicionaban alteración en la marcha, muecas faciales, disartria, disfagia, dificultad para la escritura y labilidad emocional. La sintomatología desaparecía durante el sueño. Los antecedentes familiares carecían de interés y en los personales destacaban faringoamigdalitis de repetición.

**Exploración física:** buen estado general. Exantema macular pruriginoso diseminado, autolimitado en 24 horas. A la auscultación cardíaca se apreciaba un soplo sistólico iii/VI, no irradiado. Exploración neurológica: se objetivaban movimientos constantes e involuntarios que condicionaban posturas anómalas, muecas faciales continuas, dificultad para la manipulación y la escritura, marcha inestable. Resto de exploración sin hallazgos patológicos.

**Pruebas complementarias:** ECG y ecocardiografía: normales; RMN y TAC craneales, sin hallazgos patológicos; EEG: hallazgos inespecíficos sin significación patológica; frotis y cultivo faríngeo: flora regional habitual; hemograma: compatible con rasgo talasémico; bioquímica, PCR y VSG, función renal y hepática, ceruloplasmina y cobre, alfa-1-antitripsona, perfil tiroideo, orina y coagulación: normales. ASLO: 330 UI/ml (N<240 UI/ml).

Con la sospecha de corea de Sydenham y ante la interferencia de la sintomatología en la calidad de vida de la paciente, se instauró tratamiento con ácido valproico con excelente respuesta clínica. Se inició tratamiento profiláctico con penicilina G-benzatrina de forma periódica.

### **Celulitis preseptal como complicación infrecuente de mononucleosis infecciosa**

**Autor(es):** M. Vera Torres, F.J. Romero Sala, D. García-Navas Núñez, R. Hernández Martín, C. Tort I Cartró, N. Llanos Alonso, S. Muñoz Pérez

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Introducción:** En más del 50% de los casos de mononucleosis infecciosa (MNI) podemos objetivar un edema palpebral leve que, por lo general, no requiere ningún tratamiento especial.

**Caso Clínico:** Niño de 4 años con fiebre alta de 2 días de evolución asociada a odinofagia, sialorrea, ingesta disminuida y tumefacción cervical bilateral. En la exploración física destaca: respiración bucal por congestión nasal importante, mínimo edema palpebral bilateral, múltiples adenopatías laterocervicales bilaterales de características inflamatorias y amígdalas hipertróficas eritematosas con exudado blanquecino; no se objetivan exantema ni megalias. **Hallazgos analíticos:** leucocitosis con linfomonocitosis, proteína C reactiva (PCR): 21 mg/L, glucemia: 49 mg/dl, GPT 61 UI/ml. Ingresa por sospecha de MNI con

dificultad para la ingesta e hipoglucemia secundaria. Se instaura tratamiento sintomático.

**Evolución:** Al tercer día se produce un aumento del edema palpebral de forma bilateral, más intenso en el ojo derecho, con secreciones blanquecinas y reaparición de la fiebre. En control analítico: leucocitosis con neutrofilia, aumento de PCR (100 - 192 mg/L) y normoalbuminemia. Ante la sospecha de celulitis periorbitaria se solicita TAC de órbita y valoración oftalmológica: edema intenso subcutáneo facial y periorbitario preseptal asociado a sinusitis maxilar y etmoidal. Con el diagnóstico de celulitis preseptal derecha, se inició tratamiento intravenoso con vancomicina, ceftriaxona y corticoides. Microbiología: Serología VEB negativa, citomegalovirus IgM e IgG positivos. Frotis exudado conjuntival, faríngeo y nasal positivo a *S. pyogenes* (grupo A), sensible a penicilina: se suspende vancomicina.

**Comentarios:** Destacamos de este caso la asociación de una complicación infrecuente y potencialmente grave, como es la celulitis preseptal, al edema palpebral frecuente de la mononucleosis infecciosa. El viraje a leucocitosis neutrofilica y el aumento de la PCR confirmó la complicación bacteriana y el TAC descartó afectación orbitaria. El diagnóstico y tratamiento precoz mejoró la evolución.

### **Fenómeno de Marcus-Gunn. A propósito de un caso.**

**Autor(es):** D. García-Navas Núñez, M. Vera Torres, C. Tort I Cartró, R. Hernández Martín, R. Martín Fernández, S. Muñoz Pérez, N. Llanos Alonso, P. Barros García, A. López Lafuente

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Introducción:** La ptosis palpebral (PP) es una patología oftálmica frecuente en Pediatría. El 50% de ellas son congénitas. De etiología múltiple, puede deberse a alteraciones mecánicas, miogénicas o neurogénicas. Se presenta como síntoma aislado o formando parte de un trastorno neurológico.

El Fenómeno de Marcus-Gunn es una entidad neurooftalmológica, que constituye el 4-6% de las ptosis congénitas. Consiste en PP unilateral asociada a elevación involuntaria de dicho párpado en relación con movimientos laterales de mandíbula, succión o apertura de boca. Se debe a una alteración embrionaria en la inervación del músculo elevador del párpado superior por parte de la rama mandibular del nervio Trigémino, en lugar del nervio Oculomotor. Esto motiva el movimiento del párpado ptósico cuando se contraen los músculos pterigoideos. La mayoría no refieren historia familiar. El diagnóstico es clínico. Puede asociarse a estrabismo, ambliopía o anisometropía. Su evolución es favorable, haciéndose menos evidente con la edad. No precisa tratamiento, salvo cirugía en caso de alteración estética u oftalmológica.

**Caso Clínico:** Niña de dos años y medio, remitida a la consulta de Neuropediatría por PP. Antecedentes personales: quiste aracnoideo como hallazgo casual en estudio de Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (THH), test genético de THH negativo, desarrollo psicomotor normal. Antecedentes familiares: madre portadora del gen THH, rama materna THH. Refieren desde el nacimiento que, al tomar el biberón el párpado izquierdo se mueve al compás de la succión, con párpado derecho inmóvil. Ptosis izquierda leve, que en ocasiones aumenta ligeramente con el cansancio. Exploración física y neurológica normal. Fenómeno de Marcus-Gunn al toser, leve ptosis izquierda.

Valoración oftalmológica sin hallazgos patológicos. Evolución favorable. **Diagnóstico:** Fenómeno de Marcus-Gunn

**Comentarios:** La causa de la PP es generalmente evidente tras una anamnesis rigurosa y exploración física completa, permitiéndonos diferenciar aquellas formas aisladas de las que se asocian a alteración neurológica. Por otro lado, es importante el seguimiento de las posibles complicaciones y tratamiento de éstas.

### **Relación de la escala Wood Downes Ferres con la estancia hospitalaria en bronquiolitis aguda**

**Autor(es):** B. Serrano Moyano, J.J. Pérez Guerrero, J.C. Flores González, F.J. Dávila Corrales, L. García García, M. Matamala Morillo

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

**Introducción y Objetivos:** La bronquiolitis es la causa más frecuente de ingreso en los lactantes. La escala de Wood Downes modificada por Ferres (WDF) no fue diseñada para las bronquiolitis, pero su uso se ha generalizado para evaluar la gravedad en bronquiolitis leves (BL; WDF <4), moderada (BM; WDF 4-7) y grave (BG; WDF >7). Nuestro objetivo es valorar la relación de la escala de WDF al ingreso con respecto a la estancia hospitalaria.

**Metodología:** estudio descriptivo prospectivo. Se incluyeron todas las bronquiolitis agudas ingresadas en nuestro hospital, de referencia provincial, en la epidemia 2012-2013. Fueron catalogadas como leves, moderadas o graves según la escala WDF realizada al ingreso. Se registraron las siguientes variables: edad, VRS, sexo, tratamiento recibido, necesidad de UCIP, mortalidad, escala de WDF y estancia hospitalaria, con el programa SPSS versión 17.0.

**Resultados:** Se incluyeron 113 pacientes. 55,8% varones. La edad media fue de 77,61 días (rango: 8-373). En el 72,6% de los pacientes el VRS fue positivo (a un 14,2% no se les determinó). El tratamiento nebulizado que recibieron fue suero salino hipertónico al 3% en el 86,7% y salbutamol un 13,3%. Un 23% recibió antibioterapia. Corticoides el 11,5%. El 12,4% del total requirió ingreso en UCIP. La mortalidad fue de 0%. De los pacientes en los que constó el WDF al ingreso (82,3%), el 5,4% fueron BL, con una estancia media de 5,4 días; el 91,4% fueron BM, con 4,93 días de estancia media y el 3,2% fueron BG, con 22,33 días. Existió significación estadística al comparar la estancia media de las BG con las BM y con las BL ( $p = 0$ ), pero no al comparar BL con BM ( $p = 0,971$ ).

#### **Conclusiones:**

- Las bronquiolitis clasificadas según el WDF en graves tuvieron una estancia media notablemente mayor que las moderadas y las leves, de forma estadísticamente significativa.

- No hubo diferencias significativas en la estancia media entre las bronquiolitis moderadas y las leves. Probablemente porque la edad del paciente sea un factor de confusión, pues todas las BL ingresaron con < 3 meses.

### **Paciente con sistema de derivación ventrículo-peritoneal en urgencias pediátricas: ¿cómo actuamos?**

**Autor(es):** B. Serrano Moyano, J.C. Flores González, E. Palma Zambrana, P. Comino Vázquez, J.J. Pérez Guerrero, A. Hernández González

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

**Objetivo:** Describir el manejo de los pacientes con sistema de derivación ventrículo peritoneal (SDVP) que acu-

den a urgencias pediátricas con sintomatología sugestiva de complicación del SDVP y su relación con la realización de pruebas complementarias e ingreso hospitalario.

**Material y Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de las consultas a urgencias de los pacientes portadores de sistema de derivación ventrículo-peritoneal desde 2004 a 2013 en un hospital de tercer nivel.

Se seleccionó en este grupo de pacientes consultas a urgencias pediátricas sugestivas de complicación del SDVP. Se recogieron las siguientes variables: Número de consultas, motivo de consulta, realización de pruebas complementarias, valoración por servicio de Neurocirugía, tiempo de permanencia en observación, ingreso hospitalario, y diagnóstico al alta, siendo analizados con el paquete estadístico SPSS STATISTICS 20.0.

**Resultados:** Se analizaron 76 consultas a urgencias, en 24 pacientes (54% varones), mediana de edad de 3.8 años (28 días-15 años). El motivo de consulta fue cefalea (27%), decaimiento (22%), vómitos (20%), fiebre (13%), disminución del nivel de consciencia (7%), aumento del perímetro cefálico (4%), llanto inconsolable (4%) y aumento de las partes blandas del reservorio (2%). Fueron valorados por servicio de Neurocirugía el 90% e ingresando el 80% en observación. Al 57% se les realizó TAC craneal, de los cuales el 65% fueron patológicos; Al 10% se le realizó ecografía transfontanelar, de los cuales el 65% patológicas; Al 22% se les realizó radiografía del trayecto del catéter, estando en el 4% alterado. Ingresaron a planta de hospitalización el 60%. Del total de las consultas, tuvieron diagnóstico al alta el 51% de complicación del SDVP (malfunción 40%, sobreinfección 9%, infección de partes blandas 2%).

#### **Conclusiones:**

- El paciente con SDVP presenta gran complejidad en su manejo en las urgencias pediátricas, siendo valorado generalmente por el servicio de Neurocirugía y quedando ingresado en observación.

- Ante sospecha de complicación del SDVP, el TAC craneal es la principal prueba complementaria realizada.

- El 35% de los TAC realizados no fueron patológicos.

- El 50% de las consultas con síntomas de alarma sugestivos de complicación del SDVP fueron patologías banales.

### **Estrategias para mejorar la seguridad alimentaria en alergia a PLV**

**Autor(es):** J.R. Carrasco Fernández, S. Rodríguez Barrero, S. Rodríguez López, M. Muñoz Cabeza, J. Ortiz Tardío, I.P. Fernández Viseras

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

**Introducción:** Denominamos alergia a proteínas de leche de vaca a todos aquellos cuadros clínicos de mecanismo inmunológico comprobado inducidos por PLV. En este contexto, las fórmulas hidrolizadas han surgido como una alternativa de alimentación.

**Caso Clínico:** Lactante de 9 meses que ingresa para estudio de APLV. A los 5 meses tras administración de fórmula de inicio presentó vómitos y reacción urticarial, motivo por el que se sustituye dicha fórmula por la lactancia materna. Tres meses después, la ingesta de yogurt le provocó vómitos con edema perioral y su pediatra le solicitó IgE específica a leche (20.8 UI/ml) prescribiéndole hidrolizado de



caseína. Posteriormente consulta en urgencias pediátricas por presentar tras ingestión de dicha fórmula vómitos, eritema y edema perioral, procediéndose a su ingreso.

La exploración física es normal. El peso es 7,2 Kg (p-10), la talla 68 cm (p-14) y el Índice de Shukla 86,11 %. El hemograma mostró eosinofilia (6%). La IgE específica fue de 23 UI/ml para leche entera, 11.3 UI/ml para AlfaLactalbumina, 11.8 para BetaLactoglobulina y 10.6 para Caseína. Realizamos **Prick a:** **a)** Extracto comercial de leche de vaca, **b)** Extracto comercial de Caseína, **c)** Hidrolizado de Caseína (Nutramigen), **d)** Hidrolizado de seroproteínas (Almiron Pepti), **e)** Fórmula con proteínas de Soja (Velactin) y **f)** Fórmula a base de aa esenciales (Damira elemental). La reacción cutánea fue relevante para el extracto comercial de leche de vaca y el extracto comercial de Caseína.

Administramos nuevamente por vía oral la fórmula de Hidrolizado de Caseína, reproduciéndose la reacción clínica inicial e iniciamos alimentación con fórmula elemental presentando buena tolerancia.

En la actualidad se alimenta con fórmula de soja, por mala aceptación de la fórmula elemental y se encuentra asintomática. El peso es de 9,1 kg (p-29), la talla 73 cm (p-20) y el Índice de Shukla 96,08%.

**Conclusiones:** Los hidrolizados de PLV son seguros, no obstante, pacientes altamente sensibilizados pudieran presentar manifestaciones clínicas tras su ingestión, por ello, en pacientes de alto riesgo, su uso debería supeditarse a una prueba de tolerancia oral en un entorno asistencial apropiado.

### **Sincopes de repetición en adolescente con costilla cervical.**

**Autor(es):** A.M. García Carrasco, A. Campo Barasoain, A. Marín Casinello, F. Freire Domínguez

**Centros:** H.U. Virgen de la Macarena, Sevilla

**Introducción:** La costilla cervical se origina en la séptima vértebra cervical. Termina de forma libre en los tejidos blandos o articulándose con primera costilla. En su mayoría son asintomáticas. Las sintomáticas asocian dolor y masa cervical inflamatoria, menos frecuentemente puede asociar síndrome del desfiladero torácico.

**Material y Métodos:** Realizar estudio retrospectivo descriptivo de costilla cervical a través de un caso. Revisión bibliográfica.

**Resultados:** Niña de 12 años que presenta episodios de pérdida de consciencia, precedidos de mareo, autolimitados de 5 minutos de duración. Dolor cervical derecho irradiado a miembro superior y parestesias en los dedos.

**AF:** padre: talla baja, déficit de GH. Tía materna: síndrome de Marfan. AP: embarazo y parto normales. Bien inmunizada. No alergias. No menarquia. Costilla cervical bilateral, más prominente en lado derecho, en seguimiento por traumatología por contractura muscular, en tratamiento con ibuprofeno y diazepam pautados.

**EF:** BEG. Glasgow 15/15. Afebril. Contractura cervical derecha, con dolor a la palpación y abducción de la extremidad superior derecha que irradia hacia la misma. ACR: normal. Se ausculta soplo sistólico supraclavicular derecho. Pulso radial disminuye de intensidad al elevar el brazo derecho y con maniobra de Adson. Exploración neurológica normal, tono muscular conservado. Sin alteracio-

nes en la marcha. ROT presentes. Criterios de hiperlaxitud articular, aracnodactilia y dolicomelia, presenta talla baja: 142.5 cm (p3, -2.04 DE), peso: 30 Kg (p5, - 1.71 DE), IMC: 14.77% (p9, -1.35 DE), Estadio de Tanner: S3-P3.

**PC:** Rx simple de tórax: costilla cervical bilateral a nivel de la 7ª vértebra cervical, rudimentaria izquierda y grado severo derecha. ECO doppler de troncos supraaórticos: no se observan placas de ateroma ni engrosamiento intimal. Permeabilidad completa. Sin anomalías significativas en territorio vertebral. Subclavias con patrón normal. EEG en vigilia normal. Tendencia a hipotensión arterial matutina.

**JC:** costilla cervical. Episodios sincopales. Talla baja en estudio.

**Discusión:** La presencia de parestesias y síncope nos hace sospechar en un caso de síndrome de compresión neurovascular de salida superior del tórax, siendo éste de características posicionales. Los síncope podrían deberse a la compresión transitoria de la arteria vertebral. Se optó por tratamiento con ibuprofeno y benzodiazepinas, con retirada progresiva de las mismas.

### **Tumoración laterocervical. ¿Cuál es el diagnóstico?**

**Autor(es):** M.D.C. Prieto Zazo, A.M. Grande Tejada, J.M. Vagace Valero, M.D. De La Maya Retamar, A. Torres De Aguirre, I. Santamaría Osorio, L. Galán Bueno, E. Gil Poch, E. Galán Gómez

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

El linfoma de alto grado tipo Burkitt es un linfoma no Hodgkin de células linfoides B, prevalencia de 1-5% del total de los linfomas, siendo más frecuente en niños con una prevalencia de 30-50% de los linfomas. La forma de presentación más frecuente es masa abdominal por lo que la clínica asociada más frecuente es dolor abdominal. En un 40% afecta a la médula ósea. El diagnóstico se basa en el estudio celular siendo característico el patrón en cielo estrellado y se confirma demostrando una fracción proliferativa muy alta y alteración citogenética como t(8;14). El tratamiento se basa en quimioterapia combinada junto con profilaxis de afección de SNC. Se consiguen actualmente un alto porcentaje de curaciones en la edad pediátrica.

Niño de 6 años con tumoración cervical izquierda de 3x4 centímetros, dura, adherida, no dolorosa, de una semana de evolución, no otra sintomatología asociada. Se realiza hemograma, bioquímica, función hepática y renal, coagulación, LDH, VSG, serología, radiografía de tórax, ecografía abdominal, Mantoux, frotis faríngeo y sanguíneo, siendo todas las pruebas normales, salvo una discreta anemia ferropénica. Ecografía cervical muestra adenopatías en ambas cadenas ganglionares cervicales siendo la mayor de 39x41 milímetros. Al mes de evolución, ante la persistencia de la tumoración laterocervical tras tratamiento antibiótico y antiinflamatorio, se realiza biopsia intraoperatoria no concluyente. Tras dos meses de evolución la tumoración aumenta de tamaño, 4x6.5 centímetros, se repiten nuevas pruebas complementarias que no aportan nuevos datos y se realiza nueva biopsia intraoperatoria con resultado de linfoma no Hodgkin alto grado tipo Burkitt. Se hace estudio médula ósea siendo negativo.

En conclusión, es fundamental el seguimiento de los pacientes con tumoraciones cervicales puesto que pue-

den ser debidas a múltiples etiologías, alguna de ellas de carácter maligno. Por otra parte, tener en cuenta que las pruebas complementarias se realizan por niveles en función de la sintomatología y el tiempo de evolución. La normalidad de las pruebas complementarias no siempre descarta la etiología maligna. Actualmente los avances en medicina han permitido mejorar el pronóstico de la etiología tumoral en la edad pediátrica.

### **Morbilidad no respiratoria de los recién nacidos de menos de 1.500 Gramos de peso: experiencia en nuestro hospital**

**Autor(es):** V. Ramos Ramos, G. Quesada Trujillo, M.C. Díaz Colom, M.D. Esquivel Mora, J. Ortíz Tardío

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

**Introducción:** Es objetivo de todas las unidades neonatales prestar una asistencia sanitaria de la mayor calidad posible. Para ello es fundamental la recogida de datos de la actividad asistencial, su análisis y la comparación con los resultados de otros centros. La SEN recoge sistemáticamente los datos clínicos de RN menores de 1.500 gramos facilitados por un total de 52 hospitales, los analiza y los pone a disposición de los centros participantes.

#### **Objetivos:**

- Analizar la morbilidad de los RN de menos de 1500g de nuestro centro.
- Compararla con los datos de otros centros.
- Mejorar nuestra calidad asistencial.

**Material y Métodos:** Análisis retrospectivo de los datos de morbilidad de los RN menores de 1500 gramos nacidos en nuestra área sanitaria e ingresados en nuestra UCI Neonatal durante los años 2009 y 2010, en total 61 RN. Comparación con la Base de Datos SEN 1500 de los mismos años (5.197 RN).

**Resultados:** Nuestra muestra de RN menores de 1500g es similar a la global en cuanto a distribución por EG, a excepción de un menor porcentaje de menores de 26 semanas de EG en nuestro centro en el 2010 y también similar en cuanto a proporción de CIR, de embarazo múltiple y de tratamiento esteroideo prenatal. Encontramos en nuestra muestra una incidencia de Enterocolitis Necrotizante del 3,4% frente al 7% de la muestra global. Una incidencia de Infección Tardía del 15,3% frente al 32% global. Una incidencia de HIV grados III y IV del 6,7% frente al 8,8% global. No hubo ningún caso de Leucomalacia Periventricular Quística en nuestra muestra frente al 2% del global.

En cuanto a la Retinopatía de la Prematuridad grados I y II encontramos una incidencia de 4,3% frente al 8% global aunque en grados superiores es 6,9% frente al 3,4%.

**Discusión:** El análisis de los datos nos revela una incidencia de morbilidad no respiratoria en los aspectos analizados similar o inferior a la media nacional. Una incidencia mayor de los grados severos de ROP en nuestra muestra nos ha obligado a insistir en nuestra unidad en el manejo juicioso del oxígeno adaptándolo a las recomendaciones actuales.

### **Morbilidad respiratoria y manejo ventilatorio de los recién nacidos de menos de 1.500 Gramos de peso: experiencia en nuestro hospital**

**Autor(es):** V. Ramos Ramos, G. Quesada Trujillo, M.C. Díaz Colom, M.D. Esquivel Mora, J. Ortíz Tardío

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

**Introducción:** Es objetivo de todas las unidades neonatales prestar una asistencia sanitaria de la mayor calidad posible. Para ello es fundamental la recogida de datos de la actividad asistencial, su análisis y la comparación con los de otros centros. La SEN recoge sistemáticamente los datos clínicos de RN de menos de 1.500 gramos facilitados por un total de 52 hospitales, los analiza y los pone a disposición de los centros participantes.

#### **Objetivos:**

- Analizar la morbilidad respiratoria de los RN de menos de 1500g de nuestro centro.
- Compararlos con los de otros centros.
- Mejorar nuestra calidad asistencial.

#### **Material y Métodos**

Análisis retrospectivo de los datos de morbilidad respiratoria y su manejo en los RN menores de 1500 gramos ingresados en nuestra UCI Neonatal durante 2009 y 2010 (61 RN). Comparación con la Base de Datos SEN 1500 de los mismos años (5.197 RN).

**Resultados:** Nuestra muestra de RN menores de 1500g es similar a la global en cuanto a distribución por EG, excepto un menor porcentaje de <26 semanas en 2010 y también similar en proporción de CIR, embarazo múltiple y tratamiento esteroideo prenatal. Presentan SDR el 44% de nuestros RN frente al 56% del grupo nacional. Detectamos en nuestra muestra menor uso de CPAP exclusiva (<13%) y de VAFO (ningún caso) comparados con el conjunto (25% y 13,5% respectivamente). Utilizamos VC en 60% de los casos frente al 44% global en 2009, reduciéndolo al 45% en 2010 (42% en muestra nacional). Administramos surfactante exógeno al 90% de los RN ventilados frente al 82,5% global. Presenta Neumotórax un 8,2% frente al 4,3% global. Nuestra incidencia de DBP en 2009 es muy similar a la global (26% a los 28 días, 14% a las 36 semanas frente a 30% y 14%) si bien en 2010 es inferior, tanto en conjunto como desglosando en función de la EG.

**Discusión:** El manejo ventilatorio de nuestros pacientes arroja unos resultados globales satisfactorios, con baja incidencia de DBP, aunque siendo la de neumotórax superior a la esperada. El análisis de datos nos motivó a optimizar el manejo de CPAP y realizar cursos internos de ventilación mecánica.

### **Diagnóstico tardío de coartación de aorta: ¿tan infrecuente como creemos?**

**Autor(es):** P. Díaz-Villalón Moreno, A. Olivar Gallardo, N. Guerrero Moreno, C. Santana Escalante, M.C. Bustamante Liñán, N.M. Portero, M.J. Gallego Alcaide

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

La coartación de aorta se define como un estrechamiento de la arteria aorta que causa una obstrucción al flujo aórtico. Su prevalencia se estima en 2.1/10000 recién nacidos vivos, con mayor incidencia en varones. La pre-

sentación es muy variada y depende de la severidad de la lesión y de la asociación a otras anomalías cardíacas.

Presentamos el caso de un paciente de 10 años al que durante su estancia en un campamento de verano se le detecta de manera casual durante una actividad cifras elevadas de tensión arterial. Durante el mes siguiente se controla tanto en domicilio como en Centro de Salud, siendo las cifras tensionales elevadas. Comienza tratamiento con Furosemida, sin disminución de la tensión arterial, motivo por el cual consulta.

A la exploración presenta latido hiperdinámico, ingurgitación de vasos cervicales que modifica con la respiración, corazón rítmico con soplo sistólico 2-3/6 en focos de la base y espalda. Pulsos de miembros superiores fuertes; no se palpan en miembros inferiores. La tensión arterial en miembros tiene un gradiente de más de 30 mmHg de miembros superiores respecto a inferiores y el EKG muestra hipertrofia de cavidades izquierdas.

Se confirma el diagnóstico con ecocardiografía y la angioRMN es informada como coartación severa de aorta yuxtaductal con extensa circulación colateral.

Ante este caso, cabe plantearse una serie de cuestiones tales como: ¿le damos desde Atención Primaria la importancia suficiente a la toma de tensión arterial o la palpación de pulsos? ¿se realizan de manera verdaderamente efectiva las visitas de niño sano? ¿sería recomendable la implantación de un screening anual escolar de actividades tan sencillas como la medida de la tensión arterial? ¿es rentable la determinación de cifras tensionales al menos una vez al año en visitas al pediatra por otro motivo?

### **Descripción de nuestra experiencia en inducción de tolerancia oral específica con huevo.**

**Autor(es):** M.G. Muñoz Pino, J. Torres Borrego, A. Molina Terán, D. Álvarez Gil

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

**Introducción:** El huevo es uno de los alimentos que más frecuentemente causa alergia en los niños y responsable de la mayoría de las reacciones por alérgenos ocultos. La realización exitosa de Inducción de tolerancia oral específica (ITOE) con leche nos animó a desarrollar ITOE para huevo. Describimos nuestra experiencia.

**Material y Métodos:** ITOE con huevo realizada en 30 niños con provocación positiva previa o reacción por ingesta inadvertida en el último año. Se usó clara de huevo en polvo liofilizada preparada en el Servicio de Farmacia. Pauta estándar con cápsulas de 5, 10, 20, 50, 100 y 225 mg, y envases de 450, 900, 1800 y 3600 mg, completándose con PEC con huevo. Premedicación con desloratadina 1-1,5 h antes que se suspendía al llegar a dosis máxima.

**Resultados:** 60%: varones. Antecedentes familiares de primer grado con atopia: 70%. Edad media de inicio de los síntomas: 14.4 meses. Edad de inicio de la ITOE: 90.7 meses. Duración de la ITOE: 14.5 semanas. 16.7% con anafilaxia. Otras manifestaciones alérgicas: 43,3% dermatitis atópica, 31,7% otra alergia alimentaria (la más frecuente la alergia a las proteínas de la leche de vaca), 18,3% de tipo respiratorio, 6,7% ninguna.

El 30% de los pacientes no presentó ninguna reacción adversa, 30% reacción adversa de tipo leve, 33,3% moderada y un 6,7% grave.

En cuanto al tipo de reacción adversa: 52,5% tipo digestivo, 30% cutánea y 17,5% respiratoria.

No se encontró correlación significativa entre los niveles de IgE específica pre-ITOE y la duración de la ITOE

**Comentarios:** Amplia satisfacción del procedimiento en niños, familias y sanitarios. Estamos expectantes ante la evolución de los pacientes en cuanto a la adquisición de tolerancia al huevo y la aparición de reacciones adversas a largo plazo.

### **Necrosis focal de la grasa intraabdominal. A propósito de un caso.**

**Autor(es):** N. Sancho Montero, A.R. Gómez Fernández, J. Gómez Vázquez, M.A. Pino Gálvez, J. Roldán Abad, C. Caballero Rodríguez, J. Sánchez Caballero

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

**Introducción:** Bajo el nombre de necrosis focal de la grasa intraabdominal se engloban una serie de procesos con características similares que cursan con isquemia o necrosis de dicha grasa, distinguiendo la apendicitis epiploica, el infarto omental, y la paniculitis mesentérica cuando afecta a la grasa de los apéndices epiploicos, el omento mayor o la raíz del mesenterio respectivamente. En la mayoría de casos se debe a torsión del pedículo vascular y se asocia a obesidad. Tanto la apendicitis epiploica como el infarto omental cursan generalmente sin fiebre y con dolor abdominal agudo o subagudo, simulando en ocasiones un cuadro de abdomen agudo, pero con analítica anodina o leves alteraciones en la VSG, PCR o leucocitosis. El diagnóstico se realiza mediante eco y TAC, que permite visualizar una masa ovalada correspondiente a la zona infartada. El tratamiento por lo general es conservador con analgesia. La paniculitis mesentérica es un cuadro raro que cursa con dolor abdominal y que se puede complicar con fibrosis y obliteración de los vasos mesentéricos.

**Caso Clínico:** Niño de 8 años que acude a urgencias por dolor abdominal de 5 días de evolución de predominio en FID sin otra sintomatología asociada. Refiere episodios similares de meses de evolución. La exploración física muestra dolor y sensación de emplastamiento en FID a la palpación. El hemograma y la bioquímica son normales, salvo una PCR de 27.5 mg/l. Se realiza eco y TAC, en la que se ve una masa ovalada de densidad grasa adyacente a la pared anterior del colon ascendente, con un anillo hiperdenso y áreas de distinta densidad en su interior. Se establece el diagnóstico de apendicitis epiploica y se establece tratamiento conservador.

**Conclusiones:** Se debe sospechar necrosis focal de la grasa abdominal ante dolores abdominales agudos o recurrentes con analítica normal, realizar eco y TAC para descartar patologías quirúrgicas y establecer tratamiento conservador, y en caso de mala evolución, cirugía.

### **Baja incidencia de Candidiasis invasivas en un hospital de tercer nivel.**

**Autor(es):** E. Palma Zambrana, A. Alonso Ojembarrena, P. Comino Vázquez, C. Flores González, A. Segado Arenas, I. Benavente Fernández

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

**Introducción:** Las candidiasis invasivas suponen aproximadamente el 7% de las infecciones nosocomiales



en los recién nacidos. Además, genera un aumento de días de ingreso y su padecimiento empeora el pronóstico neurológico a largo plazo.

**Metodología:** Revisión retrospectiva de los neonatos que presentaron una candidiasis invasiva durante el período Enero 2000 – Septiembre 2013. Se excluyen los casos de candidiasis localizada en cualquier órgano sin diseminación. Consideramos candidiasis invasiva aquellos casos con hemocultivo o cultivo de líquido cefalorraquídeo positivo.

**Resultados:** Se incluyeron 62 pacientes cuyas características demográficas son: sexo predominante varón (67%), edad gestacional media de 29 semanas (IC 95%: 21,8-38,2), mediana de peso es de 1,210kg (rango 927-1790g).

La incidencia de candidiasis invasiva desde 2000-2013 fue de 7,2 por cada 1000 ingresos en la unidad, siendo 2009 el año de mayor incidencia con 16 casos por cada 1000 ingresos. En el análisis por subgrupos, los menores de 1500g tuvieron 35 casos por 1000, y en menores de 1000g hubo 65 por 1000. La especie de *Cándida* más frecuente incubada en la muestra fue *C. Parapsilosis* (56%) seguido de *C. Albicans* (27%).

El 43% de los pacientes nació por parto eutócico, todos los pacientes portaban catéter central, el 76% estaban conectados a ventilación mecánica al diagnóstico y precisaban nutrición parenteral un 98%. De todos ellos, el 12% recibió corticoides postnatales y un 24% presentaron hiperglucemias.

El tratamiento antifúngico más utilizado fue Anfotericina B liposomal (66%).

Doce de los pacientes (19%) fueron éxitos, pero como consecuencia de la candidiasis invasiva sólo tres de ellos (4%).

#### **Conclusiones:**

- En nuestra muestra la especie de *Cándida* más frecuente fue *C. Parapsilosis*.
- Las Candidiasis invasiva es una entidad propia del gran prematuro, asociado a otros factores de riesgo: catéter central (catéter silástico o catéter umbilical) y nutrición parenteral (100%), ventilación mecánica (70%).
- Incidencia candidiasis en nuestro hospital (7.2 por 1000) es similar o menor a otros hospitales de tercer nivel.
- La mortalidad en estos pacientes es del 19%, encontrándose en el límite bajo de la descrita por otros hospitales de tercer nivel.

### ***Celulitis como primera manifestación de sepsis tardía por *Streptococo* Grupo B (SGB)***

**Autor(es):** R. Martín Fernández, N. Llanos Alonso, C.E. Cimadevilla Sánchez, M. Solo De Zaldívar Tristanchó, F. Romero Sala, M. López Cuesta, A. Izquierdo Martín

**Centros:** Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

**Introducción:** Se entiende por sepsis tardía aquella que aparece a partir del 7º día de vida. Según el mecanismo de transmisión del germen se clasifica en vertical u horizontal. La infección por SGB constituye la principal causa de sepsis vertical tardía en menores de un mes, pudiéndose presentar como una infección localizada o sistémica. En caso de celulitis, tiene preferencia por la región parotídea y submandibular. Presentamos cuatro pacientes con celulitis como primera manifestación de infección

tardía por SGB, todos con evolución favorable con tratamiento antibiótico.

**Caso 1:** Neonato, término, de 15 días de vida con fiebre, irritabilidad, llanto inconsolable y rechazo de las tomas. Lesión eritematosa en región retroauricular izquierda que se extiende hacia región preauricular y cervical. Embarazo controlado normal. S. agalactiae negativo en frotis vaginal-rectal. Parto eutócico. Leucocitos 19100 (N 79,1%). PCR máxima 134,6 mg/l. Hemocultivo positivo a S. agalactiae. Tratamiento con Cloxacilina y Tobramicina.

**Caso 2:** lactante de mes y dos días con fiebre y lesión eritematosa perianal compatible con celulitis. Embarazo controlado normal. S. agalactiae negativo frotis vaginal-rectal.

Leucocitos 12400 (N69%). PCR máxima: 163 mg/l. Cultivo lesión perianal positivo para S. agalactiae. Hemocultivo negativo. Tratamiento con Ceftriaxona y Amoxicilina.

**Caso 3:** prematuro de 29+1 semanas, 55 días de vida, con decaimiento, necesidad de soporte ventilatorio y celulitis del muslo izquierdo hasta zona inguinal ipsilateral. Embarazo múltiple controlado. S. agalactiae no realizado. Parto vaginal podálica. Líquido meconial. Apgar 6/8. Leucocitos 2600 (N 44%). PCR <5 mg/l. Hemocultivo positivo a S. agalactiae. Extensión de la lesión hasta zona umbilical y rodillas con necrosis en zona inguinal. Tratamiento Penicilina y Tobramicina.

**Caso 4:** neonato de 24 días de vida, término, con febrícula, irritabilidad y tumoración eritematosa en zona retro-mandibular y submastoidea dolorosa. Embarazo controlado. S. Agalactiae positivo con profilaxis completa. Parto eutócico, líquido meconial. Leucocitos 18700 (N 56,9%). PCR máxima 25 mg/L. Hemocultivo negativo. Tratamiento con Cefotaxima y Vancomicina.

**Comentarios:** En menores de 3 meses de edad con celulitis-adenitis no debemos olvidar el SGB como una posible opción. Ante su sospecha es fundamental iniciar tratamiento antibiótico empírico precoz, con un fármaco con adecuada actividad frente SGB, especialmente en menores de un mes.

### ***Aspiración de cuerpo extraño respiratorio en un adolescente***

**Autores:** Andrade Navarro MT, Prieto Massoni JR, Pérez Pérez G, Andrés Martín A, Risquete García R, Navarro Merino M.

**Centros:** Secciones de Neumología y UCI-P. UGC de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Adolescente de 13 años que consulta en Urgencias tras un episodio de sofocación por aspiración de silbato de ave (*silbato de tamaño inferior a 2 cm que se coloca debajo de la lengua*) mientras montaba en bicicleta, sin presentar dificultad respiratoria ni disfagia posteriormente.

**Exploración:** buen estado general, con respiración espontánea. Glasgow 15/15. Hemodinámicamente estable.

Presenta silbido inspiratorio y espiratorio. Eupneico, sin trabajo respiratorio, movimientos torácicos simétricos. A la auscultación, ligera disminución del murmullo en base izquierda. Abdomen blando sin visceromegalias. ORL normal. Resto de exploración sin hallazgos.

**Pruebas complementarias:** Hemograma, bioquímica, estudio de coagulación, radiografía lateral de cuello y tórax normales. Ante la intensidad del silbido, y sospechando

que el silbato estuviera alojado en laringe o tráquea, se realizó broncoscopia rígida, llegando hasta carina, sin visualizarlo. Para concretar la localización se solicitó un TAC torácico, en el que se evidencia cuerpo extraño (CE) en bronquio principal izquierdo (BPI) a 26,5 mm de la carina, impactado inmediatamente antes de la bifurcación del mismo. El silbato tiene una forma alargada cilíndrica de 10,5 mm en total con una zona central más gruesa de 3,1 mm con aire en su interior. En el lóbulo inferior izquierdo se aprecian áreas de aumento de densidad posiblemente en relación con zonas atelectásicas y moderado grado de consolidación alveolar.

A las 36 horas se realiza fibrobroncoscopia localizándose el CE en el BPI, con reacción edematosa, equimosis y erosiones en mucosa bronquial. Se extrae mediante broncoscopia rígida sin incidencias. Posteriormente ha presentado una evolución favorable.

#### Comentarios:

1) La aspiración de CE, aunque más frecuente en niños pequeños, también puede aparecer en niños mayores.

2) En este caso, la naturaleza y la clínica del cuadro eran comentados por el propio niño.

3) Los CE de plástico son transparentes en la radiografía. Si tienen un orificio pueden dejar pasar el aire sin condicionar alteraciones radiológicas, dificultando el diagnóstico.

4) Una vez enclavado el CE en bronquio, no suele existir riesgo vital.

5) La broncoscopia combinada flexible y rígida son la mejor herramienta diagnóstica y terapéutica.

#### **Infeción por rotavirus: influencia de la alimentación.**

**Autor(es):** Andrade Navarro MT, Pinillo Chunga M, Quero Acosta L, Argüelles Martín F.

**Centros:** UGC Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

**Objetivos:** Cuantificar la presencia de rotavirus (RV) en dos cohortes de niños elegidas según el tipo de alimentación y relacionar la infección con síntomas de gastroenteritis. Verificar si la alimentación recibida en el momento de infección por RV influye en las variables antropométricas.

**Material y Método:** Estudio prospectivo, aleatorio, controlado y ciego, en un Hospital terciario de Trujillo (Perú). Los niños fueron asignados a 2 grupos: Grupo A con lactancia materna (LM) exclusiva o Grupo B con fórmula de inicio. Criterios de inclusión: RN de EG entre 37-41 semanas y percentil 10-90 de peso, Apgar >7 y firma de consentimiento informado. Se tomaron muestras de heces (independientemente de que presentaran diarrea) al final de la 1ª semana, 1º, 3º y 6º mes de edad, y realizando prueba de LATEX con fijación del complemento para detección de RV en éstas.

**Resultados:** Participaron 38 niñas y 27 niños, de los que 45 fueron asignados al grupo A y 20 al grupo B. El grupo A presentó parámetros antropométricos (peso, talla y perímetro craneal) más altos que el grupo B (diferencia no significativa). La detección de RV en heces fue más frecuente en el grupo A (diferencia no significativa), sin embargo, presentó tasas menores de enfermedad. En el grupo B todos los casos con detección positiva de RV en heces presentaron gastroenteritis y fueron descritas como más severas (el 55% presentó grado II o III) que las del grupo A.

**Discusión:** Ha resultado llamativo la mayor frecuencia de detección de RV en heces en el grupo A pese a ser el que ha presentado menor incidencia de enfermedad (*¿Existe una forma subclínica de enfermedad? ¿El RV ha sido inactivado?*)

**Conclusiones:** La alimentación recibida en el momento de la infección por RV no influyó en los parámetros antropométricos. Los niños alimentados con LM presentaron similar tasa de infección por RV pero menores síntomas de enfermedad. Los niños con LM que enfermaron lo hicieron con una gastroenteritis grado I mientras que el 100% de los niños alimentados con lactancia artificial con infección por RV enfermaron y el 55% presentaron una gastroenteritis grado II y III.

#### **Sospecha de síndrome de hiper IGE. A propósito de un caso clínico.**

**Autor(es):** G.M. Quesada Trujillo, S. Rodríguez Barrero, S. Rodríguez López, M. Muñoz Cabeza, J.R. Carrasco Fernández, I.P. Fernández Viseras, B. Ruíz De Zárate Sanz, I.M. Mayordomo Morales, J. Ortiz Tardío

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

**Introducción:** El síndrome de hiperinmunoglobulinemia E (HIES) descrito en 1966, se caracteriza por abscesos cutáneos estafilocócicos recurrentes, infecciones sinopulmonares y eccema. Otros hallazgos son elevados niveles de IgE sérica, rasgos faciales típicos y alteraciones osteoarticular. Presenta un patrón de herencia tanto autosómico recesivo como dominante y se ha identificado la mutación del gen STAT3, implicado en la respuesta celular en el trastorno dominante. Es poco frecuente, con una incidencia estimada de 1:100000 e igual distribución entre ambos sexos.

**Caso Clínico:** Paciente mujer de 5 años de edad que presenta fiebre elevada de 48 horas de evolución acompañada de tos húmeda. 10 días antes recibió tratamiento con amoxicilina clavulánico por presentar tumoración retroauricular izquierda. **AP:** lesiones en miembros inferiores desde hace 2 años que se atribuyen a picaduras de insecto o traumatismos que supuran y dejan cicatriz y lesiones inflamatorias cervicales que responden a tratamiento antibiótico. **AF:** sin interés. **Exploración física:** raíz nasal amplia, ojos hundidos, hipertelorismo, epicanthus y filtrum largo. Hiperlaxitud ligamentosa. Tumoración cervical blanda fluctuante de 4x2cm adherida a planos. ACR: crepitantes e hipoventilación en bases pulmonares. No megalias abdominales. **Exámenes complementarios:** hemograma con leucocitosis y eosinofilia. IgE total: 10140 UI/ml. Rx de tórax: condensaciones en ambas bases pulmonares. **Control:** imágenes nodulares cavitadas con nivel hidroaéreo que se confirman en TAC pulmonar. Resto de estudio normal. Recibe tratamiento antibiótico con evolución favorable y mejoría clinicoradiológica.

Ante la sospecha de inmunodeficiencia se realiza estudio inmunológico donde se descarta deficiencia humoral y celular, así como enfermedad granulomatosa crónica y se decide seguimiento. Posteriormente consulta en otras dos ocasiones por lesiones a nivel de cuero cabelludo, piel y partes blandas en las que se aísla *S. Aureus* y que evolucionan favorablemente tras tratamiento antibiótico iv. Persiste elevación de IgE y eosinofilia periférica en su seguimiento.

**Comentarios:** El diagnóstico de HIES se basa en hallazgos de laboratorio (*elevación IgE sérica y eosinofilia periférica*) y clínicos (*infecciones recurrentes estafilocócicas, eccema, rasgos faciales típicos*). El manejo de estos pacientes es complicado, ya se no se conoce bien la fisiopatología de esta inmunodeficiencia y se basa en medidas preventivas y tratamiento de las infecciones.

### **Lesiones quísticas intraperitoneales.**

**Autor(es):** S. Amat Valero, C. Moreno Hurtado, E. Blesa Sánchez

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

**Introducción:** Las lesiones quísticas intraperitoneales son entidades raras en los neonatos y niños, muchas veces detectadas prenatalmente. Generalmente debutan como masas abdominales detectadas en el examen físico o como un hallazgo incidental.

El diagnóstico del tipo de quiste es, con frecuencia, importante para el tratamiento a seguir. La ecografía se considera el método de estudio por la imagen más útil y sencillo.

**Objeto:** Conocer las diferentes etiologías de los quistes intraperitoneales en la edad pediátrica y su posible repercusión en la edad adulta cuando no son diagnosticados.

**Material y Métodos:** Realizamos una revisión de las lesiones quísticas intraperitoneales, exponiendo ejemplos tratados en nuestro centro. Excluimos las lesiones que dependen de órgano sólido (*hígado, vía biliar, bazo, páncreas, uraco, vejiga, vagina, ovarios*). Solo nos referimos a las situadas en mesenterio, epíplon, intestino y pared peritoneal.

**Resultados y Conclusiones:** En nuestra experiencia la naturaleza de estos quistes, como sucede en la bibliografía consultada, corresponde a malformaciones linfáticas, duplicaciones intestinales, quistes mesoteliales. Se han manifestado mediante obstrucción intestinal secundaria a compresión del intestino normal en un caso de quiste mesentérico y secundaria a vólvulo en un quiste mesotelial. Cuadro de pseudoobstrucción intestinal en un quiste de duplicación de ileon terminal y como hallazgo en ecografía prenatal en un quiste de duplicación de piloro y de duodeno y un quiste mesotelial hepático.

### **Tumor hipofisiario secundario a hipotiroidismo primario**

**Autor(es):** B. Ruíz De Zárate Sanz (1), M.A. Santos Mata (1), M.C. Díaz Colom (2), S. Rodríguez López (1), G. Quesada Trujillo (1), M. Muñoz Cabeza (1), I. Fernández Viseras (1), J. Ortíz Tardío (1)

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

La hiperplasia hipofisiaria secundaria a hipotiroidismo primario es una entidad infrecuente en los pacientes pediátricos.

Presentamos el caso de una niña de 8 años que comenzó con clínica de cefalea frontal de 2 meses de evolución sin características de organicidad así como anemia refractaria a feroterapia oral, estancamiento de la velocidad de crecimiento en el último año, hábito intestinal estreñido e intensa sequedad de piel.

Las pruebas de imagen craneales ponen de manifiesto una tumoración selar, con extensión supraselar que produce efecto masa sobre el quiasma.

A su vez la sintomatología que presenta y las pruebas analíticas evidencian un estado hipotiroideo, de origen pri-

mario y etiología autoinmune.

Tras inicio de tratamiento sustitutivo con L- tiroxina, se consigue volver al estado eutiroideo, con regresión de la tumoración hipofisiaria a los cuatro meses del inicio.

**Comentarios:** Recordar la importancia de un estudio basal de todos los ejes hormonales en toda tumoración de origen selar, así como la necesidad de realizar pruebas de imagen craneales en patologías endocrinológicas diversas, como en este caso el hipotiroidismo primario cuyo síntoma principal fue la cefalea.

Destacar la buena evolución del cuadro clínico con tratamiento sustitutivo con L- Tiroxina, consiguiendo la normalización precoz en la prueba de imagen craneal.

### **Lupus eritematoso neonatal, ¿una entidad poco frecuente?**

**Autor(es):** De Vera McMullan, P.; Guillén Rodríguez I.; Cruz Rodríguez A.; Leal Ramírez, A.M.; Burgueño Jiménez B.; Ariza Mateos D.

**Centros:** UGD Pediatría y Neonatología. Hospital Universitario de Valme. Sevilla

**Introducción:** El LEN es una enfermedad rara (1/20.000 Rn vivos) debida al paso transplacentario de autoanticuerpos maternos contra las proteínas Ro, La y/o RNP a la circulación fetal.

Además de las manifestaciones cutáneas (*lesiones similares al lupus eritematoso subagudo*) los pacientes con LEN tienen elevado riesgo de padecer un bloqueo AV completo congénito.

**Caso Clínico:** Paciente de 27 días de vida que acude a urgencias por aparición de lesiones cutáneas eritematosas en forma de diana desde los 10 días de vida. En tratamiento con colirio oftalmológico por conjuntivitis bacteriana.

**AP:** Embarazo controlado y normoevolutivo. Parto por cesárea a las 36+5 semanas. No factores de riesgo séptico. Lactancia materna exclusiva

**AF:** Madre y padre sanos. No AF de enfermedades reumatológicas ni dermatológicas

**EF:** BEG, reactivo a estímulos. Afebril. Presenta lesiones eritematosas anulares diseminadas con bordes bien definidos. Resto de EF por aparatos anodina.

**JC:** Exantema anular de probable origen infeccioso. Se deriva a dermatología pediátrica. Una vez valorado por ésta, se solicita una analítica general y ANAS (*Anti-Ro y Anti-La*) y se realiza una biopsia de una de las lesiones.

La biopsia es informada como alteraciones anatomo-patológicas muy sugestivas de LEN y los ANAS resultan positivos. Se diagnostica así al paciente de LEN y se deriva a cardiología pediátrica (*estudio normal*) y se inicia tratamiento con hidrocortisona tópica y fotoprotección.

**Conclusiones:** En los casos en los que no existe diagnóstico previo de enfermedad autoinmune materna, el diagnóstico de LEN exige un grado elevado de sospecha.

En ocasiones la primera manifestación de conectivopatía autoinmune en la madre es tener un hijo afecto de LEN. Otras veces presentan mínima sintomatología como fotosensibilidad.

Un 50% de los pacientes presenta afectación cardiaca donde la manifestación clínica más importante es el BAV completo. Se trata de un bloqueo irreversible con un alta



tasa de mortalidad por lo que los pacientes diagnosticados de manera postnatal que sobreviven requieren un marcapasos de por vida.

### **Síndrome de Seno Enfermo Congénito: una entidad rara en pediatría**

**Autor(es):** B. Ruíz De Zárate Sanz (1), J. Salas Salguero (2), T. De Benito Guerra (1), G. Quesada Trujillo (1), M. Muñoz Cabeza (1), S. Rodríguez López (1), J.R. Carrasco Fernández (1), I. Fernández Viseras (1), J. Ortíz Tardío (1)

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

**Introducción:** El síndrome del seno enfermo es una patología cardíaca relativamente frecuente en los adultos. Por el contrario, es una entidad poco común en la edad pediátrica.

En niños generalmente se asocia a cirugía cardíaca, procesos inflamatorios miocárdicos, hipotermia y/o fármacos. En una minoría de casos la presentación es familiar, con un patrón de herencia variable. La edad de aparición en estos casos varía entre familias, siendo excepcional que debute al nacimiento. La clínica varía desde alteraciones de la frecuencia cardíaca con bradicardia sinusal, a pausas sinusales prolongadas entre otros.

**Caso clínico:** Neonato que presenta bradiarritmia desde el nacimiento en el contexto de una Enfermedad del Nodo Sinusal familiar.

**Antecedentes personales:** Recién nacido a término. Diagnóstico prenatal de bradicardia mantenida en todos los registros cardiotocográficos y ecográficos realizados durante el control del embarazo, sin repercusión hemodinámica, descartándose bloqueos AV en la ecocardiografía fetal. Sin otros antecedentes de interés.

**Antecedentes familiares:** Madre y abuelo materno afectados de bradicardia de origen sinusal.

A su ingreso, se confirma la presencia de bradicardia en la monitorización continua, con resto de la exploración anodina. Se realiza estudio electrocardiográfico y ecocardiográfico donde se confirma la bradicardia de origen sinusal sin otras alteraciones, y un hallazgo de foramen oval permeable como única alteración estructural. Se realiza Holter a los 3 días de vida que pone de manifiesto una FC promedio de 88 lpm con escasa variabilidad, sin otras alteraciones. Durante el ingreso, presenta buena evolución, manteniéndose asintomático. Se da de alta a los cinco días de vida.

Actualmente sigue revisiones en Consultas de Cardiología Pediátrica de nuestro hospital.

#### **Comentarios:**

**1.-** Es interesante reseñar la precocidad del diagnóstico de la arritmia en este paciente, en el cual se sospechó ya durante la etapa fetal, permitiendo de esta manera realizar un control y una exploración cardiológica completa desde fases muy tempranas.

**2.-** Cabe destacar en este caso el carácter hereditario del cuadro, que no es frecuente ver en neonatos ni en pacientes pediátricos, ya que la mayoría de estos pacientes debutan en la edad adulta.

**3.-** Resaltar la rareza de este síndrome de forma congénita y la posible asociación familiar, con muy pocos casos publicados en la literatura.

### **Seguridad y eficacia del tratamiento con toxina botulínica a en parálisis braquial obstétrica grave.**

**Autor(es):** R. Gallardo García (1), A. García Ron (1), J. Sierra Rodríguez (2)

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

**Introducción:** la parálisis braquial obstétrica (PBO) es una entidad frecuente con una incidencia variable entre 0.5-2 casos por cada 1000 RN vivos. De manera general el pronóstico es bueno con recuperación espontánea y completa (90%) en los primeros meses de vida. Sin embargo existen casos graves con secuelas motoras permanentes (limitación de elevación, rotación y aducción del hombro así como supinación del codo) que generan gran discapacidad, por lo que es fundamental su identificación y tratamiento precoz.

La toxina botulínica A ha demostrado seguridad y eficacia en el tratamiento de las formas graves de PBO, mejorando la situación de desbalance muscular (debilidad del grupo muscular afectado y co-contracciones aberrantes en los sanos) y evitando el desarrollo de patrones de aprendizaje motores patológicos generados durante la regeneración nerviosa.

**El objetivo:** es describir nuestra experiencia en el tratamiento de la PBO con Toxina botulínica A.

**Paciente y Métodos:** realizamos un estudio prospectivo, descriptivo de los casos de PBO tratados con Toxina Botulínica A en nuestro hospital. Incluimos aquellos con mínima mejoría con fisioterapia para rotación externa del hombro y flexión del codo, pero que hubieran recuperado al menos contracción del bíceps. Excluimos los que precisaron tratamiento quirúrgico del plexo. Se realizaron infiltraciones periódicas con Abobotulinum toxina A, (*Dysport*, Ipsen Pharmaceuticals France. 500U vial) en músculos subescapular, dorsal ancho, pectoral mayor y pronador redondo según limitación funcional. Valoración de eficacia: utilizamos la Active Movement Scale Score y videofilmación pre y post infiltración, así como valoración de posibles efectos adversos.

**Resultados:** Incluimos tres pacientes, 1 varón con PBO completa grave (grado V Sunderland) con Síndrome de Horner asociado y dos niñas con PBO alta grado IV Sunderland, tratados desde los 9 meses con *Dysport*.

Obtuvimos 2 niveles de mejoría en la escala en ambas PBO altas y 1 nivel en la completa (Tabla y Vídeos). Ningún paciente presentó efectos adversos.

**Conclusiones:** Resulta fundamental identificar de forma precoz aquellas PBO que precisan tratamiento (*quirúrgico quirúrgico*). La toxina botulínica A ha demostrado eficacia y seguridad en el tratamiento de esta patología.