

Comunicaciones

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

Cuidados Paliativos Pediátricos y Hospitalización domiciliaria: a propósito de un caso. Una realidad cada vez más presente.

Segura González M¹, Escobosa Sánchez O², Blanco Molina A², Solier Alonso Y², Castillo Vera J²

¹Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz; ²Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

Caso clínico: Presentamos el caso de una lactante de 6 meses de edad en tratamiento por unidad de cuidados paliativos por cuadro de hipotonía axial, retraso del desarrollo psicomotor generalizado y epilepsia sintomática.

Sin antecedentes perinatales de interés, embarazo controlado y parto a término. Con Apgar 8/9 al nacimiento. En las primeras 48 horas de vida presenta varios episodios de atragantamiento y en la exploración destaca microcefalia, hipotonía axial, puños cerrados y pulgar incluido, ausencia de reflejo Moro, poca conexión con el medio, no seguimiento con la mirada.

Realizado EEG, Ecografía transfontanelar, RM cerebral y estudio metabólico al nacimiento, normales. Al mes presenta episodios de apertura bucal y arcada con hiperextensión de cuello coincidiendo con las tomas, sin cianosis, desaturación ni bradicardia; sospechándose un Sd. De Sandifer inició tratamiento con ranitidina, domperidona y fórmula antirreflujo.

A los 3 meses, ingresa para estudio tras nueva clínica neurológica con episodios de hiperextensión cefálica, irritabilidad, movimientos de chupeteo, y clonías de los cuatro miembros.

Con exploración neurológica basal interictal con tono muscular aumentado de predominio distal y reflejos osteotendinosos exaltados. Controles analíticos sanguíneos, cultivos de líquidos biológicos, ecografía abdominal, radiografía de tórax normales.

En EEG se observa patrón hipsarrítmico; compatible con Sd de West. Se inicia tratamiento con vigabatrina y levetiracetam, añadiendo posteriormente ACTH; aún así con escasa respuesta clínica. Presenta HTA secundaria a ACTH, precisando dos antihipertensivos y diuréticos.

Nueva RM cerebral Fig²-de control: muestra signos de severa atrofia cerebral y cerebelosa. Extensa afectación supra e infratentorial de sustancia blanca con atrofia y dismielinización, con afectación de ganglios basales. Ante estos hallazgos se plantea el diagnóstico diferencial: síndrome de Leigh como primera posibilidad sin poder descartar acidosis glutárica tipo 1 u otras encefalopatías mitocondriales.

Nuevo estudio metabólico, negativo.

Dada la progresión, situación clínica y pronóstico de la paciente, aún sin diagnóstico certero; se informa a la familia y se ofrece la posibilidad de hospitalización domiciliaria para control de síntomas y cuidados paliativos.

Clasificada como grupo 3 de cuidados paliativos, actualmente recibe seguimiento telefónico diario y visitas domiciliarias acordadas con la familia. Se ha consensuado con ellos la no realización de medidas extraordinarias.

Leishmaniasis visceral en niños. A propósito de un caso

Sánchez Romero MÁ, Bermejo Fernández C, Bejarano Martín MDLÁ, Lobo Fernández V, Hidalgo Cruz RDF

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La leishmaniasis visceral se trata de una zoonosis causada por un protozoo del género *Leishmania*, siendo el principal reservorio en nuestro medio el perro. La transmisión se lleva a cabo a través de vectores, fundamentalmente flebótomos. Generalmente se presenta en niños menores de 5 años en los que tras un periodo oligosintomático aparece fiebre eleva-

da diaria, de forma aislada o acompañada de otros síntomas. En la exploración como hallazgos principales encontramos la hepatomegalia y fundamentalmente esplenomegalia. Analíticamente podemos encontrar pancitopenia (por hiperesplenismo) e hipergammaglobulinemia como hallazgos más significativos.

Caso clínico: Paciente de un 1 año de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta por fiebre de hasta 39.9° de 4 días de evolución. No otra sintomatología acompañante.

Exploración: Aceptable estado general, sensorio despejado, buena coloración e hidratación de piel y mucosas. ACR normal. Adenopatía occipital no adherida, de consistencia blanda. Esplenomegalia con bazo palpable cuatro traveses, no hepatomegalia. No otros hallazgos destacables.

Procedimientos diagnósticos y terapéuticos: Se realiza analítica urgente en la que se detecta pancitopenia (Hb 7,2 g/dl, 2.500 leucocitos y 45.000 plaquetas) y PCR elevada (140 mg/L). A raíz de estos hallazgos se realiza frotis de sangre periférica objetivándose linfocitos mayormente de aspecto maduro y hematíes en Roleaux. Se confirma esplenomegalia con ecografía abdominal. A continuación, se solicita estudio citológico de médula ósea mediante punción-aspirado apreciándose abundante celularidad con hematopoyesis normal, se visualizan inclusiones en los macrófagos compatibles con Leishmania. La sospecha diagnóstica finalmente se confirma mediante inmunofluorescencia positiva. A continuación se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal 3 mg/kg con evolución favorable.

Conclusiones: El hallazgo analítico de pancitopenia se trata de un fenómeno infrecuente. Existen diversos factores causales, algunos de ellos potencialmente muy graves, lo que nos obliga a llevar a cabo un estudio diagnóstico lo más exhaustivo posible dirigido principalmente a descartar aquellas patologías potencialmente graves. No debemos olvidar que en nuestro medio la Leishmania es un parásito endémico, y por tanto siempre habría que incluirla como diagnóstico diferencial en casos de pancitopenia, especialmente si además asocia fiebre y hepatoesplenomegalia.

Craneosinostosis. Nuestra experiencia en un hospital de tercer nivel

Bermejo Fernández C¹, García Spencer S¹, Sánchez Romero MÁ¹, Coronel Rodríguez C², Rivero Garvía M¹, Guisado Rasco MC¹

¹Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla;

²Centro de Salud Amante Laffón, Sevilla.

Introducción: La craneosinostosis (CS) es el cierre precoz de una o más suturas craneales que provoca un crecimiento anormal del cráneo y en algunos casos anomalías cerebrales estructurales y/o funcionales. Afecta a 1 de cada 2000 recién nacidos vivos. Puede ser aislada o encontrarse asociada a síndromes. El objetivo del presente trabajo es realizar un análisis descriptivo de nuestra experiencia en un hospital de referencia en niños con dicho diagnóstico.

Material y métodos: Hemos revisado de forma retrospectiva las historias clínicas de los usuarios con CS seguidos o intervenidos en nuestro hospital en los últimos 25 años. Se han recogido datos sobre la fecha de nacimiento, sexo, edad de diagnóstico, edad de intervención, tipo de deformidad, cuadro sindrómico asociado, complicaciones, antecedentes familiares, edad gestacional, tipo de parto, prematuridad, fórmula obstétrica y diabetes gestacional.

Resultados: La CS es más prevalente en hombres, la escafocefalia es la más frecuente, se asocia a prematuridad y a parto por cesárea, más de la mitad de la muestra presenta complicaciones neurológicas, siendo la más común el retraso psicomotor, más de un tercio son sindrómicas, la edad media a la cirugía es menor cuando es endoscópica y existen más complicaciones neurológicas en usuarios no operados.

Conclusiones: Aunque la CS es poco frecuente debemos tenerla en cuenta ante cualquier deformidad craneal, para facilitar un diagnóstico y tratamiento precoz que evite el mayor número de complicaciones. Sería interesante realizar estudios sobre esta patología, concretamente sobre su relación con trastornos neurológicos, dado su escaso número, para poder abordarlos precoz y eficazmente.

Importancia de la monitorización continua de glucosa en el diagnóstico precoz y el control metabólico de la diabetes relacionada con la fibrosis quística (drfq)

Redondo Torres AI, Morales Pérez C, Riego Ramos MJ, Santos Mata MÁ, Gómez-Pastrana D y Macías López FJ.

Servicio de Pediatría. Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera. Cádiz.

Introducción: El aumento de la supervivencia de la fibrosis quística (FQ) ha supuesto un incremento de las comorbilidades como la diabetes mellitus, cuya prevalencia aumenta con la edad (7% en menores de 10 años y 23% entre 11 y 20 años). Las causas son la insulinopenia por alteraciones de la célula beta y la resistencia insulínica que encontramos en estos pacientes. El diagnóstico se basa en los criterios de diabetes de la *American Diabetes Association* debiendo realizarse cribado con test de tolerancia oral a la glucosa (TTOG) desde los 10 años. No obstante, la introducción de la monitorización continua de glucosa retrospectiva (MCG-R) puede detectar anomalías glucémicas más precozmente, lo que permitiría un diagnóstico y tratamiento más tempranos.

Caso clínico: Paciente varón de 13 años diagnosticado de FQ a los 3 meses de edad con dos pruebas del sudor positivas y mutaciones del gen CFTR: DeltaF508/N1303K. Con 11 años se realizó una MCG-R con 3 valores de glucemia postprandial mayores de 200 mg/dL y 16% del tiempo total con glucemia mayor de 140 mg/dL. La HbA1c era del 6% y un TTOG presentó glucemia basal de 106 mg/dL y a las 2 horas de 130 mg/dL. Según el TTOG no tenía criterios de diabetes pero la MCG-R cumplía criterios del Royal Brompton Hospital de Londres para diagnosticar DRFQ e iniciar insulinoterapia (más de 2 picos postprandiales superiores a 200 mg/dL y más del 10% del tiempo por encima de 140 mg/dL). Se decidió iniciar tratamiento con insulina degludec siguiendo una evolución favorable.

Comentario: Hemos presentado un caso de DRFQ con alteraciones en la MCG-R pero un TTOG normal, por lo que decidimos tratamiento con insulina degludec por su farmacocinética

más estable y menor riesgo de hipoglucemias, a pesar de que no había casos previos en la literatura revisada. La insulinoterapia es el tratamiento recomendado para la DRFQ teniendo un doble objetivo: mejorar el estado nutricional (que implica mejora de la función pulmonar) con el efecto anabólico de la insulina y disminuir la incidencia de complicaciones microvasculares. Consideramos necesario un consenso sobre la utilización de la MCG-R en el diagnóstico precoz.

Monitorización de sobredistensión pulmonar por ecografía torácica en un lactante en ventilación mecánica con displasia broncopulmonar grave

Acuñas Soto S, Payer Pérez A, Alonso Ojembarrera A

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: La presión positiva al final de la espiración (PEEP) óptima es aquella que mantiene los alvéolos abiertos sin sobredistender las áreas ventiladas, evitando mayor lesión pulmonar. Aunque mejora la capacidad ventilatoria y de oxigenación del paciente al mantener las vías aéreas terminales y alveolos abiertos durante la espiración e incrementar la presión transpulmonar y la capacidad residual funcional, un nivel excesivo incrementa el daño al distender unidades alveolares ya abiertas, dando lugar a hiperinsuflación y efectos hemodinámicos adversos. La ecografía pulmonar es una técnica útil en Unidades de Cuidados Intensivos, dadas sus ventajas (accesibilidad, inocuidad, estudio en tiempo real a la cabecera del paciente). Permite evaluar incrementos del volumen pulmonar y zonas de colapso durante las maniobras de reclutamiento y PEEP.

Caso clínico: Lactante de 132 días de vida, ingresado en UCI Neonatal desde el nacimiento, con antecedentes de prematuridad extrema (24+3SG), displasia broncopulmonar (DBP) grave, perforación intestinal secundaria a íleo meconial complicado y miocardiopatía hipertrófica secundaria. En control radiológico por aumento de necesidades de FiO₂ presentaba hiperinsuflación llamativa del pulmón derecho, y en ecografía pulmonar se evidenció, en hemitórax

derecho, ausencia de deslizamiento pleural con patrón de aireación normal (líneas A y ausencia de líneas B), no habitual en este paciente. Se modificaron los parámetros de ventilación mecánica (VM) para intentar reducir la hiperinsuflación: en un primer momento se bajaron Volumen Corriente (VT) y PEEP, sin mejoría en la complianza dinámica ni en la autoPEEP, ni reaparición del deslizamiento pleural ecográfico. Dada la posibilidad de hiperinsuflación secundaria a obstrucción de vía aérea distal por el componente de DBP, bajo control ecográfico se intentó aumentar PEEP, hasta 9 cm H₂O, sin cambios ecográficos, pero sí mejoró la sobredistensión en la radiografía torácica. En control gasométrico posterior, persistía hipoventilación. Por ello, se aumentó de nuevo PEEP hasta 10 cm H₂O y VT a 35 ml, reapareciendo deslizamiento pleural, permitiendo descender FiO₂, y presentando mejoría gasométrica.

Conclusiones: La ecografía pulmonar es útil como herramienta adicional en el paciente crítico con sobredistensión pulmonar y para valorar ajustes realizados en la VM.

Ginecomastia en adolescentes: no todo es de origen puberal

González García A, González De Buitrago Amigo J, Camarena Pavón N, Álvarez Mateos MC, Acosta Hurtado C, Sánchez Conejero M

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

Introducción: El síndrome de Klinefelter es la cromosomopatía sexual más frecuente y la principal causa de fallo testicular primario.

Su origen es genético, diagnosticándose al detectar un cariotipo con más de un cromosoma X. La existencia de este cromosoma extra da lugar al fenotipo característico y a un desarrollo gonadal anómalo.

Presentamos el caso de un niño de 12 años diagnosticado de síndrome de Klinefelter a partir de un estudio por ginecomastia bilateral.

Antecedentes personales: Embarazo y parto normal. Pruebas metabólicas normales. Desa-

rollo psicomotor normal. Curva ponderoestatural ascendente, siempre en percentiles altos de talla. No enfermedades conocidas. Antecedentes familiares sin interés.

Caso clínico: Niño de 12 años y 9 meses derivado a la consulta de Endocrinología por ginecomastia bilateral de un año de evolución, no dolorosa y sin secreción objetivada. Pubarquia desde hace 2 años. No axilarquia ni aumento del tamaño de los testes. No realiza tratamientos ni usa productos naturales.

Aporta analítica en la que destaca una elevación de FSH (57.6 mUI/ml) y LH (42 mUI/ml) y unos valores de testosterona en el límite bajo de la normalidad (1.81 ng/ml).

En la exploración destaca que está en percentil 95 de talla, superior a su talla diana (p59). Desarrollo puberal: Tanner I (G1A1P3). Llama la atención la ginecomastia bilateral y que tiene testes pequeños (3 cc). Resto de la exploración normal.

Ante la sospecha de un hipogonadismo hipogonadotropo, se inicia estudio y se solicita cariotipo, con resultado 47XXY, confirmándose el diagnóstico de síndrome de Klinefelter.

Comentarios: El síndrome de Klinefelter es la causa más frecuente de hipogonadismo primario en varones. Las manifestaciones clínicas más características son: talla alta con predominio del segmento inferior, alteraciones neuropsicológicas, microgenitosomía, ginecomastia, sobrepeso e infertilidad.

Estos pacientes precisan habitualmente tratamiento con testosterona para inducir la pubertad, siendo recomendado mantener el tratamiento durante toda la vida para prevenir la osteoporosis y las posibles complicaciones metabólicas.

Debido a la gran heterogeneidad clínica de esta enfermedad existe un importante retraso diagnóstico, por lo que es necesario que haya una alta sospecha diagnóstica en la infancia para iniciar la intervención terapéutica lo antes posible y tratar de prevenir las complicaciones asociadas.

Hernia de Bochdalek de presentación tardía

Álvarez Triano M, Mora Navarro D, Calzada García-Mora C, Pérez Hernández A, García Barriónuevo C, Márquez Mira P

Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

Caso clínico: Lactante de 33 días de vida que acude a URG por presentar dificultad respiratoria desde el nacimiento. Refieren rechazo parcial de las tomas.

Antecedentes personales: gestación de 38 + 5 semanas cursado sin complicaciones. Cesárea urgente por RPBF. Apgar 9/10/10. Exploración sistemática normal. PN: 2.480gr.

Exploración: Peso actual 3kg. SatO₂:98%. AEG, escaso panículo adiposo con abdomen excavado y palidez cutánea. ACP: tonos rítmicos sin soplos, audibles en hemitórax derecho. Taquipnea importante con tiraje subcostal e intercostal. Hipoventilación más marcada en hemitórax izquierdo. Abdomen blando depresible, no doloroso, excavado, con ruidos peristáltico normales.

Pruebas complementarias: EKG: ritmo sinusal a 150lpm con onda P sin signos de hipertrofia. QRS estrecho. Eje a +90°. No alteraciones en la repolarización. Gasometría: pH 7.18, pCO₂ 85mmHg. HCO₃: 32mmol/L. Rx AP de tórax y abdomen: Ausencia de asas intestinales en abdomen. Imágenes radiopacas de contenido aéreo en hemitórax izquierdo con desplazamiento de silueta cardiaca hacia el lado derecho. Hallazgos compatibles con hernia diafragmática de Bochdaleck.

Conclusiones: La hernia diafragmática tiene una presentación clínica muy variable, desde síntomas leves hasta incompatibles con la vida. Es muy importante el diagnóstico prenatal que permita una evaluación completa, buscando alteraciones que puedan complicar aún más la deficiente función pulmonar. La HDC puede presentarse alejada del periodo neonatal, por lo que una clínica de dificultad respiratoria de larga evolución debe obligar al clínico a descartarla. El tratamiento prenatal persigue mejorar la supervivencia postnatal. El cierre definitivo se hará tras el nacimiento, preferiblemente mediante cierre primario del defecto.

Displasia acetabular bilateral y pies equinovaros congénitos secundarios a malformación uterina materna.

Jiménez Muñoz M, Agudo Montore P, Capilla Miranda A, Hidalgo Cruz RDF, Lobo Fernández V, Rojas Fera P

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: Las madres con malformaciones uterinas presentan un mayor riesgo de crecimiento intrauterino restringido y prematuridad. Además, existe un riesgo hasta cuatro veces mayor de malformaciones congénitas fetales/neonatales, entre las más frecuentes, hipoplasia nasal, micrognatia, deformidades torácicas, malformaciones/contracturas de extremidades, escoliosis y, en casos más graves, onfalocelo, teratoma y acardia-anencefalia. Estas malformaciones son consecuencia de factores biomecánicos que interfieren con el normal crecimiento y/o movilidad/posicionamiento del feto intraútero.

Caso clínico: Recién nacida que ingresa por diagnóstico prenatal de arteria subclavia derecha aberrante y pies equinovaros.

Desde el punto de vista obstétrico, embarazo único de 39 semanas de duración, con crecimiento fetal en hemiútero derecho de útero septo; parto inducido, instrumental, presentación cefálica.

A la exploración, buen estado general, motilidad, tono muscular y reflejos primarios normales. Auscultación cardio-pulmonar sin alteraciones. Hipoplasia muscular de miembros inferiores y nalgas, pies equinovaros flexibles y actitud en flexo-aducción de caderas con limitación para la extensión y abducción, dolorosas a la movilización activa; maniobras de Ortolani/Barlow difíciles de valorar.

El ecocardiograma mostró un primer tronco supra-aórtico con salida de ambas carótidas, y otros dos troncos, arterias subclavias izquierda y derecha. En la ecografía de caderas se apreciaron signos de displasia acetabular bilateral con ángulo alfa de 40-43° en cadera derecha y difícil valoración del acetábulo izquierdo; ambas cabezas femorales luxadas superolateralmente. Las ecografías cerebral y abdominal fueron

normales; la RMN dorso-lumbo-sacra, realizada para descartar otras causas posibles, no mostró signos de malformación espinal ni otras alteraciones.

Durante su ingreso, se mantuvo hemodinámicamente estable, decidiéndose revisión anual por Cardiología Pediátrica. Traumatología Infantil decidió tratamiento de la displasia acetabular con arnés de Pavlik y reducción abierta con osteotomía periacetabular izquierdas, por cadera izquierda irreductible. Para el tratamiento de los pies equinovaros, se empleó el método Ponseti.

Conclusiones: Entre las causas de malformaciones congénitas de extremidades se encuentran factores extrínsecos, como una limitación al desarrollo intrauterino por crecimiento fetal en un hemiútero de útero septo. En estos neonatos es preciso estudiar la posible existencia de anomalías y disrupciones a otros niveles, especialmente craneofaciales y columnares, así como descartar otras causas posibles, como alteraciones medulares, y otros diagnósticos, como artrogriposis congénita.

Aneurisma coronario como complicación tardía de enfermedad de Kawasaki

García Zarzuela A, Rodríguez González M, Cascales Poyatos HM, Castellano Martínez A

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de tamaño pequeño y mediano. La etiología de la EK aún es desconocida, pero la mayoría de datos epidemiológicos y clínicos sugieren un origen infeccioso. Hasta un 25% de pacientes no tratados desarrollan aneurismas coronarios, hecho que marca el pronóstico. Los pacientes con aneurismas grandes/gigantes no tienen síntomas cardiológicos, salvo el desarrollo de isquemia miocárdica por alteraciones severas del flujo o trombosis. La posibilidad de rotura de aneurismas es rara, pudiendo ocurrir en la fase aguda con el crecimiento rápido del mismo.

Material y métodos: Presentamos el caso de un niño de 11 años con dolor torácico de repetición que acude para valoración a urgencias de

pediatría, ante la normalidad de pruebas complementarias se deriva a consultas de cardiología infantil.

Como antecedentes personales destaca un episodio febril de larga evolución sin filiar a los 7 meses de edad. Entre las pruebas complementarias en ese momento se realizó analítica sanguínea (23.000 leucocitos/microlitro con PCR de 108 mg/L) sistemático de orina (15 leucocitos/campo) con urocultivo negativo y punción lumbar, radiografía de tórax y exudado faríngeo y nasal en los que no se encontraron ninguna alteración.

En la consulta de cardiología se inicia estudio realizándose una ecocardiografía en la que se objetiva aneurisma de 9x10 mm en bifurcación de arteria coronaria izquierda, sin otras alteraciones anatómicas ni funcionales.

Se solicita RMN cardiaca donde se observa aneurisma fusiforme de 20 mm de longitud y unos diámetros axiales de 12x11mm, estando el resto de coronarias sin alteraciones. Además, se solicita angioTAC coronario confirmándose el diagnóstico de aneurisma gigante no trombosado de tronco común junto con ectasia coronaria derecha. Iniciándose desde el diagnóstico antiagregación y anticoagulación.

Conclusiones: La EK es la principal causa de aneurismas coronarios en la infancia. Es fundamental un diagnóstico y tratamiento precoz lo cual descende la incidencia de aneurismas a un 4%. En lactantes con fiebre prolongada y elevación de reactantes de fase aguda sin causa que lo justifique se debe realizar ecocardiografía para descartar EK.

Fractura de Toddler como causa de cojera persistente en un lactante

Capilla Miranda A,¹ Pardo Romero J², Jiménez Muñoz, M¹, Agudo Montore P¹, Bermejo Fernández C¹, Praena Crespo M³

¹Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla;

²Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla;

³Centro de Salud La Candelaria, Sevilla.

Introducción: La fractura de Toddler es una entidad que se presenta en niños menores de tres

años consistente en una fractura incompleta de trazo oblicuo o espiroideo del tercio inferior de la tibia. Generalmente las fuerzas que causan la fractura son menores, traumatismos banales que pueden no haber sido presenciados. El diagnóstico de sospecha se establece de forma clínica, ante un paciente que presenta cojera de forma brusca, con una exploración física normal o presencia de punto doloroso en el tercio distal de la pierna. La radiografía simple puede ser normal o presentar una línea de fractura oblicua. Otras pruebas útiles en el diagnóstico son la gammagrafía, resonancia magnética o ecografía. Se incluye una amplia lista de patologías en el diagnóstico diferencial, como son las infecciones, contusiones, tumores, trastornos metabólicos, que debe ser razonablemente descartadas. El tratamiento es la inmovilización de la extremidad con seguimiento radiográfico. La consolidación de la fractura suele ser completa tras cuatro semanas, siendo excepcional la aparición de secuelas.

Caso clínico: Presentamos un paciente de 18 meses que acude a consulta por presentar rechazo del apoyo del miembro inferior izquierdo desde esa misma tarde, tras bajar por un tobogán. Se realiza radiografía de caderas, que resulta normal. Tras dos semanas, el paciente reconsulta por persistencia de la cojera y llanto frecuente. En la exploración física destaca dolor a la palpación del tercio distal de la pierna izquierda y leve edema sin datos inflamatorios. Se realiza radiografía de tobillo izquierdo, observándose en la misma una delgada línea de fractura oblicua en el tercio inferior de la tibia. Tras diagnosticarse de fractura de Toddler se inmoviliza la extremidad durante tres semanas, remitiendo la cojera posteriormente.

Conclusiones: La fractura de Toddler es una causa de cojera brusca en pacientes menores de tres años. Es interesante tenerla presente en el diagnóstico diferencial de pacientes con exploración y radiología normal para evitar pruebas innecesarias, tranquilizar a la familia y establecer un correcto tratamiento.

Diagnóstico ecográfico de neumotórax tras canalización de vía central en un recién nacido

García Zarzuela A, Alonso Ojembarrena A, Ruiz González E

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: El neumotórax se trata de una patología frecuente en periodo neonatal que puede asociar una elevada morbimortalidad por lo que requiere un diagnóstico rápido y preciso. En los últimos años se ha introducido la ecografía pulmonar como prueba diagnóstica de esta entidad presentando una alta sensibilidad y especificidad.

En un pulmón sano, los puntos de referencias que debemos encontrar son: *la línea pleural fina, deslizamiento pulmonar y las líneas A.*

En el caso de que se produzca un neumotórax, ecográficamente encontraremos línea pleural fina y líneas A con desaparición del deslizamiento pleural y de líneas B. Además, podemos observar punto pulmonar como la zona de máxima extensión de la burbuja de aire.

Caso clínico: Presentamos el caso de un neonato de 11 días de vida con sospecha de enfermedad de orina con olor a jarabe de arce que ingresa en nuestra unidad de neonatología por deterioro del nivel de consciencia y niveles elevados de leucina en sangre, sin necesidad de soporte respiratorio ni oxigenoterapia.

A su llegada presenta unos niveles de leucina de 2117 microm/l por lo que se decide colocar un catéter de diálisis peritoneal y canalizar vena yugular interna izquierda para comenzar con técnicas de depuración extrarrenal.

Tras la sedoanalgesia con midazolam y fentanilo comienza con hipoventilación que precisa intubación y ventilación mecánica, precisando en modalidad VCRP una PIP de 25 cmH₂O para un VT de 6 ml/kg, así como FiO₂ del 40%. Se realiza entonces una ecografía pulmonar evidenciándose signos compatibles con neumotórax izquierdo (línea pleural fina sin deslizamiento pleural, líneas A, ausencia de líneas B y signo

del punto pulmonar a la altura de la línea medio clavicular izquierda).

Dada la estabilidad del paciente se decide actitud expectante, con buena evolución clínica, que permite la extubación del paciente a las 48 horas de iniciada la ventilación mecánica, y evidenciándose entonces resolución ecográfica de la burbuja de neumotórax.

Conclusiones: La ecografía pulmonar es una herramienta útil para la valoración del deterioro respiratorio en recién nacidos. Se trata de una técnica rápida, inocua, dinámica y fácilmente reproducible para valorar el seguimiento de los pacientes.

Incremento de las hospitalizaciones por hepatitis a durante los años 2017 y 2018

Álvarez Triano M, Mateos Checa R, Croche Santander B, Hernández Pérez A, Calzada García-Mora C

Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

Pacientes y método: Estudio retrospectivo y descriptivo de pacientes pediátricos hospitalizados por hepatitis A en nuestro centro entre los años 2008-2018.

Resultados: Se identificaron en el estudio 20 pacientes, 14 (70%) de los cuales acontecieron en los años 2017 y 2018. Dieciséis (80%) fueron mayores de 6 años, con una mediana de edad de 8 años. La relación hombre/mujer fue de 1,5/1. Ninguno de los pacientes padecía hepatopatía previa ni tomaba fármacos hepatotóxicos. Sólo un paciente presentaba síndrome de Down como antecedente destacable. Doce casos (60%) fueron de origen magrebí. Respecto al origen de la infección, 7 pacientes (35%) habían realizado viajes recientes a su país de procedencia, 5 (25%) habían tenido contacto con enfermos y 1 (5%) con viajeros. En 7 (35%) no se identificó fuente de contagio. La duración media de síntomas previos al ingreso fue de 4,2 días. Los síntomas más frecuentes fueron dolor abdominal, ictericia y fiebre. Astenia, hipocolia y hepatomegalia fueron síntomas menos constantes, pero presentes aproximadamente en la mitad de los casos. La hipertransaminasemia estuvo presente en todos los casos junto a hi-

perbilirrubinemia en 15 (75%) pacientes. Los tiempos de coagulación se mantuvieron en rango de normalidad en 18 (90%) pacientes y sólo 2(10%) presentaron discreto alargamiento del TP. El diagnóstico se estableció en base a positividad de IgM frente a VHA en todos los casos.

No hubo complicaciones en ningún paciente y la estancia media fue de 3.3 días. Se realizó EDO en todos los casos y se establecieron medidas preventivas oportunas en base a las indicaciones de medicina preventiva del centro.

Conclusiones: Identificamos un incremento en el número de hospitalizaciones por hepatitis A en los dos últimos años. Este fenómeno está en consonancia con lo descrito a nivel nacional, donde se ha evidenciado un incremento de la incidencia en este mismo periodo de tiempo. Existe una mayor proporción de casos en población inmigrante que ha viajado a su país de origen, constituyéndose en población diana para establecer medidas preventivas. La mayoría de los casos cursaron como hepatitis leve sin complicaciones a medio-largo plazo.

Síndrome de Turner en periodo neonatal: a propósito de un caso.

Lobo Fernández V, Hidalgo Cruz RDF, García Vallecillo M, Rojas Fera P, Jiménez Muñoz M, Sánchez Romero MÁ

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Caso clínico: Neonato de sexo femenino de 33 semanas de edad gestacional que ingresa en la unidad de cuidados intensivos neonatal procedente de paritorio por prematuridad, bajo peso y distrés respiratorio tras cesárea urgente. Se diagnostica de enfermedad de membrana hialina, precisando en sus primeras horas de vida la administración de una dosis surfactante y soporte con ventilación mecánica no invasiva en modalidad CPAP bifásica.

Durante su ingreso se detecta un soplo sistólico grado II/III en foco aórtico, desarrollando progresivamente linfedema en manos y pies. Así mismo, se constató un gradiente tensional entre miembros superiores e inferiores de entre 20-30 mmHg. Mediante ecocardiografía se diagnosticó una coartación aórtica posductal

que se intervino quirúrgicamente sin incidencias.

En el examen físico también se evidenciaron hallazgos fenotípicos tales como orejas y pelo de implantación bajas y pliegue nugal. Ante estos hallazgos clínicos se solicitó un estudio genético mediante cariotipo y GH-array, diagnosticándose de un Síndrome de Turner, tras resultado de monosomía del Cromosoma X.

Conclusiones: El diagnóstico del ST se sospecha por las diversas manifestaciones clínicas que lo caracterizan, confirmándose mediante estudio genético con cariotipo. Dicha clínica varía en función de la edad y la anomalía genética que presente el paciente. La mayoría de los casos se diagnostican en la adolescencia, siendo el motivo de consulta más frecuente el hipocrecimiento.

En el 10- 25% de los recién nacidos con esta patología aparece linfedema de manos y pies, pterigium coli, exceso de piel en el cuello, orejas y cabello de implantación baja, mamilas separadas o uñas displásicas. También pueden presentar una longitud y peso bajos para su edad gestacional.

Un 30% de las niñas con ST presentan cardiopatía congénita, predominando defectos del corazón izquierdo, siendo los más frecuentes la válvula aórtica bicúspide (30-50%) y la coartación de aorta (30%). Se postula la asociación de cardiopatía al gen SHOX o a la malformación linfática, siendo más frecuente en aquellas pacientes con 45X y cuello alado.

De cuadro catarral a tumor cardíaco irresecable

Acuñas Soto S, Rodríguez González M, Pérez Reviriego AA, Castellano Martínez A

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: Los tumores cardíacos primarios son muy poco frecuentes en la edad pediátrica. Su incidencia estimada es del 0,027-0,08%. Más del 90 % son de naturaleza benigna, aunque pueden producir alteraciones hemodinámicas. En cuanto a variedad histológica, el Fibroma es el segundo más frecuente

(6-25% del total de casos). Suelen presentarse en neonatos y lactantes, siendo raros en niños mayores. Se caracterizan por ser nódulos intramurales, generalmente únicos, localizados sobre todo en el ápex del ventrículo izquierdo, afectando a las paredes y/o las válvulas e incluso a las cavidades.

Caso clínico: Lactante de 7 meses de edad, sin antecedentes personales de interés, derivada a consulta de cardiología infantil por soplo sistólico de características orgánicas en contexto de cuadro catarral. A la exploración presentaba un soplo pansistólico 3/6 en la escala de Levine, en todos los focos de auscultación cardíaca, no irradiado y sin frémito, adecuados pulsos periféricos, sin diferencia de saturación en miembros, sin hepatomegalia, y sin sintomatología de patología cardíaca.

En electrocardiograma se apreció hipertrofia de ventrículo derecho severa, encontrándose en la ecocardiografía transtorácica una masa de 45x34 mm que parecía depender de ventrículo derecho (VD), ocupando 2/3 partes del mismo, produciendo obstrucción del flujo en ambos tractos de salida. Ingresó para estudio, y presentó extrasístoles ventriculares y supraventriculares aisladas.

En RM cardíaca se apreciaba una masa compatible con fibroma de VD, con hipercaptación en la pared externa del tumor e hipocaptación interna, sin realce con la perfusión precoz. Tras presentar el caso en Sesión Médico-Quirúrgica, se concluyó la irresecabilidad, con muchas posibilidades de daño al tejido de conducción y al aparato subvalvular tricuspídeo, por lo que se decidió que el trasplante cardíaco sería la mejor alternativa para la paciente, derivándose al hospital de referencia de trasplante.

Conclusiones: El signo de presentación habitual de los tumores cardíacos es el soplo inespecífico. La ecocardiografía es el método diagnóstico de elección. Debe vigilarse la aparición de arritmias durante su evolución hasta en el 40%. La posibilidad del trasplante cardíaco ante la irresecabilidad de tumores de histología benigna, hace que sea una patología con pronóstico muy dispar.

Testotoxicosis como causa poco frecuente de pubertad precoz periférica.

Acosta Hurtado C, González De Buitrago Amigo JF, Álvarez Mateos MC, González García A, Camarena Pavón N, Sánchez Conejero M

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

Introducción: La pubertad precoz periférica (PPP) o gonadotropin independiente ocurre por aumento de esteroides sexuales sin activación del eje hipotálamo-hipofisario-gonadal, con aparición de caracteres sexuales secundarios antes de los 8 años en niñas y de los 9 años en niños. Una causa poco frecuente es la testotoxicosis, exclusiva de varones, con herencia AD, por mutaciones activadoras del receptor de LH que aumentan los niveles de testosterona de forma autónoma.

Caso clínico: Niño de 5 años remitido por haber apreciado vello escrotal desde el año de vida, aumento del tamaño peneano desde hace 2 años y ligero aumento de la velocidad de crecimiento. No medicado.

Antecedentes personales: Perinatal normal. Seguimiento por Neuropediatría por retraso en lenguaje.

Antecedentes familiares: Padre y tío paterno: vello púbico precoz, sin saber precisar. Talla diurna 179,9 cm (p64, +0,38DE).

Exploración física: 5 años. Peso: 21 kg (+0,37 DE). Talla: 114,1 cm (+0,67 DE). Tanner III-IV (G3-4, P2 (vello en escroto), Aa), testes 5-6 cc. No focalidad neurológica. Resto normal. Pruebas complementarias: Edad ósea: 5 años, 6 meses. Test LHRH: FSH basal 0,7 mUI/ml, FSH pico 3,06 mUI/ml. LH basal 0,3 mUI/ml, LH pico 2,76 mUI/ml. Testosterona: 2,63 ng/ml (VN 0,12-0,32). SDHEA, Androstendiona, 17-OH-progesterona, TSH, T4L, IGF-I, IGFBP3: normales. Alfa-feto-proteína y beta-HCG: negativas. RMN cerebral: quiste pineal. Ecografía testicular: normal.

Ante sospecha de testotoxicosis, se solicita estudio del gen LHCGR: mutación en heterocigosis de significado incierto, localizada en importante región de proteínas G que podría estar relacionada con incremento en actividad del receptor. Se inicia tratamiento con bicalu-

tamida+ anastrozol. Padre portador de misma mutación.

Conclusiones: Contrariamente a lo que cabría esperar en una PPP, la testotoxicosis puede cursar con aumento de tamaño testicular, aunque es habitual la discordancia entre volumen testicular y estadio puberal. El test de LHRH confirma el origen periférico. La importancia de la detección precoz radica en las posibles secuelas psicológicas y de crecimiento.

Existe controversia acerca del tratamiento por la escasez de estudios. La terapia que ha demostrado ser más eficaz es la asociación de antiantrógeno+inhibidor de aromatasa. Un importante porcentaje desarrolla durante tratamiento activación puberal central.

Enteropatía pierdeproteínas como complicación de gastroenteritis aguda, a propósito de dos casos.

Serrano Zamora V, González Carracedo MJ, Galiano Ávila C, Espejo Díaz C, Pérez Vera M, Montero Salas A.

Servicio de Pediatría. Hospital de Mérida. Mérida. Badajoz.

Introducción: La gastroenteropatía pierdeproteínas es una entidad infrecuente en pediatría. Se caracteriza por una pérdida excesiva de proteínas plasmáticas por el tubo digestivo, secundaria a enfermedades gastrointestinales y/o sistémicas. Esta pérdida proteica excede la capacidad de producción hepática, con hipoproteïnemia e hipoalbuminemia progresiva. Clínicamente se manifiesta con edemas generalizados y para el diagnóstico de confirmación conviene realizar el aclaramiento de alfa-1-antitripsina o su cuantificación aislada en heces, cuya concentración se correlaciona bien con las pérdidas proteicas intestinales en caso de enteropatía.

Resumen del caso: Caso 1: Niño de 4 años ingresado por cuadro de dolor abdominal y vómitos recurrentes. Exploración física y analítica general al ingreso, normales. Tras mejoría inicial, comienza con edemas generalizados, distensión abdominal y ganancia ponderal progresiva. Para el diagnóstico diferencial del edema, se solicita proteinuria que resulta normal, proteínas totales

y albúmina plasmática descendidas y ecografía abdominal dónde se advierte engrosamiento de la pared gástrica y leve ascitis, compatible con enteropatía pierdepoteínas secundaria a gastroenteritis aguda.

La cuantificación de alfa-1-antitripsina en heces fue elevada en nuestro paciente, apoyando el diagnóstico de sospecha. El resto de estudios solicitados fueron normales.

Caso 2: Niña de 4 años ingresada por gastroenteritis aguda con deshidratación moderada. Al quinto día de ingreso muestra escasa mejoría clínica junto con distensión abdominal progresiva y ascitis leve en ecografía abdominal realizada. Analítica de control con hipoproteinemia e hipoalbuminemia. Proteinuria negativa. Se aísla Rotavirus en heces siendo el resto de estudios normales. Pese a la sospecha de enteropatía pierdepoteínas secundaria a gastroenteritis, no se cuantificó alfa-1-antitripsina en heces.

Ambos casos evolucionaron favorablemente con dieta hiperproteica y restricción moderada de líquidos.

Conclusiones: Ante gastroenteritis aguda de evolución incierta con edemas e hipoproteinemia sin pérdidas proteicas extradigestivas debe sospecharse la enteropatía pierdepoteínas, entidad poco frecuente pero no exenta de complicaciones sin el manejo adecuado.

Artritis idiopática juvenil sistémica, un diagnóstico de exclusión

Jiménez Tejada L, Ambrojo López B, Del Castillo Navío E, Fernández Reyes MJ, Ruíz Vazquez J, Cambrón Carmona Á

Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.

Caso clínico: Niña de 3 años que acude a Urgencias por fiebre de 3 días de evolución (max:39°C). Evita caminar, dolor en miembros inferiores, rigidez matutina, dolor generalizado en MMII. Tos y mucosidad nasal de 9 días de evolución. Deposiciones diarreicas 3 días antes. No otra clínica asociada.

No antecedentes de interés. Exploración física: Tª:38,2°C. Quejosa. Aspecto de enfermedad.

Ap. Locomotor: Marcha antiálgica. Limitación funcional por dolor a nivel de la cadera derecha. Maniobra de Fabere + en pierna derecha, sin dolor a la presión en palas ilíacas. No signos de inflamación articular. Sin exantema. Resto normal

Evolución: A su ingreso leve leucocitosis, ligero aumento de los reactantes de fase de aguda y leve esplenomegalia en ecografía. Se solicita serología para descartar causa infecciosa, así como hemocultivo y se inicia tratamiento antibiótico empírico, que se suspende tras 3 hemocultivos negativos. La fiebre es diaria, bifásica con mal estado general. A los 11 días de fiebre, comienzan a bajar las tres series sanguíneas con un nuevo aumento de los RFA, lo que hace plantearse, tras haber descartado etiología infecciosa, la presencia de AIJS o inicio de un SAM, por lo que se solicita biopsia de médula ósea y tras la normalidad de esta, se inicia tratamiento con bolos de corticoides IV durante 3 días, desapareciendo la fiebre y volviendo aparecer tras su suspensión, acompañada de exantema palmo-plantar. Se solicita ecocardiograma donde se observa un leve derrame pericárdico pudiendo confirmar el diagnóstico de sospecha de AIJS. Se inicia tratamiento con prednisona a 2mg/kg/día con buena respuesta.

Conclusiones: Ante fiebre y artralgia de evolución tórpida se debe tener en cuenta otras patologías a parte de la infecciosa, como es el caso de las enfermedades autoinflamatorias y neoplásicas. Para confirmar el diagnóstico de AIJS, se deben cumplir unos criterios clínicos propuestos por la ILAR, pero previamente se debe realizar un diagnóstico de exclusión.

Rinovirus, una infección no tan banal

Ambrojo López B, Del Castillo Navío E, Jimenez Tejada L, Gutierrez Gonzalez ML, Prieto Mayoral A, Mangas Marín I

Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.

Introducción: El neumomediastino se define como la presencia de aire en el mediastino, lo denominamos espontáneo cuando no hay antecedentes de traumatismo, cirugía o procedi-

miento médico, como la ventilación mecánica, que pueda haberlo causado. En cuanto a los factores de riesgo, numerosos estudios comentan la influencia de infecciones del tracto respiratorio, crisis asmática, aspiración de cuerpo extraño, vómitos, tos, esfuerzos intensos, inhalación de drogas o distocia de hombros en el periodo neonatal.

Caso clínico: Niña de 6 años con antecedentes de broncoespasmo de repetición que consulta por dificultad respiratoria desde hace 24 horas, fiebre, tos, rinorrea y algún vómito coincidiendo con los accesos de tos. En la exploración destaca SatO₂ 92%, tiraje subcostal, intercostal y supraesternal, polipnea, faringe hiperémica con mucosidad en cavum, en la auscultación cardiopulmonar regular entrada de aire bilateral con sibilancias en ambos campos pulmonares y crepitación en la palpación de la región cervical. Se realiza radiografía de tórax en la que se observa neumomediastino y enfisema subcutáneo. Ingresa, precisando oxígeno suplementario en gafas nasales durante 48 horas, recibe tratamiento con salbutamol y corticoides iv a 2 mg/kg/día, siendo dada de alta tras 72 horas. Se solicita PCR de virus respiratorios siendo positiva para rinovirus.

Discusión: El neumomediastino tiene una baja incidencia en pediatría, la incidencia real se desconoce, dada la variación según la población estudiada y la escasez de casos descritos en la literatura, la clínica es muy heterogénea por lo que la sospecha clínica es fundamental. Hay descrito casos de neumomediastino por virus como bocavirus, influenza o VRS, no encontrando en la literatura ningún caso en el que esté implicado el rinovirus en esta entidad. Los rinovirus son la causa más frecuente de infecciones respiratorias de vías altas, pero desde la introducción de las técnicas de PCR viral, se sabe que se asocian a otros cuadros como infecciones de vías respiratorias bajas y broncoespasmo, el neumomediastino debe tenerse en cuenta como complicación de una infección por este virus.

Síndrome de Turner de diagnóstico tardío: isocromosoma x dicéntrico

Rodríguez Leon B, Carmona Ponce JD, López Becerra Y, Blanco Borreguero JM, Espino Aguilar R.

UGC de Pediatría. Hospital Universitario de Valme. Sevilla

Introducción: El síndrome de Turner es un trastorno genético asociado a la monosomía parcial o completa del cromosoma X y caracterizado por talla baja, disgenesia gonadal y hallazgos fenotípicos característicos. El diagnóstico se basa en la evaluación clínica y la confirmación citogenética mediante cariotipo. El tratamiento irá dirigido a mejorar la talla baja y a inducir la pubertad llegado el momento, siendo esencial un abordaje multidisciplinar a lo largo de la vida de estos pacientes.

Caso clínico: Paciente con hipocrecimiento de años de evolución remitida a nuestra consulta a los 12 años y 1 mes para estudio de talla baja (127 cm, -3.93 DE gráfica España 2010). Antecedentes personales: recién nacida a término 38 semanas de gestación con longitud al nacimiento de 45 cm (percentil 2, -2.21 DE según gráfica España 2010, siendo pequeña para la edad gestacional). Hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina. A la exploración destacan pabellones auriculares de implantación baja y cúbito valgo, con desarrollo prepuberal.

Se realiza analítica con perfil hormonal tiroideo, sexual y estudio de celiacía con valores normales. Edad ósea de 10 años. Se solicita cariotipo con síndrome de Turner en mosaico con isocromosoma dicéntrico en el cromosoma X. Inicia tratamiento con hormona de crecimiento tras el diagnóstico con buena evolución de la talla, en seguimiento multidisciplinar desde entonces.

Conclusiones: El síndrome de Turner es una patología con una presentación fenotípica muy variable (algunas de ellas de diagnóstico neonatal), y que guarda estrecha correlación con la citogenética. El isocromosoma X asociado a formas en mosaico presenta manifestaciones clínicas menos evidentes, a veces simplemente talla baja sin otros rasgos, lo cual suele retra-

sar el diagnóstico. De ahí, la importancia del seguimiento clínico de la talla baja en el paciente pediátrico y, ante toda talla baja por debajo del percentil 3 de forma mantenida, realización de cariotipo para evitar demora diagnóstica.

Sepsis neonatal tardía de origen urinario por microorganismos atípicos: a propósito de un caso

Riego Ramos MJ, Fernández Puentes V, Cortázar Rocandio G, Morales C, Valera Sanz A, Redondo A

Hospital de Jerez de la Frontera, Cádiz.

Introducción: *Staphylococcus aureus* resistente a metilicina (SARM) puede producir una amplia variedad de cuadros clínicos. La colonización se ve favorecida por ciertos factores como la exposición previa a antibióticos la hospitalización prolongada o el politrauma. En cuanto a la colonización genital por SARM, algunos estudios cifran la colonización de las gestantes en torno al 2-3,5% especialmente si son portadoras de *S. agalactiae*. Los traumatismos obstétricos son causa de elevada morbilidad neonatal. Respecto al hematoma renal subcapsular, es poco frecuente, siendo más habitual la hemorragia suprarrenal aislada (75% derecha).

Caso clínico: Ingresa neonato de 10 días de vida por fiebre elevada de corta evolución y sospecha séptica.

Antecedentes personales: RNAT hijo madre diabética gestacional insulino-dependiente con elevado peso al nacimiento. Distrés respiratorio transitorio que precisa ingreso en observación. Exploración: regular estado general, abdomen distendido y eritematoso con masa en flanco izquierdo de consistencia elástica.

Pruebas complementarias a su ingreso: En la analítica presenta leucopenia y anemia con fórmula normal, PCR de 253mg/L y PCT de 46 ng/mL. Sistemático de orina 500 leucocitos con nitritos positivos. Ecografía abdominal: riñón izquierdo comprimido por lesión ovoidea de 3.6x1.5 en relación con hematoma evolucionado en cápsula perirrenal.

Evolución: A su ingreso comienza antibioterapia empírica de amplio espectro que se sustituye por vancomicina tras la obtención de positividad en urocultivo y hemocultivo a SARM sensible. Completa antibioterapia durante 10 días y se realiza manejo conservador del hematoma renal y suprarrenal. Evoluciona favorablemente con normalización clínico-analítica y remisión parcial del hematoma.

Comentario: Presentamos un caso cuyo interés radica en lo infrecuente de ambas entidades. Habitualmente el manejo del hematoma renal es conservador aunque puede ocasionar cuadros graves con elevada mortalidad. Por otro lado la sepsis neonatal tardía por SARM es infrecuente y la importancia de la colonización de las gestantes y su implicación en sepsis neonatal no está bien documentada existiendo pocos casos que demuestren la transmisión vertical e infección neonatal. SARM ocasiona cuadros potencialmente graves y en aumento en la población neonatal y pediátrica por lo que podría tener importancia en el futuro como agente de infección de transmisión vertical.

Enfermedad de Moyamoya: a propósito de un caso

Riego Ramos MJ, Quesada Trujillo G, Díaz Colom MC, Redondo Torres A, Valera Sanz A, Cortázar Rocandio G.

Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera. Cádiz

Introducción: La enfermedad moyamoya es un desorden cerebrovascular de etiología desconocida, caracterizada por la estenosis u oclusión progresiva de las arterias carótidas internas y sus ramas proximales, sin otros factores de riesgo asociados. En los niños, se estima una incidencia del 0.02% y se presenta hasta en un 90% de los casos como ACV isquémico.

Resumen del caso: Niña de 8 años derivada desde su centro de salud por pérdida repentina de fuerza en miembro inferior izquierdo (MII) de 24 horas de evolución. Entre sus antecedentes personales destaca un episodio de pérdida de fuerza transitorio en brazo derecho un año antes.

En la exploración destaca marcha en segador, con MII sin fuerza y ROT normales.

Se realiza TAC donde se observan imágenes compatibles con lesiones isquémicas agudas y subagudas, descartándose en un primer momento causa hemorrágica o tumoral y se inicia tratamiento con AAS. Durante su estancia hospitalaria, presenta nuevo episodio de pérdida de fuerza progresiva en mano derecha y paresia facial izquierda. En la RNM se identifican lesiones isquémicas frontales, temporales y parietales derechas de tipo agudo, y lesiones de características crónicas, y en el angioTAC se constata disminución del calibre de las carótidas.

Se contacta con hospital de referencia para traslado y realización de angiografía donde se confirma el diagnóstico de sospecha. Dos meses más tarde, con recuperación clínica parcial y en seguimiento por rehabilitación, se interviene mediante trasposición de la arteria temporal bilateral, con evolución posterior favorable.

Comentario: Se debe plantear esta enfermedad como parte del diagnóstico diferencial en todos los niños con un déficit neurológico agudo. A pesar de que en algunos centros la angiografía se utiliza como primera técnica diagnóstica, la angiografía convencional continúa siendo el gold standard. En ésta, se observa la estenosis distal de las carótidas internas y de los vasos proximales del polígono de Willis.

Respecto al tratamiento, la aspirina se recomienda en los niños con infarto isquémico agudo en esta patología. No existe tratamiento curativo, y la prevención secundaria se basa en técnicas de revascularización, que disminuye o elimina las recurrencias hasta en un 86% de los casos.

Estenosis de la unión pieloureteral bilateral de presentación tardía

Calzada García-Mora C, Torres Rico M, Peláez Cabrera MJ, Pérez Hernández A, Álvarez Triano M, García Barrionuevo C.

Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción: La obstrucción de la unión pieloureteral es la causa más frecuente de hidronefrosis en la infancia, pudiendo causar deterioro de

la función renal. Aparece en 1/1500 recién nacidos vivos, con predominio en varones y hasta en un 40% es bilateral. El diagnóstico se realiza por ecografía y renograma. Aunque la ecografía prenatal ayuda al diagnóstico precoz hay casos en los que pasa desapercibida, apareciendo clínica en edad avanzada.

Caso clínico: Niño de 12 años que consulta por dolor abdominal irradiado a FID y vómitos de horas de evolución. A la exploración presenta dolor a la palpación de FID con Blumberg positivo. Se solicita ecografía abdominal diagnóstica para apendicitis aguda, visualizándose además uropatía obstructiva derecha con dilatación pielocalicial y ureteral de 19 mm. Tras apendicectomía el paciente es dado de alta, iniciándose estudio uro-nefrológico ambulatorio.

A los 15 días de la intervención, reconsulta por dolor intenso en fosa renal derecha junto a hematuria, disuria y vómitos. Se repite ecografía donde se visualiza aumento de la dilatación pielocalicial (31mm), adelgazamiento del parénquima renal derecho, uréter distal derecho dilatado (4.7mm), cálices aumentados de forma bilateral y ectasia del riñón izquierdo (11mm). En sistemático de orina se objetiva hematuria y la analítica sanguínea muestra un perfil renal normal.

Ante los hallazgos y la clínica se decide realizar TAC abdominal confirmándose aumento de tamaño del riñón derecho (11.6cm) secundario a importante dilatación pielocalicial (50 mm). Se visualizan además litiasis caliciales derechas secundarias a éstasis urinario junto a uréter derecho ectásico (5mm) con litiasis (3-4mm) en meato ureteral. En el riñón izquierdo también se aprecia una dilatación pielocalicial moderada.

A continuación se realiza Renograma-MAG3 donde se aprecia riñón derecho con función conservada, persistiendo la dilatación y ectasia pielocalicial, sin respuesta a diuréticos ni a la bipedestación que sugiere obstrucción a nivel pielocalicial. El riñón izquierdo conserva su función presentando también ectasia pielocalicial no obstructiva.

Finalmente es derivado a cirugía pediátrica para intervención quirúrgica.

Conclusiones: La estenosis de la unión pieloureteral es una de las causas más frecuente de

hidronefosis en la infancia. Actualmente la ecografía prenatal ayuda al diagnóstico precoz de esta patología. Es importante un diagnóstico y un tratamiento precoz si la afectación es severa para evitar pérdida de la función renal.

Doctor, mi hijo se queda dormido cuándo se aburre

Álvarez Mateos MC, García Navas Núñez VD, Llanos Alonso N, Acosta Hurtado C, Cabello Anaya MDC, Cano Plasencia R

Complejo Hospitalario, Cáceres.

Introducción: La narcolepsia es una enfermedad infrecuente y neurodegenerativa, que sucede en personas genéticamente predispuestas con un desencadenante autoinmunitario. Se caracteriza por somnolencia excesiva diurna, episodios de cataplejía, alucinaciones hipnagógicas o hipnómpicas y parálisis del sueño; la combinación de las dos primeras, es patognomónica. Su tratamiento es conductual y farmacológico.

Caso clínico: Niño de 10 años remitido por trastorno del sueño. Asmático, no otros antecedentes personales ni familiares de interés. Refieren desde los 3 años de edad agitaciones nocturnas diarias, sugerentes con terrores nocturnos. Enuresis nocturna. Necesidad de varias siestas al día. Se queda dormido en contextos ilógicos y poco interesantes para él. Conciliación del sueño adecuada sin despertares frecuentes, puede dormir hasta 18 horas seguidas. Buena calidad del sueño. Episodios de cataplejía desencadenados por llanto o risa en el último año. Buen rendimiento escolar, adecuadas relaciones sociales. Exploración física por aparatos: normal. Hemograma, bioquímica con perfiles, ferritina y función tiroidea normal. HLA DRB1, HLA DQB1. RM cerebral normal. Polisomnografía diurna sin privación de sueño: episodio de sueño diurno espontáneo de 37 minutos, iniciado con una latencia inferior a 5 minutos, arquitectura organizada. Actigrafía: conservación ciclo sueño-vigilia, frecuentes siestas en momentos variables, importante fraccionamiento del sueño. Test de latencias múltiples: positivo para Narcolepsia. Se pauta tratamiento conductual, los padres no son partidarios de medicar.

Discusión: Presentamos un caso clínico típico de Narcolepsia. Pese a ser una entidad infrecuente en pediatría, debemos conocerla, ya que su diagnóstico precoz podría evitar problemas escolares o aislamiento social. Además, debemos tener en cuenta que en esta edad predominan las formas leves o incompletas pudiéndonos confundir con otras entidades.

Agranulocitosis por metamizol: descripción de un caso

Rodríguez León B, López Becerra Y, Oliva Grajera M.

Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario de Valme. Sevilla. Sevilla.

Introducción: El metamizol es un fármaco con efecto analgésico-antipirético frecuentemente empleado en población pediátrica. La aparición de agranulocitosis es una reacción adversa conocida y, pese a su baja incidencia (5-8 casos/millón de habitantes/año), constituye una reacción grave de tipo B con elevada mortalidad por el riesgo de infecciones graves asociadas. Etiopatogenia desconocida, postulándose una reacción inmunológica con cierta susceptibilidad genética. Además de clínica compatible, requiere neutropenia grave (<500 neutrófilos/mm³), con resto de series indemnes, con recuperación de la cifra leucocitaria normal inferior a 30 días tras su retirada.

Resumen del caso: Niña de 12 años que consulta por dolor abdominal y lumbar de 4 días de evolución con náuseas, febrícula y afectación del estado general. Tratamiento dos semanas antes con Amoxicilina por sospecha de ITU no confirmada, presentando 48 horas tras finalizar tratamiento episodio de diarrea autolimitado.

Antecedentes personales: enfermedad celíaca desde los 10 años y dos episodios de neutropenia grado 2 y 3 coincidiendo con procesos febriles, resueltos.

Exploración física: Buen estado general. Dolor a la palpación en hipogastrio sin signos de peritonismo. Resto de exploración por aparatos y sistemas normal.

Se realiza analítica sanguínea donde destaca leucopenia de 1280 leucocitos /mm³ con neu-

tropenia severa (10 neutrófilos /mm³). No otras citopenias. Frotis de sangre periférica: linfocitosis relativa de linfocitos maduros con 40% de linfocitos de aspecto estimulado y presencia de células linfomonocitarias. Realizado ecografía abdominal, serología ampliada y test de gripe, normales.

Rehistoriando la paciente refiere la toma de metamizol en los días previos 1 gramo/8 horas (dosis aproximada: 66.6 mg/kg/día). Ante neutropenia severa, se decide ingreso y se mantiene en aislamiento protector y antibioterapia intravenosa con cefepime durante 4 días. Tras supresión de metamizol, desaparición de febrícula y sintomatología asociada.

Controles analíticos seriados con mejoría de neutropenia hasta normalización de la misma. Actualmente controles periódicos normalizados sin neutropenia ni clínica.

Conclusiones /comentarios: A pesar de ser una alternativa eficaz como analgésico y anti-pirético, se debería educar tanto a familiares como al personal sanitario sobre el uso racional de metamizol ante la posible aparición de este efecto adverso potencialmente grave.

Papilomatosis laríngea recurrente: disfonía precoz y persistente.

Fernández Bravo C, Peromingo Matute E, Sánchez Codez MI

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: La papilomatosis laríngea recurrente (PLR) consiste en la extensión de lesiones exofíticas por el árbol traqueobronquial causada principalmente por el virus papiloma humano (VPH) 6 y 11. Una entidad crónica con complicaciones respiratorias y grandes limitaciones terapéuticas.

Caso clínico: Niño de 2 años que acude a Urgencias por disfonía y estridor inspiratorio desde los 13 meses. Antecedentes obstétricos: parto eutócico sin lesiones genitales maternas. Se realiza laringoscopia donde se visualizan lesiones papilomatosas supraglóticas, glóticas e infraglóticas. La biopsia evidencia papilomatosis epitelial escamosa sin displasia, VPH-11 positivo. Se realiza microcirugía laríngea persitiendo discreto estridor aunque recupera la voz.

Tras dos meses, recurre con lesiones en ambas cuerdas vocales hasta la región subglótica. Se realiza microcirugía y se detecta VPH-11 sin displasia. Tres meses después, recaída de la disfonía. La laringoscopia muestra recurrencia de lesiones papilomatosas ocupando ambas cuerdas vocales. Está pendiente de realizar tercera intervención y terapia intralesional con cidofovir.

Niña de 3 años diagnosticada de asma del lactante. Acude a Urgencias por estridor bifásico y retracción moderada desde hace un mes. Respuesta parcial a broncodilatadores y antiinflamatorios. Afonía desde el año de vida. Antecedente de parto eutócico con verrugas vaginales activa. Se realiza fibrobroncoscopia y se visualiza lesión papilomatosa en cuerdas vocales.: papiloma fibroepitelial escamoso con displasia leve VPH-11 positivo. Se extirpa mediante microcirugía laríngea. Tras 8 meses continúa asintomática sin recidivas.

Discusión: La principal transmisión de PLR es vertical. Los síntomas de alerta son: disfonía, estridor y dificultad respiratoria. Frecuentemente, se diagnostica erróneamente como otras entidades con evolución tórpida y sin respuesta al tratamiento. Es fundamental explorar la vía aérea mediante laringoscopia flexible, con toma de biopsias y determinación de VPH. En caso de afectación traqueal y/o bronquial se debe realizar TC pulmonar para delimitar la extensión. Lo más frecuente es la recurrencia de las lesiones a pesar de excisión quirúrgica. El genotipo VPH-11 se ha relacionado con casos más agresivos que precisan traqueotomía precozmente y evolución maligna. Cidofovir y bevacizumab intralesional son agentes que se han usado con buenos resultados. Asimismo, la vacunación del VPH continúa siendo la medida que más ha disminuido la incidencia de PLR.

Alergia a las proteínas de leche de vaca: una gran simuladora en el período neonatal

Álvarez Mateos MC, Martín Fernández R, Acosta Hurtado C, Gutiérrez Agujetas M, Barros García P, Arroyo Carrera I

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

Descripción del caso: Recién nacida de 20 días de vida que ingresa por erupción cutánea generalizada de 6 horas de evolución que ha ido en aumento junto con edema de dorso de manos y pies. Clínica catarral en días previos. Afebril. No otra clínica. No cambios higiénico-dietéticos.

Antecedentes: embarazo no controlado, serologías negativas, *S.agalactiae* desconocido, parto eutócico a las 36 semanas, no reanimación. Ingresada al nacimiento por riesgo séptico, recibiendo antibioterapia empírica. Alimentación: lactancia mixta.

Al ingreso: Buen estado general. Erupción eritematosa generalizada, lesiones maculo-papulosa en cara, tronco, abdomen y extremidades. Edema en dorso de manos y pies (figura 1). Resto normal. Analítica sin alteraciones. PCR 24,2 mg/dl.

Evolución: durante las primeras horas de ingreso presenta vómitos, decaimiento y aumento de la PCR. Se recogen muestras para estudio microbiológico (sangre, orina, LCR, PCR para virus) y se inicia antibioterapia. Cardiorrespiratorio estable. Buena evolución posterior con resultado microbiológico negativo, por lo que se suspenden antibióticos. Lesiones cutáneas fluctuantes, con algunas de carácter habonoso. Ante la sospecha de alergia a las proteínas de leche de vaca se pauta fórmula hidrolizada con remisión de la clínica (figura 2). IgE específica leche de vaca extraída en el ingreso 4.87 KU/L. Eosinófilos en ascenso (máximo 11%). Asintomática desde el inicio de la dieta de exclusión.

Discusión: La Alergia a las Proteínas de Leche de Vaca (APLV) es la alergia alimentaria más frecuente. Puede debutar durante el período neonatal con síntomas diversos, desde clínica digestiva hasta formas graves de shock anafiláctico por lo que será necesario un riguroso diagnóstico diferencial para descartar patologías importantes con distinto manejo. Aunque no se puede determinar con exactitud, la prevalencia de la APLV ha crecido en los últimos años. Algunos factores relacionados son la prematuridad, el parto por cesárea, el uso perinatal de antibióticos, la disminución de la lactancia materna o el empleo del "biberón pirata". El pronóstico es favorable y la mayoría de los casos tiene un carácter transitorio.

Absceso periamigdalino: una complicación poco frecuente

Basso Abad, B, Barros Garcia P, De Saa Alvarez MR, Acosta Hurtado C, Gutierrez Agujetas M, Sanchez Conejero M

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

Introducción: El absceso periamigdalino es una complicación infrecuente de la faringoamigdalitis. Se produce por la invasión bacteriana del espacio entre la cápsula amigdalina, el músculo constrictor de la faringe superior y el palatofaríngeo. Ocurre en el 1-2% de las faringoamigdalitis, generalmente en aquellas no tratadas o con mal cumplimiento. Se presenta como empeoramiento clínico con dolor irradiado a oído, trismus, alteración de la voz, halitosis, asimetría de orofaringe con abombamiento del pilar faríngeo y paladar blando y desplazamiento de úvula. Puede producir compromiso respiratorio por compresión o drenaje espontáneo y broncoaspiración, ocasionando una urgencia vital. El tratamiento se basa en antibioterapia y drenaje del absceso en la mayoría de casos.

Caso clínico: Niño de 8 años sin antecedentes de interés. Diagnosticado de faringoamigdalitis en tratamiento con amoxicilina 25mg/kg desde hace tres días. Acude nuevamente por fiebre, odinofagia intensa, imposibilidad para abrir la boca y voz gangosa.

Exploración física: Peso: 41,4 kg. Tª:38°C. Constantes normales. Exploración de orofaringe muy dificultosa por trismus. Dolor laterocervical derecho. No adenopatías. Resto normal

Pruebas complementarias: Hemograma: leucocitos 13.300 (Neutrófilos 84%). Bioquímica: normal. PCR: 112,9mg/L

Ante la sospecha de absceso periamigdalino se contacta con Otorrinolaringólogo, quien consigue explorar orofaringe, objetivando abombamiento de paladar blando derecho con amígdalas hipertróficas sin exudados. Se realiza TAC cervical donde se observa masa de 3x4cm, de densidad partes blandas, con densitometría líquida en su interior, en relación con absceso amigdalino derecho sin afectación de espacios parafaríngeos ni retrofaríngeos. Ingresada para tratamiento con amoxicilina-clavulánico intraveno-

so y drenaje del absceso bajo anestesia. Buena evolución con remisión de la clínica, permitiendo cambio a antibiótico oral el segundo día.

Conclusiones: El absceso periamigdalino es una infección de tejidos profundos de cabeza y cuello. Puede originar importante morbilidad, por lo que es preciso un diagnóstico y tratamiento precoz. Se diagnostica clínicamente, siendo imprescindible un alto índice de sospecha para evitar potenciales complicaciones. Debe plantearse el diagnóstico en pacientes con fiebre, limitación del movimiento cervical, trismus y odinofagia, fundamentalmente aquellos con faringoamigdalitis reciente o mal tratada, como nuestro paciente. En niños con faringoamigdalitis de repetición es posible la recurrencia, en cuyo caso la amigdalectomía profiláctica podría estar indicada.

Infección por rotavirus como causa de crisis parainfecciosa

Galiano Ávila C, Real Terrón R, Montero Salas A, Serrano Zamora V, Vaquerizo Vaquerizo V, González Carracedo MJ

Hospital de Mérida, Mérida.

Introducción: La infección por rotavirus es la principal causa de gastroenteritis aguda (GEA) en la infancia. Asociadas a esta patología están las crisis parainfecciosas, que son convulsiones afebriles en ausencia de deshidratación o alteraciones hidroelectrolíticas en niños con edades comprendidas entre 6 meses y 6 años de vida. Suelen aparecer en los primeros 7 días de enfermedad, o incluso en las 48 horas previas y habitualmente responden mal a los diferentes fármacos antiepilépticos, sin dejar secuelas a largo plazo.

Caso clínico: Niña de 12 años, que acude a urgencias por cuadro de clonías periódicas alternantes de hemicuerpo derecho y disartria de 2 horas de evolución. No presentó pérdida de conciencia ni alteraciones en las constantes vitales. Dicho cuadro cede tras la administración de un bolo de ácido valproico, sin haber obtenido respuesta previa a diazepam (2 dosis) ni levetiracetam.

Como antecedente de interés destaca la presencia de cuadro diagnosticado de GEA (sin diagnóstico microbiológico) que cursó con una deposición líquida y dolor abdominal en las 2 semanas previas y, como particularidad del caso, la vacunación tetravalente contra el virus papiloma humano en las 2 horas previas al inicio de la clínica.

Durante el ingreso presenta episodios de sudoración, cefalea y vómitos, con 2 episodios de nuevas clonías autolimitadas y de escasa duración, que cedieron totalmente a las 24 horas de ingreso, manteniendo la perfusión de ácido valproico, que posteriormente se pasó a vía oral y finalmente a las 2 semanas se suspendió.

Entre las pruebas complementarias que se realizaron destacar la positividad para rotavirus en heces (neuroimagen, estudio analítico, metabólico y pruebas neurofisiológicas, sin hallazgos relevantes). Dos meses tras el alta, no ha vuelto a presentar nuevos eventos comiciales y continúa sin medicación antiepiléptica.

Conclusiones: Las crisis parainfecciosas son una entidad bien conocida, aunque infradiagnosticada. En nuestro caso resulta atípico por la edad y forma de presentación del mismo. Consultando bibliografía sobre la vacuna tetravalente contra papilomavirus, hay publicados casos de crisis convulsivas, con una incidencia muy baja (3.2/100.000 adolescentes vacunados), por lo que no podemos definir con seguridad la causa de dichas convulsiones en nuestra paciente.

Manejo del dolor en el recién nacido

Marroyo Caro MG, Prieto Villar MA, Guerra Guerra IM

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

Introducción: Las consecuencias, a corto y largo plazo, del dolor en el recién nacido están claramente establecidas. La valoración del dolor debe ser incorporada al protocolo del cuidado habitual como la quinta constante vital y registrarse periódicamente. El mejor control del dolor es un componente importante del cuidado para el desarrollo del recién nacido. La analgesia no farmacológica está en la base esencial de este control.

Métodos: Tras la formación inicial específica de dos enfermeras y un facultativo en el Manejo del Dolor en el recién nacido, se programan sesiones de formación para el resto del personal y se elaboran carteles para la difusión de las pautas.

Con el fin de valorar el conocimiento y cumplimiento de los conocimientos sobre analgesia no farmacológica, se elabora una encuesta con varios ítems y una hora de recogida de datos para cada recién nacido en la que se plasma, durante la primera semana de ingreso, además de la edad gestacional, los procedimientos dolorosos a los que se somete (punción capilar, inyectables, venopunción, sondajes, punción lumbar y suprapúbica, aspiraciones, estudio oftalmológico y otros) y las medidas no farmacológicas aplicadas en cada caso (contención, sacarina, succión, lactancia materna, método canguro). Los datos obtenidos durante un año serán analizados con el fin de conseguir los objetivos.

Objetivos: Valorar los conocimientos del personal de enfermería sobre analgesia no farmacológica. Valorar el cumplimiento de las normas. Analizar la eficacia y seguridad de estos métodos. Concienciar al personal en la prevención, detección y tratamiento del dolor. Elaborar un protocolo definitivo y consensuado.

Conclusiones: El dolor es consecuencia inevitable de múltiples procedimientos en las Unidades de Neonatología. Los avances tecnológicos van asociados con frecuencia a mayores situaciones de estrés y disconfort. Las importantes repercusiones del dolor y el estrés, tanto a corto como a largo plazo, sobre la evolución de nuestros pacientes, nos obliga a un adecuado conocimiento sobre su valoración, prevención y tratamiento. La formación del personal y el conocimiento sobre la situación real de las actuaciones, son el punto de partida imprescindible para una adecuada atención a los neonatos enfermos.

VÓMITOS INCOERCIBLES COMO PRESENTACIÓN DE INFECCIÓN HERPÉTICA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Cabello Anaya MDC¹, García-Navas Nuñez D.¹, -Gutiérrez Agujetas M.¹, Barros García P.¹, Fernandez Reyes MJ², Basso Abad B¹

¹Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres; ²Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.

Introducción: El Virus Herpes Simple (VHS) es la causa más frecuente de encefalitis grave y su presentación habitual consiste en un cuadro febril de comienzo agudo asociado a alteraciones neurológicas. Un 20% de los casos presenta un cuadro clínico atípico, con ausencia de focalidad neurológica inicialmente y lenta progresión de la enfermedad. Independientemente de su presentación, la sospecha diagnóstica y tratamiento precoz se correlaciona con una menor morbimortalidad.

Caso clínico: Niña de 8 años, sin antecedentes de interés, que presenta un cuadro de vómitos incoercibles de 3 días de evolución. Dolor abdominal tipo cólico e intolerancia oral. Afebril. No ingesta de alimentos sospechosos ni deposiciones diarreicas. Importante cortejo vegetativo, episodios presincoales. Antecedente de viaje a Marruecos.

Exploración física: triángulo de evaluación pediátrica estable. FC 55lpm, TA 100/73mmHg, SatO₂ 100%. Regular estado general. Somnolencia, adecuada reactividad a estímulos. Pálida, ojerosa. Resto de exploración por aparatos anodina. No focalidad neurológica.

Pruebas complementarias al inicio: hemograma, coagulación, bioquímica con perfiles, gasometría venosa, amonio y sistemático urinario normales. Reactantes de fase aguda: negativos. ECG: bradicardia sin otros hallazgos. Radiografía tórax-abdomen y ecografía abdominal normal. Se decide ingreso hospitalario a dieta absoluta con fluidoterapia intravenosa y antieméticos. Mantiene vómitos incoercibles, cortejo vegetativo y FC bajas con TA normales. TAC craneal normal. Presenta episodios de desconexión ambiental, hipotonía generalizada, fluctuación del nivel de consciencia (Glasgow más bajo: 6 puntos) y pupilas midriáticas reactivas; cese espontáneo tras escasos minutos. Punción lumbar: citobioquímico normal. Se inicia tratamiento empírico con aciclovir intravenoso durante 14 días por PCR VHS positiva en LCR. Persisten episodios referidos durante 48-72 horas, se inicia tratamiento con levetiracetam intravenoso, con buena res-

puesta. EEG vigilia-sueño: actividad lenta focal en vigilia bifronto-temporal leve de predominio derecho. RM cerebral normal. Evolución favorable, asintomática. EEG vigilia de control normal.

Comentario: Aportamos un caso clínico caracterizado por una presentación atípica de encefalitis herpética, debutando con vómitos incoercibles y mostrando la afectación neurológica en días posteriores. Consideramos importante dar a conocer esta presentación poco común, que puede confundir hacia otros diagnósticos iniciales como en nuestro caso, dada la posibilidad de tratamiento etiológico de esta entidad.

Palidez como signo guía

Casero González MM¹, López Mármol, AB¹, Silveiro Enríquez VP², De La Torre Morales C¹, Moreno Balsera M¹, Ramírez Arenas M¹

¹Hospital San Juan de Dios, Córdoba; ²Hospital de Mérida, Mérida.

Caso clínico: Mujer de 22 meses que acude por decaimiento y palidez de un mes de evolución coincidente con infección respiratoria de vías altas. Antecedentes personales y familiares sin interés. Dieta escasa y poco variada pero buen desarrollo ponderoestatural, hábito deposicional normal. A la exploración destaca palidez mucocutánea, no megalias ni adenopatías, no dismorfologías, constantes normales.

Se realiza analítica con los siguientes resultados: hemoglobina 5.9 g/dl, hematocrito 17.7%, hematíes 2.360.000/ul, VCM 75 fl, serie blanca y plaquetas normales, perfil férrico, tiroideo, folato e hidroxocobalamina normales, serología celiaca negativa. Destacando unos reticulocitos de 0.01% sugestivos de anemia aplásica arregenerativa, ampliándose estudio con frotis de sangre periférica informado como anemia normocítica normocromica, serología virus Epstein-Barr, Parvovirus B19 y citomegalovirus negativos. Se realiza control a las 48 horas con hemoglobina de 5.4 g/dl, por lo que se decide ingreso para mielograma observándose eritroblastopenia significativa sin otros hallazgos y ante inestabilidad se realiza transfusión con mejoría.

Dentro del contexto clínico-analítico sugestivo de eritroblastopenia transitoria de la infancia se

decide actitud expectante, observándose a las 3 semanas aumento de reticulocitos y hemoglobina.

Comentarios: La eritroblastopenia transitoria de la infancia es un proceso raro, autolimitado y benigno, típico de niños entre 1 y 4 años sanos. Se caracteriza por una supresión temporal de la eritropoyesis, resultando en anemia normocítica normocromica moderada a severa de aparición aguda, reticulocitopenia y aplasia transitoria de la serie roja en médula ósea, con recuento normal de serie blanca y plaquetas, aunque a veces pueden presentar neutropenia y trombocitosis. Se ha postulado una predisposición genética con un desencadenante de infección viral previa como etiología aunque en un gran porcentaje no se encuentra causante. La recuperación es espontánea, requiriendo si existe gran afectación clínica transfusión.

Pese a que el pronóstico es excelente con recuperación completa y casi sin recurrencias, es preciso realizar un diagnóstico diferencial con otras causas como procesos linfoproliferativos, anemia de Blackfan-Diamond y enfermedades de depósito siendo imprescindible la punción de médula ósea. En nuestra entidad más del 90% mostrarán eritroblastopenia significativa mientras que el resto de los casos pueden presentar reticulocitosis, hiperplasia eritroide o ambas, debido a que estarían en fase de recuperación.

Déficit de GH, no sólo causa de talla baja

Casero González MM, López Marmol AB, López Belmonte GB, Pardo Celdrán MDM, De La Torre Santiago M, Luque Salas M

Hospital San Juan de Dios, Córdoba.

Caso clínico: Lactante de 6 meses que en controles de niño sano se observa una disminución de percentil de longitud desde el nacimiento de p20 a p<3 con una gran disminución de la velocidad de crecimiento y una marcada hipotonía muscular de miembros inferiores.

Antecedentes personales: ecografías prenatales normales, parto 40 semanas vaginal eutócico, apgar 9-10. Somatometría neonatal peso al nacimiento 3.380g (p69;0.52DE), longitud 48cm (p20; -0.86DE) y PC 34,5cm (p56; 0.17DE).

Antecedentes Familiar: madre hipotiroidismo autoinmune e hiperplasia suprarrenal congénita. Padre sano. Antecedentes de talla baja no estudiada en rama paterna.

Se inicia estudio por Endocrinología y Neurología pediátrica con controles sucesivos cada 3-6 meses.

Exploración clínica Frente prominente, puente nasal bajo, hipoplasia media facial e hipotonía muscular de miembros inferiores. Exploración neurológica: ausencia de bipedestación y resistencia al apoyo plantar a los 19 meses. En controles sucesivo continúa con marcado descenso de percentil de peso y talla, a los 19 meses 71 cm ($p < 1$; -3.59DE).

En cuanto a los procedimientos diagnósticos y terapéuticos realizados: Cariotipo 46XX. Aceliaquía negativos con IgA normal. Bioquímica con perfil férrico, lipídico, hepático y tiroideo normal. Somatomedina 11ng/mL; IGFBP3 1mcg/mL. Serie ósea: descarta displasia ósea.

Ante la sospecha de déficit de hormona de crecimiento (GH) se solicita resonancia magnética hipofisaria donde se visualiza silla turca vacía. Se inicia tratamiento con hormona de crecimiento a los 19 meses con clara mejoría del tono muscular e iniciado la marcha autónoma. En los sucesivos controles, se observa la rápida recuperación de los percentiles de crecimiento.

Comentarios: El déficit de GH es fundamental sospecharlo para asegurar un correcto desarrollo ponderoestatural y neurodesarrollo. Nuestro objetivo como pediatras, será distinguir aquellos niños que realmente tienen un retraso patológico de la talla de aquellos considerados variante de la normalidad. La historia clínica, la exploración física y en algunos casos las pruebas complementarias, nos orientarán sobre la etiología. Sin embargo, sólo un grupo reducido de pacientes necesitarán un estudio más completo para aclarar la etiología del proceso y su diagnóstico será fundamental para conseguir el correcto desarrollo.

Resonancia magnética sin sedación en pacientes neonatales: experiencia de nuestro centro.

Martín Fernández R, Sólo De Zaldívar Tristancho M, Barrio Sacristán R, Romero Peguero R, García García MJ; Martín Martín L

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

Introducción: La necesidad de sedación para la realización de resonancia (RM) en el periodo neonatal, con los riesgos que ello conlleva, ha llevado a la realización de protocolos sin sedación para la realización de este procedimiento en diferentes centros, aumentando la seguridad del paciente, sin detrimento en la calidad de la imagen. *El objetivo fue* describir los resultados obtenidos tras el establecimiento de un nuevo protocolo de RM sin sedación.

Pacientes y método: Estudio descriptivo prospectivo, desde el 1 de julio del 2017 al 30 de noviembre del 2018, 16 meses, en un Hospital de III nivel. Se incluyeron los pacientes neonatales de la unidad con indicación de RM cerebral y/o espinal, estables y sin soporte respiratorio. Previamente se realizó protocolo de actuación, con difusión y formación de los servicios implicados. La preparación de los pacientes se llevó a cabo en la unidad neonatal, haciendo partícipes a los padres en la administración de la toma previa. Para la inmovilización del paciente se utilizó un colchón de vacío. La variable resultado principal fue porcentaje de RM completadas con éxito. Otros datos recogidos: tiempo de prueba, número interrupciones y motivo, problemas durante la colocación del colchón, efectos adversos, t^a antes/después de RM, administración sacarina.

Resultados: Se incluyeron a 25 pacientes, siendo varones 14 (56%). De ellos, 17 pacientes eran términos (68%). Se realizaron 26 RM, 25 cerebrales y 1 de columna vertebral. La tasa de éxito fue del 100% (26/26). La media de tiempo de RM fue 23,47 min (IC del 95%, 18,4-28,4 min; rango 15-30 min). Se completó la prueba sin interrupciones en 24 de los 26 casos (92,30%). Se administró sacarina en el 15,38% de las pruebas (4/26). Con respecto a la temperatura axilar antes del procedimiento, la mediana fue de 36,5°C

(rango 36°-37,1°), y tras la realización de RM fue 36,58 °C (rango 36°-37,5°). No se describieron efectos adversos.

Conclusiones: Los resultados obtenidos son similares a los descritos en la literatura, a pesar del pequeño tamaño muestral. El porcentaje de éxito obtenido y la inexistencia de efectos adversos apoyan la continuidad del uso de este protocolo en pacientes susceptibles.

Trombosis venosas múltiples en paciente con déficit de antitrombina III

Burgos Rodríguez A, Sevilla Pérez B, Moreno Sepúlveda R, Ruiz-Alba Gómez M, Miranda Rengel F Hospital Universitario de San Cecilio de Granada, Granada.

Introducción: El déficit congénito de antitrombina III (DAT) es una enfermedad autosómica dominante muy infrecuente (0.02-0.2%), con penetrancia variable y sin diferencias entre sexos. Se localiza en el cromosoma 1q25.1 en el gen que codifica la antitrombina (SERPINC1). Se definen tipo I (niveles reducidos de antígeno y actividad de antitrombina) y II (antitrombina funcionalmente defectuosa con niveles normales). Se asocia a tromboembolismo venoso, más frecuentes en venas profundas de la pierna y venas iliofemorales y mesentéricas. Más raramente en venas cava y renal, retiniana, cerebral o hepática. El 51% de portadores desarrollará al menos un episodio tromboembólico a lo largo de su vida.

Caso clínico: Varón de 14 años acude por fiebre de cinco días y dolor en cadera derecha desde hace una semana, sin limitación funcional, con extensión a región inguinal ipsilateral. No otra sintomatología. Antecedentes personales: ingreso al nacimiento por depresión neonatal, a los 10 días de vida trombosis venosa renal bilateral y cerebral, siendo diagnosticado de DAT leve familiar. Enfermedad renal crónica grado II secundaria a trombosis venosa renal neonatal. Hipoacusia derecha. Tratamiento con acenocumarol hasta los 2,5 años de edad. Actualmente sin tratamiento y dado de alta en consulta de Hematología. En las exploraciones realizadas no muestra elevación de parámetros infecciosos y destaca elevación de dímero D (5.52 mg/L).

Ecografía doppler: trombosis venosa crónica parcial en vena ilíaca externa e interna, epigástrica inferior y paravertebral derecha, sin poder descartar trombosis aguda segmentaria. TAC torácico con contraste iv yodado: tromboembolismo pulmonar subsegmentario. Hematólogo pauta tratamiento con enoxaparina y dos dosis de antitrombina III. Evolución favorable permite paso de enoxaparina a dabigatrán.

Discusión: La anticoagulación está indicada de forma indefinida en pacientes con DAT que desarrollan un tromboembolismo. La anticoagulación profiláctica no está indicada en pacientes asintomáticos, sí en situaciones de riesgo (embarazo o cirugía). La antitrombina III se puede añadir a la anticoagulación en DAT heredados o adquiridos, en situaciones de riesgo, asociando heparina. El dabigatrán usado *off label* puede ser una opción adecuada en niños, aunque no existe bibliografía. A raíz del caso índice se diagnostican familiares próximos.

Tce leve ¿es tan necesaria la rx de craneo?

Márquez Mira P, Gómez Santos E, García Barriónuevo C, Benitez Moscoso G, Gómez Pérez S Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

Introducción: El traumatismo craneoencefálico (TCE) es una de las principales causas de morbilidad en niños de países desarrollados y uno de las principales motivos de consulta a urgencias, siendo el 90% de ellos TCE leves. Alrededor del 2% de los niños con TCE pueden presentar una fractura de cráneo, aunque solo un número muy bajo tendrá LIC. La indicación de pruebas de imagen y sobre todo radiografía, genera controversia en los últimos años, por ello, queremos presentar los datos de nuestro centro tras implantarse un protocolo.

Material y métodos: Estudio analítico longitudinal prospectivo realizado en el Servicio de Urgencias pediátricas de un hospital de Nivel II, valorando la incidencia de LIC en TCE leves tras implantación de un protocolo.

Se realizó un protocolo actualizado del manejo del TCE encontrando diferentes reglas de decisión y algoritmos, siendo la PECARN la de ma-

yor sensibilidad para detectar LIC en niños con TCE leve.

Resultados y discusión: Durante el periodo de estudio se incluyeron 430 TCE leves, con una media de edad de 4 años y un predominio del sexo masculino (57%). En dos casos el Glasgow fue de 14, siendo el resto de 15 a la entrada en urgencias. Se realizaron en 33 casos Rx de cráneo, un 7,5% frente al 49,7% descritas en algunas series, con una diferencia estadísticamente significativa. La TAC craneal fue solicitada en el 7.5% frente a un 2-15%, dependiendo de la serie comparada. Un 25% de estos pacientes requirió observación hospitalaria (6 horas desde el TCE), y solo en dos casos se objetivó una disminución de la puntuación de Glasgow por lo que se realizó TAC craneal encontrando en ambos casos lesión intracraneal.

Conclusiones: La observación clínica como alternativa a la radiografía craneal permite reducir las pruebas de imagen en TCE leve, aumentando la fiabilidad diagnóstica para la LIC. Es necesario plantearnos en los TCE leves la necesidad o no de la irradiación ionizante, valorando siempre el riesgo-beneficio para la salud el niño, suponiendo además una reducción del gasto económico directo (disminución del gasto en pruebas complementarias) e indirecto (menor riesgo de malignidad en la vida adulta).

Hernia diafragmática congénita de presentación tardía

Alfonso Vaquero J, Jimenez Tejada L, Ruiz Vazquez J, Cambrón Carmona MDLÁ, Fernandez Reyes MJ

Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.

Introducción: La irritabilidad y decaimiento son síntomas muy inespecíficos en los lactantes que abarcan muy diversas patologías, desde procesos banales a situaciones que requieren una actuación inmediata.

Caso clínico: Lactante varón de 5 meses ingresado por cuadro de decaimiento e irritabilidad alternante, con episodios de flexión de miembros inferiores. Estreñimiento agudo asociado.

Antecedentes personales: Ingresado 8 días antes por clínica similar y dado de alta por mejoría en 24 horas con pruebas complementarias normales. Resto de antecedentes personales y familiares sin interés.

Durante el ingreso alterna periodos de normalidad con otros de irritabilidad y rechazo de tomas. Se realizan pruebas complementarias (descartándose invaginación intestinal, encefalitis aguda y alergia a proteínas de leche de vaca), que son normales salvo: Urocultivo positivo para *E. coli*, recibe tratamiento antibiótico intravenoso. Dos ecografías abdominales (coincidentes con los periodos de irritabilidad) en las que se visualiza un estómago muy distendido, con líquido en el interior. Al cuarto día del ingreso, durante la exploración física, se auscultan ruidos hidroaéreos en base pulmonar izquierda. Se realiza una radiografía de tórax que muestra presencia de contenido intestinal en hemitórax izquierdo, sugiriendo la existencia de una hernia diafragmática congénita de presentación tardía. Se completa estudio con enema opaco que muestra ángulo esplénico del colón en hemitórax izquierdo, confirmándose el diagnóstico. Se contacta con cirugía pediátrica y se interviene de urgencia, realizándose una herniorrafia diafragmática con posterior ingreso en unidad de cuidados intensivos pediátrica. En cuarto día de postoperatorio comienza con distensión abdominal y realiza una deposición con hebras de sangre. Se realiza ecografía abdominal muestra una imagen sugestiva de invaginación ileo-ileal que persiste en un control posterior por lo que se decide reintervenir al paciente. En el postoperatorio presenta un íleo paralítico prolongado, que retrasa la reintroducción de la alimentación enteral hasta el quinto día siendo la evolución posterior favorable con recuperación progresiva del tránsito intestinal. Once días después de la reintervención y encontrándose asintomático, el paciente es dado de alta.

Conclusión: Ante cuadros intermitentes con sintomatología inespecífica, una observación y exploración física periódicas nos ayudan a identificar alteraciones que pueden no ser detectadas en una evaluación puntual.

Candidiasis hepatoesplénica en paciente con Síndrome de Down

Calviño Molinero J, Ruiz Saez B, Gilbert Pérez J, González de Caldas Marchal R, Jiménez Gómez J, Rodríguez Salas M.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. Andalucía.

Introducción: La candidiasis diseminada crónica (CDC) o candidiasis hepatoesplénica, es una infección que afecta frecuentemente al hígado y bazo, aunque pueden verse involucrados otros órganos. Se trata de una complicación grave que se presenta fundamentalmente en pacientes hemato-oncológicos con cuadro previo de neutropenia prolongada, estando asociada a elevada morbimortalidad. Apenas hay casos descritos de CDC en pacientes sin inmunodepresión severa. A continuación, presentamos el caso de una niña con síndrome de Down y cuadro de CDC sin otros hallazgos de inmunodeficiencia.

Caso clínico: Niña de 12 meses de edad, con antecedente de síndrome de Down y atresia duodenal que por diversas complicaciones precisó resección completa de intestino delgado, asociando consecuentemente un síndrome de intestino corto severo con necesidades prolongadas de nutrición parenteral a través de catéter venoso central (CVC).

Durante su estancia hospitalaria desarrolla una candidemia asociada a catéter por *Candida metapsilosis* con persistencia inicial de hemocultivos positivos hasta conseguir la retirada del CVC, consiguiendo negativización posterior de los mismos y buena respuesta al tratamiento con equinocandinas. Se realiza un primer estudio de extensión que fue negativo. Sin embargo, al repetir la ecografía abdominal a las dos semanas, y estando la paciente bajo tratamiento antifúngico y con resultados de hemocultivos negativos desde hacía una semana, se evidencian imágenes de granulomas versus microabscesos en hígado de probable origen fúngico. Se mantiene tratamiento con caspofungina y posteriormente se sustituye por fluconazol oral a dosis altas con buena respuesta, objetivando la completa resolución de las lesiones tras cuatro semanas con tratamiento antifúngico.

Conclusiones: A pesar de que los pacientes con síndrome de Down asocian una ligera linfopenia de linfocitos T y B, alteración en la proliferación de células T inducida por mitógeno y defectos en la quimiotaxis de neutrófilos, no suelen presentar cuadros de infecciones ligadas a inmunodepresión severa. Aún así, el hecho de presentar factores de riesgo para candidemia, como son la nutrición parenteral prolongada y la utilización de CVC, obliga a realizar estudio de extensión en todo paciente que desarrolle candidemia invasiva, con el fin de excluir esta entidad y se recomienda repetir el estudio en caso de candidemia persistente.

Infección por anisakis: la importancia de la sospecha diagnóstica

Basso Abad B, Barros Garcia P, Izquierdo Martin A, Sanchez Conejero M, Cabello Anaya MDC, Gutierrez Agujetas M

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

Introducción: La infección por anisakis ocurre tras la ingesta de larvas presentes en pescado crudo o insuficientemente cocinado, sin previa congelación. Cursa como reacción alérgica con prurito, lesiones cutáneas y/o anafilaxia, o cuadro digestivo con abdominalgia intensa, náuseas, vómitos y alteraciones del ritmo intestinal, pudiendo complicarse con perforación u obstrucción intestinal. En ocasiones se manifiesta como episodios recurrentes de dolor abdominal con eosinofilia. Ante la sospecha clínica el diagnóstico se obtiene con la elevación de IgE específica, confirmándose tras visualizar las larvas por endoscopia.

El tratamiento es sintomático, con exclusión de pescado de la dieta, y extracción endoscópica de las larvas en algunos casos.

Caso clínico: Niño de 14 años diagnosticado de enfermedad de Crohn (EC) en tratamiento con azatioprina. Presenta epigastralgia intensa y vómitos de 4 días de evolución. Afebril. Valorado en urgencias, destaca eosinofilia 13%. Se pauta tratamiento con omeprazol, sin mejoría. Hace dos meses presentó episodios similares con eosinofilia de hasta 34,8 %. Exploración: Peso:45,9kg. Constantes norma-

les. Palidez cutánea Dolor epigástrico a la palpación, ruidos hidroaereos aumentados. Resto normal.

Pruebas complementarias: Hemograma: eosinofilia 19,8%. Bioquímica, coagulación y gascimetría normales. IgE anisakis: 0,51kU/L(-Normal<0,35). Calprotectina fecal: 38 mg/kg. Ecografía abdominal: pequeño ganglio mesentérico aislado, resto normal. Endoscopia digestiva alta y baja: Estómago: mucosa eritematosa con leve nodularidad, resto macroscópicamente normal. Anatomía Patológica: Mucosa gástrica: inflamación parcheada. Mucosa duodenal: leve incremento inflamatorio inespecífico en lámina propia. Acúmulos linfoides reactivos en ciego y recto. Hallazgos no compatibles con brote de EC. Enterorresonancia normal Ingres para estudio, pautando fluidoterapia y omeprazol iv. Remisión de la clínica, sin presentar nuevos episodios. Control analítico con descenso de la cifra de eosinófilos a 6%; IgE: 154, IgE Anisakis: 0,32 y calprotectina<4. Dado los datos clínicos y analíticos el diagnóstico fue compatible con infección por anisakis.

Comentarios: Aunque el antecedente de EC obliga a descartar un brote de la enfermedad, la eosinofilia llamativa junto con la clínica orientó a una posible infección por anisakis. Destacamos la importancia de solicitar la IgE total y específica para anisakis en el momento agudo ante la sospecha de infección ya que es diagnóstica, dato que no se obtuvo en nuestro paciente.

Casuística de las infecciones osteoarticulares en una unidad de pediatría durante el 2018

Mozas Ballesteros I, Navas Matos AD, Sevilla Pérez B, Labella Nestares A, Burgos Rodríguez A, Jiménez Montilla, S.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. Andalucía

Introducción: Las infecciones osteoarticulares (IOA) son infrecuentes en niños (1/5000 niños/año), es preciso conocer su manejo, pues pueden conllevar secuelas importantes.

La localización ósea se denomina osteomielitis, y la articular, artritis séptica, aunque debemos tener en cuenta que en algunos pacientes pueden convivir ambas.

El agente etiológico más frecuente es el *Staphylococcus aureus*, la *Kingella Kingae*, gana protagonismo en los menores de 5 años junto a *Streptococcus pneumoniae*. En neonatos, destaca *Streptococcus agalactiae* y los bacilos Gram negativos.

Objetivo: Conocer la incidencia de las IOA en nuestra área. Identificar los microorganismos más frecuentemente implicados. Describir los tratamientos, complicaciones, secuelas, así como la respuesta al tratamiento.

Población y método: Estudio retrospectivo de una serie de 6 pacientes diagnosticados de IOA durante el 2018. Para ello se han revisado las historias clínicas de los pacientes ingresados con diagnóstico de osteomielitis y/o artritis séptica.

Resultados y conclusiones: Encontramos una incidencia similar en niños y niñas. Identificando la etiología en 3/6 casos, *Staphylococcus aureus* (2/5), *Streptococcus Pyogenes* (1/5) y *Pseudomona Aeruginosa* (1/5).

3 pacientes son diagnosticados de osteomielitis, con una duración media de tratamiento de 27 días, siendo 4/6 con cefazolina intravenosa. 2 casos han presentado osteomielitis y artritis, que precisan antibioterapia con una duración media de 32 días. Intravenosa 17 días con cefotaxima y cloxacilina. Una paciente con artritis séptica de cadera precisa una artrotomía por una infección nosocomial tras el primer drenaje, que requiere un cambio antibiótico, cloxacilina por imipenem y vancomicina, con una duración total de tratamiento intravenoso de 26 días.

La antibioterapia oral utilizada en nuestros pacientes es cefadroxilo. Un paciente con afectación en sacroilíaca presenta un absceso del músculo piriforme e ilíaco y la paciente con osteomielitis radio, una piomielitis. Utilizamos pautas de tratamiento intravenoso largas sobre todo en osteomielitis y por complicaciones asociadas.

La resonancia magnética nuclear (RMN), proporciona mucha información, pero en ocasio-

nes nos hace prolongar tratamiento. Cuando la RMN no está disponible la gammagrafía ósea puede ser muy útil. Todos los pacientes han recuperado funcionalidad sin secuelas.

Hepatitis a colestásica de evolución tórpida

Blanco Borreguero JM, Rodríguez Leon B, López Rubio E, Navarro Villen Villén M, Millan Jimenez A

Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla.

Introducción: La hepatitis A representa un proceso inflamatorio agudo difuso del parénquima hepático de origen infeccioso causado por el virus hepatotrofo de la hepatitis A (VHA).

La incidencia es de 1.5 casos /100.000 habitantes y su diagnóstico, además de clínico, se confirma serológicamente por la determinación de anticuerpos IgM frente al VHA. Transmisión fecal oral y tras periodo de incubación de 15 días aparece la clínica sólo en el 10% de los casos. Presenta baja morbimortalidad aunque se han descrito casos de hepatitis fulminante. Presentamos un caso de curso tórpido.

Resumen del caso: Niña de 10 años que ingresa por astenia, dolor epigástrico e ictericia de una semana de evolución, asociando hipocolia y coluria. Estancia en Marruecos un mes y, al mes y medio de regresar, inicia la sintomatología. Presenta elevación de transaminasas con niveles máximos de AST 2768U/L y ALT 2036 U/L, bilirrubina total máxima de 14,1 mg/dl (directa 12,75 mg/dl) , GGT 98 ,fosfatasa alcalina 633U/l y alteración de coagulación con descenso de actividad de protrombina hasta 60%; tiempo de protrombina 15,7 seg; tiempo de tromboplastina total activado 45,3 seg e INR: 1.32, serología con IgM VHA positiva y en ecografía abdominal seriada se observa leve hepatoesplenomegalia uniforme. Presenta fluctuación clínica así como de parámetros analíticos por lo que se contacta con centro de referencia ante riesgo de fallo hepático agudo sin precisar finalmente traslado con normalización progresiva del patrón colestásico con ácido ursodesoxicólico y de la coagulación con vitamina K iv. Al décimo día de ingreso presenta fiebre, aislándose Klebsiella

Pneumoniae en hemocultivo, por lo que recibe tratamiento con Cefotaxima, quedando afebril a las 24h. Al mes del alta hospitalaria se encuentra asintomática con analítica normal.

Conclusiones: La hepatitis A es la causa más frecuente de fallo hepático agudo en países en vías de desarrollo. Aunque suele cursar como un cuadro de gastroenteritis anictérica, en pacientes de mayor edad hay más riesgo de progresión hacia formas más agresivas, por ello es esencial la vacunación previa a viajes a zonas endémicas.

De la sinovitis transitoria de cadera al neuroblastoma: El reto diagnóstico de la tuberculosis osteoarticular

Agudo Montore P, Jiménez Muñoz M, Lobo Fernández V, Capilla Miranda A, Bermejo Fernández C, Falcón Neyra L

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: En niños, la afectación osteoarticular representa el 10-20% de todos los casos de tuberculosis extrapulmonar. En la clínica destaca dolor local, impotencia funcional y tumefacción. No son habituales los síntomas constitucionales como fatiga, fiebre o pérdida de peso.

Caso clínico: Niña de 2 años que acude a Urgencias por dolor lumbar y en cadera derecha, y rechazo a la deambulacion de manera intermitente de horas de evolución. Sin antecedentes personales de interés. Madre y cuidadora habitual de origen polaco. En la exploración, no hay limitación ni dolor a la movilidad pasiva y activa, y tampoco signos locales de inflamación. Se realiza radiografía de caderas sin hallazgos patológicos y se da de alta con juicio clínico de sinovitis transitoria de cadera.

Desde entonces, consulta hasta en 6 ocasiones por persistencia de la clínica, acumulándose un total de 5 radiografías y 1 analítica sanguínea con resultados normales. El cuadro evoluciona desfavorablemente con aumento del dolor, actitud escoliótica y aparición de tumefacción paravertebral a nivel dorsolumbar. Afebril en todo momento. Tras 8 meses, en consulta de rehabi-

litación infantil se solicita radiografía de pelvis donde se observa fusión vertebral de L2-L3, y RMN donde se observa una fractura por infiltración de los cuerpos vertebrales L2-L3 con estenosis severa del canal lumbar y ausencia de disco intervertebral, y una masa retroperitoneal derecha de 13x5x4 cm con sospecha clínica de masa tumoral tipo neuroblastoma.

Ingresa para intervención quirúrgica en la cual se obtiene abundante material purulento con anatomía patológica intraquirúrgica compatible con tuberculosis ósea. Posteriormente, se obtiene baciloscopia, PCR *M. Tuberculosis* y cultivo de jugo gástrico y material purulento positivos, y TC torácico con adenopatías calcificadas mediastínicas.

La niña realizó tratamiento antituberculoso durante 12 meses, quedando como única secuela una leve cifosis lumbar.

Conclusiones: La tuberculosis osteoarticular es poco frecuente en niños y comúnmente insospechada por pediatras. Por ello, es frecuente el retraso diagnóstico y en el ulterior tratamiento. Es de vital importancia en la anamnesis indagar sobre el país de origen y el posible contacto con tosedores habituales.

Citomegalovirus congénito. Experiencia en nuestro hospital.

López Vargas E, Cruz Marín M, Martínez Jiménez MD, Galán Ortiz J, Jiménez Villalta MT, Rodríguez Benítez MV

Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: El citomegalovirus (CMV), perteneciente a la familia de los herpesvirus, es la causa de infección intrauterina más frecuente en todo el mundo con una prevalencia entre 0,3 y 2,4%. La citomegalovirus es una importante causa de retraso mental e hipoacusia neurosensorial en la infancia.

Objetivos: Describir las manifestaciones clínicas y analíticas, edad al diagnóstico, métodos diagnósticos, tratamiento utilizado y efectos se-

cundarios en neonatos con infección congénita por CMV en nuestro centro, así como su desarrollo psicomotor y seguimiento ORL/oftalmológico en la infancia.-

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo, mediante revisión de historias clínicas de neonatos diagnosticados de infección congénita por CMV en el Hospital Universitario Reina Sofía (HURS) entre enero de 2008 y diciembre de 2018.

Resultados: Se evaluaron 9 pacientes afectados de CMV congénito en los últimos 11 años. La edad media al diagnóstico fue de 3,8 días (rango 1-20 días). La manifestación clínica principal fue la prematuridad (media 35 semanas), el bajo peso y la microcefalia (78%) seguidos de hepatoesplenomegalia (55,5%), ictericia (44,4%) y petequias (22%). La trombocitopenia (66,7 %) y la colestasis (33,3%) fueron las alteraciones bioquímicas más frecuentes y el 44,4% de los pacientes presentaban calcificaciones periventriculares. En ningún caso se detectó CMV en LCR. En el 33,3% se solicitó el estudio como screening por prematuridad, en el 55,5% por la clínica y en el 11,1% por alteraciones ecográficas exclusivamente.

Dos pacientes recibieron tratamiento únicamente con valganciclovir; a tres se les administró ganciclovir iv y 4 recibieron tratamiento mixto. Sólo dos presentaron neutropenia como complicación precisando la suspensión del tratamiento.

La evolución hasta la actualidad ha sido favorable en 8/9 pacientes, desarrollando un solo paciente complicaciones neurológicas y sordera neurosensorial.

Conclusiones: La infección congénita por CMV debe estar presente en el diagnóstico diferencial de todo recién nacido con hepatoesplenomegalia, ictericia y petequias, así como con anemia y trombocitopenia. Es importante la realización de un diagnóstico precoz para poder iniciar tratamiento y un seguimiento estrecho intentando evitar dentro de lo posible las posibles secuelas de esta enfermedad.

Una plataforma de seguimiento online de pacientes como herramienta eficaz para reducir el número de visitas presenciales al pediatra

García Soblechero E, Román Del Río MDM, Baquero Gómez C, Mora Navarro D, Moreno Salgado JL, Peláez Cabrera MJ

Clínica Los Naranjos, Huelva.

Introducción: La E-salud es el término con el que se define al uso de las aplicaciones telemáticas para suministrar servicios de salud.

Presentamos un estudio descriptivo de los resultados del uso de una herramienta web de orientación y seguimiento de pacientes en consultas programadas de pediatría.

Resultados: En el periodo de estudio (Julio 2018 - Enero 2019) se incluyeron en la plataforma web 324 usuarios. Se realizaron un total de 296 consultas online por parte de 106 usuarios distintos (rango 0-17 consultas por usuario) siendo un 32,7% el porcentaje de utilización de la plataforma con respecto al total de usuarios potenciales de la misma. El tiempo medio de respuesta por parte del profesional fue de 4 horas (rango 2-4219 minutos) sin observarse diferencias significativas según el horario de formulación de la respuesta. Solo 20 respuestas (6,7%) se respondieron en tiempo superior a 12 horas. La mayoría de consultas se referían a orientación diagnóstico-terapéutica (54,7%). Se realizaron más consultas durante los meses fríos. La valoración media de la respuesta obtenida en una escala de satisfacción de 1-5 fue de 4,79 puntos (rango 1-5). Las respuestas obtenidas mediante la plataforma virtual evitaron el desplazamiento del paciente a la consulta presencial de su pediatra en el 53,7% de los casos, y no la evitaron en el 22% (no se pudo obtener esta variable en el 24,3% de los casos).

Durante el mismo periodo de funcionamiento de la plataforma, se realizaron de manera presencial un total de 1039 consultas (85% primeras visitas y 15% revisiones). Considerando tanto consultas presenciales como online se realizaron un total de 1335 consultas (66,14% primeras visitas, 11,68% revisiones y 22,1% online).

Conclusiones: A través de una herramienta de telepediatría se podrían evitar más de la mitad de desplazamientos de los pacientes a la consulta programada presencial, con el consiguiente ahorro en costes directos e indirectos. Esta herramienta parece especialmente útil en el seguimiento de pacientes valorados la primera vez en consulta presencial, evitando revisiones innecesarias. Existe un alto grado de satisfacción por parte de las familias en el uso de esta vía de comunicación con su pediatra.

Asistencia pediátrica en urgencias hospitalarias de ámbito público o privado, una visión global

García Barrionuevo C, Calzada García-Mora C, García Soblechero E, Márquez Mira P, Pérez Hernández A, Benítez Moscoso G

Introducción: La asistencia pediátrica según el ámbito de atención (sistema público o privado) es motivo frecuente de debate en cuanto al manejo del paciente y la realización de pruebas diagnósticas. Planteamos un estudio descriptivo global de la atención en urgencias pediátricas hospitalarias en un centro de cada ámbito asistencial de nuestra provincia.

Resultados: Se revisaron un total de 1.339 urgencias atendidas entre el 16 de Diciembre y 31 de Diciembre de 2018 (280 ámbito privado Vs 1059 ámbito público).

Los motivos más frecuentes de consulta fueron en el ámbito público: Fiebre (39%), tos (13%) y dificultad respiratoria (11,5%) y en el ámbito privado: Tos (36%), fiebre (22%) y mucosidad (7%).

En cuanto a la sintomatología respiratoria, se encontraron diferencias en la gravedad de los pacientes (según escala de menor a mayor gravedad: mucosidad<tos<dificultad respiratoria) según las atenciones en ámbito público o privado, siendo mayor la frecuentación del sistema público por pacientes que presentan dificultad respiratoria (11,5% Vs 2,1%).

Analizando los pacientes que consultaron por tos, no se encontraron diferencias significativas en la solicitud de analíticas (público 1,4% Vs privado 0,3%), ni de test rápidos de diagnóstico

(público 5,8% Vs privado 3,9% $p=0,518$), ni en la solicitud de radiografía torácica (público 5,8% Vs privado 2%, $p=0,144$). Combinando todas las pruebas diagnósticas, tampoco se encontró diferencias significativas entre hospitales (público 12,9% Vs 5,9% privado, $p=0,07$).

Aunque se encontraron diferencias significativas en la realización de test rápidos de diagnóstico en niños con fiebre según el tipo de hospital (público 7,8% Vs privado 16,1%) y en la solicitud de alguna prueba diagnóstica (público 32,9% Vs privado 19,4%), no podemos establecer conclusiones válidas en esta variable ya que no se recogieron parámetros de interés para poder interpretar los resultados.

Conclusiones: En cuanto a la sintomatología respiratoria, los pacientes atendidos en el ámbito público parecen presentar mayor gravedad que los atendidos en el ámbito privado.

Aquellos pacientes que consultan por tos, son manejados de igual forma en ambos tipos de atención. Sería conveniente otro estudio dirigido a comparar el uso de pruebas diagnósticas en niños con fiebre teniendo en cuenta todas las variables necesarias.

Reacción paradójica al tratamiento anti-tuberculoso en niño inmunocompetente de 2 años

Agudo Montore P, Gallego Muñoz MDC, Sánchez Ruiz D, Praena Crespo M, Cáceres Espejo J, Falcón Neyra L

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La reacción paradójica al tratamiento antituberculoso consiste en el empeoramiento clínico o radiológico de las lesiones tuberculosas preexistentes o la aparición de nuevas lesiones en pacientes tratados con fármacos antituberculosos y que han presentado una respuesta inicial adecuada. Los principales factores de riesgo identificados son la infección diseminada, la presencia de síntomas más graves al diagnóstico, la coinfección por VIH y la menor edad.

Caso clínico: Niño de 2 años que ingresa por fiebre de dos semanas sin otros síntomas acompañantes. Conviviente doméstico tosedo-

ra y con sudoración nocturna en el último mes. Exploración física sin hallazgos de interés. En la radiografía de tórax se aprecia dudoso infiltrado parahiliar derecho. Ante la duda radiológica y la sospecha diagnóstica de tuberculosis pulmonar se realiza TC torácico que evidencia adenopatías hiliares bilaterales y paratraqueales derechas junto con 2 pequeños focos de afectación pulmonar en llingula. Prueba de la tuberculina de 15 mm. Aspirado de jugo gástrico (tres muestras): baciloscopia negativa, PCR *M. Tuberculosis* negativa. Se inició tratamiento con 4 fármacos antituberculosos: Isoniacida (10 mg/kg/día), Rifampicina (15 mg/kg/día), Pirazinamida (35 mg/kg/día) y Etambutol (20 mg/kg/día).

Tras 2 semanas de tratamiento, persisten ascensos febriles vespertinos, sin afectación del estado general. Se comprueba buena adherencia al tratamiento mediante terapia observada directa y estabilidad de las lesiones radiológicas.

Dos semanas más tarde mantiene fiebre diaria de hasta 40°C, astenia, tos frecuente y dificultad respiratoria. En la radiografía de tórax se observa mayor ensanchamiento mediastínico con lesiones perihiliares bilaterales, condensación en lóbulo medio y lóbulo inferior izquierdo y mínimo derrame pleural izquierdo. Ingresa con sospecha clínica de reacción paradójica al tratamiento antituberculoso y se inician corticoides orales (prednisolona a dosis de 1 mg/kg/día). Presenta mejoría clínica marcada con desaparición de la fiebre y de los síntomas respiratorios en las primeras 24 horas. En las siguientes revisiones mejoran las imágenes radiológicas.

Conclusiones: La reacción paradójica es una entidad común en relación con el tratamiento antituberculoso, aunque poco conocida. Se debe sospechar ante la persistencia o aparición de clínica una vez instaurado tratamiento antituberculoso correcto y habiendo descartado infecciones concomitantes, adecuada adhesión al tratamiento y resistencia farmacológica.

Orquiepididimitis en el neonato: a propósito de un caso

Valera Sanz A, Paz Payá E, Chulián Cruz R

Hospital de Jerez, Jerez de la Frontera.

Introducción: La epididimitis es una inflamación, generalmente infecciosa, cuyos microorganismos causales notificados en neonatos son principalmente *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae* y *Pseudomonas aeruginosa*. El diagnóstico diferencial incluye hidrocele, hernia inguinal, torsión testicular, hematoma escrotal y tumor testicular. La orquiepididimitis y torsión testicular neonatal son difíciles de diferenciar, sin embargo el diagnóstico debe hacerse rápido ya que esta última supone una emergencia quirúrgica. El papel de la ecografía es controvertido en el neonato, ya que presenta muchos falsos negativos. La exploración quirúrgica sigue siendo la única forma de diagnosticar de forma concluyente la torsión y optimizar la tasa de rescate testicular, sin embargo, supone una agresión importante en el neonato, a la que se suma la posibilidad de una exploración “blanca”. El balance beneficio-riesgo entre una y otra es motivo de discusión y no existe claro consenso.

Caso clínico: Recién nacido a término de adecuado peso para su edad gestacional. Gestación sin incidencias, parto eutócico. En la exploración sistemática del neonato presenta aumento del tamaño y la consistencia del testículo derecho con aparente dolor a la palpación, coloración violácea de la bolsa escrotal ipsilateral, asociado a hidrocele. Translucencia normal. Afebril, resto de la exploración normal. Ecografía testicular que muestra aumento de tamaño de testículo y epidídimo, junto con aumento marcado de la vascularización a dicho nivel y presencia de líquido en túnica vaginal, compatible con orquiepididimitis derecha. Previa extracción de cultivos, se inicia antibioterapia intravenosa con ampicilina y gentamicina, y se interconsulta al Servicio de Cirugía Pediátrica. Tras valoración por parte de cirugía, controles seriados ecográficos con flujo testicular conservado, controles analíticos normales, cultivos negativos y ausencia de otros signos de infección se decide completar 10 días de tratamiento antibiótico empírico y se da de alta con seguimiento en consultas de Neonatología.

Comentarios: Dada la similitud clínica de la orquiepididimitis y la torsión testicular, el pediatra debería solicitar interconsulta especializada ante cualquier neonato que presente al examen

físico signos escrotales de inflamación aguda o una masa escrotal dura, regular, indolora, de mayor, igual o menor tamaño que el testículo contralateral.

Julia tiene una herida

Ledesma Albarrán MV, Gutiérrez González ML, Bermejo Pastor M, Ramiro Mateo L, Salas De Miguel C, Rivas Medina M

Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.

Introducción: La epidermólisis bullosa es un conjunto de enfermedades, con baja prevalencia (10/millón de habitantes), caracterizadas por una fragilidad excesiva de la piel a las fuerzas de fricción que resulta en ampollas y úlceras con evolución tórpida. Su diagnóstico precoz mejora la morbilidad a largo plazo.

Caso clínico: Niña de 8 años previamente sana; antecedentes familiares de atopia. Consulta por herida (máculo-pápula erosionada) en tobillo izquierdo coincidente con calzado nuevo que tras 3 días no cicatrizaba; se prescribe tratamiento sintomático con mejoría. A los pocos días es diagnosticada de impétigo por aparición de lesiones vesiculosas peribucales presentando buena respuesta a mupirocina tópica.

Al mes, en contexto de síndrome febril inicia exantema en palmas y plantas, doloroso, compatible con enfermedad boca-mano-pie; en su resolución presenta afectación de mucosa genital con frotis del área afecta negativo. Se amplía estudio destacando IgM para VEB y Parvovirus B19 positivo.

Días después, estando afebril, reinicia exantema en manos y pies con afectación palmo-plantar y ampollas de mayor tamaño que producen incapacidad funcional, con respuesta parcial a corticoide tópico; además se aprecia onicodistrofia en pies lentamente progresiva. Se inicia un estudio sistémico descartando enfermedad reumatológica y alérgica. Sospecha diagnóstica por dermatología de epidermólisis ampollosa tipo simple/distrófica pretibial, pendiente de resultados de biopsia con inmunofluorescencia. Se solicita estudio genético.

Actualmente estable, con múltiples cicatrices en piel y mucosas; en tratamiento multidisciplinar y contacto con DEBRA (Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association). Destacar las medidas físicas para minimizar lesiones y el tratamiento específico precoz de las complicaciones.

Comentarios: La epidermolisis bullosa se caracteriza por una fragilidad excesiva de la piel que resulta en formación de ampollas y úlceras. Hay más de 20 subtipos, siendo la forma “simple” la más frecuente y favorable caracterizada por afectación de epidermis (queratina basal 5 y 14). A largo plazo algunos subtipos presentan afectación sistémica siendo la sobreinfección su complicación más habitual. El diagnóstico requiere una biopsia cutánea de ampolla reciente (<24h) o inducida con inmunofluorescencia. El tratamiento es multidisciplinar con el objetivo de minimizar la formación de ampollas, favorecer la cicatrización, evitar sobreinfecciones, controlar el dolor y tratar las posibles complicaciones.

Fracaso de manejo conservador de absceso de brodie ¿cuál debe ser el mejor tratamiento?

García Barrionuevo C, Croche Santander B, Márquez Mira P, Gómez Pérez S, Álvarez Triano M, Carrasco Zalvide M

Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

Introducción: El absceso de Brodie es una forma infrecuente de presentación de osteomielitis subaguda hematógena. Se caracteriza por la formación de un absceso intraóseo bien delimitado en el contexto de una infección ósea. Existe controversia acerca de si el abordaje debe ser exclusivamente médico en algunos casos, o si ha de realizarse drenaje quirúrgico más antibioterapia siempre.

Caso clínico: Varón de 5 años, previamente sano, consulta en urgencias por fiebre intermitente de bajo grado y cojera de 2 semanas de evolución. En la exploración destaca dolor a la palpación inguinal izquierda y a la rotación interna y externa de la cadera ipsilateral. No se objetivan signos inflamatorios locales. Se solicitan radiografía y ecografías de caderas normales.

En la analítica el hemograma es normal y PCR de 23 mg/L. Ante la sospecha de infección osteoarticular se inicia tratamiento con cloxacilina endovenosa. Se realiza gammagrafía ósea en la que destaca hipercaptación en cabeza y cuello femoral compatible con osteomielitis femoral proximal izquierda y RMN en la que se evidencia absceso de Brodie de 23 mm en el margen anterolateral del cuello femoral izquierdo. El hemocultivo fue negativo. La respuesta al tratamiento antibiótico es favorable, quedando afebril en las primeras 72 horas de ingreso, con ausencia de dolor y limitación funcional y normalización de PCR. De manera consensuada con traumatología se decide abordaje conservador mediante antibioterapia endovenosa 14 días con cloxacilina y posterior terapia secuencial con cefuroxima oral 4 semanas más.

A las 48 horas de finalizar el tratamiento reaparece la fiebre. La exploración física es normal, PCR normal. El paciente es ingresado y se reinicia terapia endovenosa con cefuroxima. Se solicita nueva RMN en la que se objetiva persistencia de absceso por lo que se realiza drenaje quirúrgico. Se mantiene antibioterapia hasta completar nuevamente 6 semanas, la evolución es satisfactoria curando sin secuelas.

Conclusiones: Si bien la tendencia es hacia un manejo conservador debemos considerar el tratamiento quirúrgico en las siguientes situaciones: absceso > 3 mm. evolución desfavorable tras 48-72 horas y ante la existencia de cloaca en la resonancia magnética dando lugar a fistulas con la consiguiente afectación de tejidos adyacentes.

Decaimiento algo más allá de la invaginación y la sepsis.

Sánchez Conejero M¹, Izquierdo Martín A¹, Acosta Hurtado C¹, Basso Abad B¹, Barros García B¹, Álvarez Mateos MC¹.

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.¹

Introducción: El síndrome de enterocolitis inducido por proteínas alimentarias (FPIES) es una alergia gastrointestinal inducida por alimentos no mediada por IgE. Existen dos formas de pre-

sentación, crónico y agudo. Este último debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de shock séptico.

Caso clínico: Lactante de 5 meses traída a urgencias por decaimiento, palidez y postración tras varios vómitos alimentarios. Dos horas antes, ingiere por primera vez fórmula adaptada (FA) con maíz. Las 24 horas previas inicia llanto con encogimiento de piernas y dificultad en la defecación.

Exploración física a su llegada regular estado general, palidez de piel, decaída, aunque con adecuada reactividad. Abdomen: normal.

Se realiza expansión con suero salino fisiológico, consiguiendo mejoría clínica y normotensión. Ingresa para observación. Estudio analítico sanguíneo, orina y ecografía abdominal, normal. Durante el ingreso es alimentada con lactancia materna exclusiva; realiza una deposición normal. No presenta nuevos episodios de vómitos ni llanto. Recibe el alta a domicilio con diagnóstico de presunción de probable invaginación intestinal resuelta espontáneamente.

Reingresa 48 horas después por vómitos, decaimiento y palidez intensas, asociando hipotensión. Precisa expansión con fluidos con lo cuál mejora. Dos horas antes ha ingerido leche materna con maíz y arroz. En analítica destaca leucocitosis con neutrofilia. Se amplía estudio con IgE total, IgE específica leche de vaca, arroz y maíz: negativa. Se considera como desencadenante de ambos episodios los cereales, sin poder descartar la FA. Ante la historia compatible, así como la evolución favorable, se diagnostica de PFIES, excluyéndose de la dieta las proteínas de leche de vaca y cereales.

Conclusiones: El diagnóstico del PFIES es clínico y deben cumplirse un criterio mayor y al menos tres criterios menores, presentando nuestra paciente todos ellos salvo la diarrea.

En nuestro caso, el reingreso de la paciente permitió indagar en el desencadenante de la clínica descrita y así realizar un manejo adecuado eliminando de la dieta el alimento causal y, por tanto, la prevención de nuevos episodios que puedan comprometer la vida del paciente.

Destacar la importancia de una historia clínica exhaustiva, así como el conocimiento del síndrome para llegar al diagnóstico precoz, evitando tratamientos y pruebas complementarias innecesarias.

Sinovitis villonodular pigmentada de rodilla en paciente pediátrico. presentación de un caso

Miranda Rengel, F.; Labella Nestares, A.M.; Sevilla Pérez, B.; Burgos Rodríguez, A.; Mozas Ballesteros, I.; Tejerizo Hidalgo, M.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Introducción: La sinovitis villonodular pigmentada (SVP) es una patología muy infrecuente en la edad pediátrica, especialmente en menores de 10 años. Consiste en una afectación proliferativa del tejido sinovial de naturaleza benigna aunque agresiva localmente. La rodilla es la articulación más afectada.

Caso clínico: Mujer de 8 años que presenta inflamación y discreto dolor localizado en rodilla izquierda de dos meses de evolución asociado a derrame. No afectación de otras articulaciones. No exantemas ni dolor abdominal. No síndrome febril asociado. En tratamiento con antiinflamatorios habituales, con mejoría parcial del dolor. No antecedentes traumáticos ni antecedentes familiares de psoriasis o enfermedades reumatológicas. A la exploración observamos tumefacción y derrame de rodilla izquierda, sin limitación de la movilidad ni eritema. En el estudio analítico inicial destaca PCR 15.7 mg/L, VSG 42 mm/h, FR negativo, ANA positivos 1/160. En la radiografía se observa edema de partes blandas, sin alteraciones óseas. La ecografía describe engrosamiento sinovial hipoecoico de aspecto irregular con pequeña cantidad de líquido libre. Dada la clínica de nuestra paciente se decide artrocentesis e infiltración de rodilla izquierda obteniéndose líquido de características inflamatorias, con cultivos microbiológicos negativos. Tras la realización de la técnica se objetiva mejoría del dolor y desaparición del derrame articular. Al mes reaparece abundante derrame en rodilla, palpándose engrosamiento

sinovial. Se realiza resonancia magnética que confirmó engrosamiento de morfología irregular y mamelonado de probable origen en la sinovial, compatible con sinovitis villonodular pigmentada.

Conclusión: Dentro del estudio de la monoartritis de repetición en la edad pediátrica debemos plantearnos el diagnóstico de SVP y realizar el diagnóstico diferencial con la artritis idiopática juvenil (AIJ) y otras artritis inflamatorias que pueden manifestarse de manera similar. Nuestra paciente inicialmente presenta autoinmunidad positiva, sin embargo, el tratamiento difiere de la patología que exponemos. Para el diagnóstico definitivo de SVP se debe realizar una artroscopia para biopsia y confirmación histológica de la lesión. El tratamiento de elección será la sinovectomía artroscópica. Mientras que en la AIJ será tratamiento con metotrexato y/o biológicos.

Hallazgo de anomalía mülleriana en adolescente con agenesia renal izquierda y enfermedad de Hirschsprung

De la Rubia Ortega S, González Campillo T, Martínez Gómez AR, Antón Gamero M, Azpilicueta Idarreta M.

Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: Aunque se conoce la asociación entre la enfermedad de Hirschsprung y diversas patologías, son excepcionales los casos descritos en los que se relaciona con defectos en el desarrollo de los conductos de Müller.

Caso clínico: Se describe el caso de una adolescente mujer de 14 años en seguimiento por una agenesia renal izquierda detectada en el periodo neonatal durante el estudio por megacolon agangliónico que precisó resección de 35 cm de colon. Como parte de su seguimiento, se realiza de forma anual una evaluación de la función renal y una ecografía de abdomen y pelvis. Ha permanecido asintomática desde el punto de vista nefrourológico, mantiene un filtrado glomerular normal sin albuminuria y presiones arteriales normales y se aprecia adecuado crecimiento renal compensador. Durante la última

revisión en la consulta, como hallazgo incidental, se detecta en la ecografía de abdomen una morfología uterina alterada, con presencia de dos cavidades endometriales, que se unen en cuello único, lo que orienta al diagnóstico de útero arcuato o didelfo.

Comentarios: La asociación entre la agenesia renal y las anomalías en el desarrollo de los conductos de Müller constituye el síndrome de OHVIRA, del acrónimo en inglés *obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis*. Es poco frecuente y hay escasas series recogidas en la literatura científica. Sin embargo, su coexistencia con la enfermedad de Hirschsprung es excepcional con un sólo caso descrito.

El conocimiento de estas posibles asociaciones puede dirigir el diagnóstico precoz y prevenir las eventuales complicaciones de fertilidad secundarias.

Necrosis grasa una complicación infrecuente en la púrpura de Shönlein-Henoch

Autores: Mozas Ballesteros I, Sevilla Pérez B, Navas Matos AD, Ruiz-Alba Gómez M, Burgos Rodríguez A, Miranda Rengel F.

Introducción: Es la vasculitis sistémica más frecuente en la infancia. La IgA juega un papel fundamental formando inmunocomplejos que se depositan desencadenando una vasculitis leucocitoclástica. El curso natural es autolimitado. El antecedente de infección respiratoria es frecuente (30-50%), sobre todo por estreptococo beta hemolítico del grupo A. Afecta más a niños entre los 3-15 años. Los criterios diagnósticos según EULAR/PRES: Incluyen afectación de la piel como criterio obligatorio y al menos uno de entre los siguientes: Dolor abdominal, artritis o artralgiás, afectación renal y/o a alteraciones histológicas. En general no precisan ingreso. El tratamiento consiste en hidratación, reposo y uso de antiinflamatorios no esteroideos (AINES). Los corticoides no modifican el curso de la enfermedad, pero pueden ser utilizados en la afectación moderada/grave renal, artritis o en el dolor abdominal.

Caso clínico: Varón de 8 años con lesiones purpúricas en miembros inferiores (MMII) y nalgas, dolor abdominal tipo cólico, edemas en MMII y artralgias en tobillos que impiden la deambulación. Las lesiones cutáneas evolucionan a ampollas de contenido hemorrágico. Asocia placa con edema, eritema e intenso dolor en el dorso del pie derecho compatible con placa de celulitis. Con limitación en la movilidad de tobillo. La ecografía muestra lesión compatible con necrosis grasa, sin derrame articular. Recibe tratamiento con corticoides y antibioterapia empírica. Evoluciona favorablemente, aparece nueva lesión en tobillo contralateral. Seguimiento ambulatorio posterior para realizar curas locales de las lesiones cutáneas. __

Discusión: Las ampollas hemorrágicas se han visto en <2% de los niños con púrpura de Schönlein-Henoch. La presión parece ser un factor implicado en la patogénesis. La necrosis grasa es una complicación poco frecuente y en ocasiones es difícil el diagnóstico diferencial con otras complicaciones. Hay pocos casos descritos en la literatura. Tiene una evolución clínica favorable con tratamiento antibiótico empírico y corticoide sistémico, como en nuestro paciente.

Otras enfermedades en la infancia pueden tener una presentación similar como la necrólisis epidémica tóxica, eritema multiforme, pénfigo, impétigo bulloso, dermatitis herpetiforme y síndrome de la piel escaldada estafilocócica. La morbilidad a corto plazo se debe principalmente a complicaciones gastrointestinales. A largo plazo está marcada por la afectación renal.

Debilidad como motivo de consulta en paciente con distrofia muscular de Duchenne

Fernández Bravo C, Rodríguez González M, Lubián Gutiérrez M

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: La distrofia muscular de Duchenne (DMD) constituye la miopatía infantil más prevalente (1 de cada 7.250 niños), causada por una mutación en el gen de la distrofina (herencia AR ligada al X), proteína fundamental para mantener la estructura y funcionamiento de las mio-

fibrillas. Es una miopatía progresiva con afectación de músculo esquelético y cardíaco, que resulta letal antes de la cuarta década de vida. Con la mejoría de los cuidados respiratorios de estos pacientes, ha incrementado la mortalidad secundaria a miocardiopatía. Por tanto, es importante la detección precoz de miocardiopatía para instaurar medidas que frenen su progresión.

Caso clínico: Niño de 11 años con DMD (delección del exón 45) en fase de deambulación con seguimiento anual por cardiología pediátrica desde los 6 años, ecocardiografías normales y tratamiento con perindopril desde los 10 años. Refiere disnea y cansancio con la deambulación que aumentan de forma progresiva en los últimos 4 meses, sin evidenciarse empeoramiento de la debilidad muscular. La ecocardiografía es normal. Se realiza resonancia magnética cardíaca (RMNc) revelando dilatación ligera de ventrículo izquierdo con función sistólica moderadamente comprometida (Fracción de Eyección 44%), junto a extensas áreas de fibrosis en cara posteroinferior de ventrículo izquierdo. Se añaden carvedilol y eplerenona al tratamiento con ligera mejoría clínica. A los 12 años continúa en seguimiento con misma medicación y la ecocardiografía revela dilatación y disfunción sistólica ventricular izquierda ligeras.

Conclusiones: La identificación de insuficiencia cardíaca en pacientes con DMD puede retrasarse por un solapamiento clínico con la afectación muscular, por lo que ante nuevos síntomas de cansancio, disnea o progresión de la debilidad muscular debe realizarse siempre despistaje de miocardiopatía.

La RMNc presenta un creciente interés en la evaluación de DMD. Esta prueba añade a la medición de función y dimensiones ventriculares de la ecocardiografía, su capacidad para caracterizar el tejido miocárdico y detectar fibrosis (realce tardío con gadolinio), cuya presencia y extensión son predictores de mal pronóstico. Es destacable que la RMNc puede detectar áreas de fibrosis incluso en pacientes con ecocardiografía normal como nuestro caso, siendo una herramienta de gran valor en el diagnóstico precoz de miocardiopatía en la DMD.

Acidosis metabólica grave en el neonato: no todo es lo que parece

Moreno García MDM, Cabezas Berdión C, Sánchez González A, Jiménez Moreno M, Tapia Trujillo E, Pérez Sánchez A

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Caso clínico: Neonato de 9 días de vida varón nacido a término con peso adecuado a su edad gestacional y sin antecedentes familiares ni perinatales de interés, alimentado con fórmula artificial desde el nacimiento, que ingresa en Neonatología por vómitos y deposiciones diarreicas de 7 días de evolución asociando deshidratación moderada con afectación del estado general. Afebril. No ambiente epidémico familiar.

Exploración: Regular estado general. Fontanela levemente deprimida. Mucosas secas. Llanto irritable. Taquipnea de 90 rpm. Auscultación cardiorrespiratoria sin alteraciones. Abdomen blando y depresible. Pulsos periféricos presentes, simétricos. Normotenso. Peso al ingreso: 2670g (Pérdida de peso suprafisiológica del 15%).

Pruebas complementarias al ingreso: Equilibrio ácido-base capilar: pH 6,9 HCO₃: 5,3 mmol/L PCO₂: 24,2 mmHg. Láctico: 2 mmol/L. Cetonemia negativa. Hemograma normal. Bioquímica: Sodio 152 mEq/L. Potasio 3 mEq/L. Resto de bioquímica normal incluidos reactantes de fase aguda. Coagulación sin alteraciones.

Radiografía de tórax y abdomen, ecografías cerebral y abdominal normales. Se solicitan cultivos de orina, sangre y líquido cefalorraquídeo (LCR) así como determinación de amoniemia, espectrometría de masa en tándem, y determinaciones de aminoácidos y ácidos orgánicos en líquidos corporales. También solicitamos IgE específica a proteínas de la leche de vaca (PLV).

Entre el diagnóstico diferencial del cuadro incluimos episodio infeccioso (gastroenteritis aguda/sepsis neonatal), alergia o intolerancia a las proteínas de la leche de vaca o posible trastorno del metabolismo intermediario (TMI).

A su ingreso se comienza rehidratación intravenosa, con restricción de proteínas y altos aportes de glucosa ante la imposibilidad de descartar un TMI, así como la administración de

cofactores. Posteriormente ante espectrometría de masa en tándem negativa, se comienza nutrición oral con fórmula hidrolizada con posterior paso a elemental, con evidente mejoría de los síntomas. IgE específica a PLV y cultivos de sangre, orina y LCR negativos. Estudio genético de TMI sin alteraciones.

Juicio clínico: FPIES/SEIPA (Síndrome de enterocolitis inducido por proteínas de los alimentos)

Conclusiones: El SEIPA puede presentarse en la edad neonatal como cuadro de vómitos profusos y deposiciones diarreicas asociando deshidratación moderada-grave. Este cuadro se presenta como una alergia no IgE mediada. No todo neonato con acidosis metabólica grave y afectación del estado general presenta un trastorno del metabolismo, por lo que debemos tener en cuenta otras opciones diagnósticas más frecuentes.

Utilidad de la ecografía pulmonar en el diagnóstico de neumotórax

Morales Arandojo, P.; Alonso Ojembarrena, A.; Estepa Pedregosa, L.; Pérez Reviriego, Á.A.; Ramos Rodríguez, A.; González Diego, D.

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: La ecografía pulmonar es una técnica de imagen que progresivamente está teniendo mayor utilidad en neonatología debido a su inocuidad, rapidez y su utilidad a pie de cama, incluso siendo más sensible que la radiografía de tórax convencional para ciertas patologías. Una de las más estudiadas mediante esta prueba de imagen es el neumotórax, cuya rapidez de diagnóstico puede ser vital para salvar la vida de ciertos neonatos. Algunos de los signos que nos pueden orientar hacia la presencia de un neumotórax es la ausencia de deslizamiento pulmonar, la ausencia de líneas B y la presencia de abundantes líneas A paralelas.

Caso clínico: Recién nacido a término varón de 41 SG, fruto de una gestación controlada, ecografías prenatales normales. Nace mediante parto asistido con vacuoextracción por riesgo de pérdida de bienestar fetal (DIPS variables). Al nacimiento, APGAR 7/9 sin necesidad de reanimación cardiopulmonar. A los minutos de vida

comienza con distrés respiratorio con aleteo nasal. Se ingresa en Neonatología, consiguiendo saturación de O₂ en rango con oxigenoterapia con gafas nasales a 2 lpm y mejoría de la clínica. TA 81/55, frecuencia cardiaca 115 lpm. A la auscultación se objetiva hipoventilación generalizada. Resto de la exploración física sin alteraciones. Se extrae analítica y gasometría venosa y hemocultivo. Se realiza radiografía de tórax PA sin hallazgos patológicos, por lo que se realiza ecografía pulmonar donde se visualiza neumotórax anterior bilateral (se adjuntarán imágenes en presentación). Dicha imagen se confirma mediante radiografía de tórax con rayo horizontal. Durante su ingreso, se realizan controles seriadados ecográficos en las 48 horas posteriores hasta confirmar resolución. El paciente presenta en ese tiempo una notable mejoría clínica, pudiéndose dar de alta tras la resolución del cuadro.

Conclusiones: La ecografía pulmonar es útil en el diagnóstico diferencial del distrés respiratorio en Neonatología. Se trata de una técnica rápida que puede realizarse a pie de cama del paciente, reproducible y de gran fiabilidad. Permite el seguimiento de los pacientes con neumotórax, evitando la realización de múltiples pruebas de imagen con radiaciones ionizantes.

Quiste aracnoideo como causante de cefalea en la infancia.

Gutiérrez González M¹, Salas De Miguel C¹, Méndez Pérez P¹, Botana Fernández M², Cambrón Carmona Á¹, Ambrojo López B¹

¹Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz; ²Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz.

Introducción: La cefalea es un motivo frecuente de consulta, en la mayor parte de las ocasiones de origen benigno. Sin embargo, el hecho de que pueda ser un síntoma de un proceso neurológico grave, obliga al pediatra a hacer una historia clínica y exploración física muy minuciosa, constituyendo en muchas ocasiones un reto diagnóstico.

Caso clínico: Niño de 11 años que acude a urgencias por cefalea de un mes de evolución y dos episodios de vómitos en las últimas horas.

Refiere que en el último mes ha sufrido varios episodios de características similares y ha perdido peso. El dolor limita sus actividades diarias no yendo al colegio en varias ocasiones. Suele ceder con analgesia habitual y en ocasiones ha interrumpido el sueño. No ha presentado fiebre. Refiere que está siendo seguido por su pediatra y está realizando un calendario de cefalea. Constantes mantenidas. Exploración física y neurológica completamente normal, sin signos de focalidad. Ante la presencia de varios síntomas de alarma en la historia clínica se decide realizar TC craneal de urgencias e ingreso para analgesia intravenosa. En el TC craneal se objetiva imagen hipodensa localizada en fosa temporal izquierda compatible con quiste aracnoideo sin desviación de la línea media. Fondo de ojo normal. Durante su ingreso se contacta con neurocirugía y se realiza RM en la que se observa una mínima desviación de línea media y colapso parcial del ventrículo lateral izquierdo y pedúnculo cerebral izquierdo. Se visualiza, además, higroma subdural frontoparietal bilateral, hallazgos sugestivos de rotura de quiste aracnoideo temporal izquierdo tipo II. De urgencias, se realiza fenestración endoscópica del quiste a cisternas basales con evolución favorable y desaparición de la clínica en el paciente.

Comentarios: Una adecuada historia clínica y exploración neurológica son la clave para realizar un diagnóstico correcto de cefalea. El TC es la prueba de imagen de elección en urgencias ante la presencia de signos o síntomas de alarma. Los quistes aracnoideos son lesiones de carácter benigno consistente en colecciones de líquido cefalorraquídeo rodeadas de una membrana aracnoidea. Generalmente son asintomáticos. La intervención quirúrgica se reserva para aquellos que presenten clínica de hipertensión.

Bronquiolitis obliterante postinfecciosa, diagnóstico de sospecha ante síntomas obstructivos persistentes.

Morales Arandojo P¹, Remón García C¹, Guitart Martínez M¹, Moreno Valero MJ², Pérez Guerrero JJ¹, Montero Martín M¹

¹Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz; ²Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La bronquiolitis obliterante (BO) es una neumopatía crónica obstructiva infrecuente, consecuencia de una agresión que desencadena inflamación, fibrosis, estrechamiento y obliteración de la pequeña vía aérea. En pediatría, la forma más habitual es la postinfecciosa, tras neumonía o bronquiolitis generalmente grave de etiología viral, siendo adenovirus el más frecuente. Sin embargo, en ocasiones, debemos sospecharla ante cuadros clínicos-radiológicos compatibles aunque desconozcamos el evento desencadenante o el agente etiológico específico.

Casos clínicos: Caso 1: varón remitido a los 6 años por asma y neumonías recurrentes. Antecedentes: bronquiolitis, con cuadros posteriores de bronquitis y bronconeumonías, sin cuadro agudo grave claro. Presenta además tos frecuente, estancamiento ponderal, escasa tolerancia al ejercicio y obstrucción fija en la función pulmonar. En la exploración: asimetría torácica, con crepitantes persistentes en hemitórax izquierdo. Caso 2: niña de 4 años, de origen marroquí, trasladada por precisar cuidados intensivos por insuficiencia respiratoria secundaria a infección por metapneumovirus. Tras estabilización, se objetiva persistencia de la sintomatología con taquipnea, tiraje, auscultación patológica y necesidad de oxigenoterapia a las 2 semanas. Insistiendo en la anamnesis narran sibilancias recurrentes en primeros años, con periodos intercrisis asintomática. 11 meses antes cuadro de neumonía grave de etiología desconocida que precisó intubación, ventilación mecánica y traqueotomía posterior durante 6 meses. Tras cuadro grave persistía taquipnea basal con disnea a mínimos esfuerzos y tos. En ambos casos se realizó estudio para descartar otras entidades responsables, encontrando hallazgos radiológicos característicos de BO. En el primer caso, pulmón hiperclaro unilateral (síndrome de Swyer-James-Mcleod) y en el segundo patrón en mosaico. Se realizó tratamiento de soporte, corticoides inhalados, montelukast y azitromicina. En el segundo caso ciclo con metilprednisolona a 30mg/kg/día debido a la exacerbación grave, presentando respuesta parcial con retirada de oxigenoterapia. En el primer caso, evolución tórpida con sobreinfección recurrente de bronquiectasias, planteándose necesidad de resección quirúrgica.

Conclusiones: El diagnóstico de la BO es habitualmente tardío, siendo necesaria la sospecha clínica por parte del pediatra frente a lactantes o preescolares con síntomas obstructivos persistentes y escasa respuesta a tratamientos habituales, junto con hallazgos radiológicos compatibles, así como algún evento sospechoso previo que pudiera corresponderse con la agresión desencadenante.

Disuria: más allá de la infección de tracto urinario

Gutiérrez Agujetas M, Barros García P, Alonso Ciodaro G, Cabello Anaya MDC, Basso Abad B Sánchez Conejero M

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

Introducción: La disuria es un síntoma frecuente en la infancia y adolescencia. En mujeres prepúberes, las causas subyacentes más comunes son las infecciones de tracto urinario (ITU) y vaginitis inespecíficas. La orientación diagnóstica inicial requiere una anamnesis y exploración física minuciosa junto a un estudio sistemático de orina. Existen causas de disuria continua/recidivante de menor incidencia, cuya sospecha diagnóstica es fundamental ya que pueden requerir actuación médico-quirúrgica urgente. Entre éstas destacan etiologías inflamatorias o irritativas, en las que el estudio urinario inicial puede ser normal.

Caso clínico: Niña de 10 años con antecedente de dolor abdominal recurrente de diez meses de evolución. Estudio analítico, celiacúa y microbiológico de heces negativos. En seguimiento por Nefrología por ITU baja recidivante (urocultivos positivos tras 5 ciclos antibióticos). Apendicectomía hace diez meses.

Consulta en Urgencias por aumento de intensidad del dolor en los últimos días, localizado en fosa iliaca derecha, continuo, no irradiado, que se intensifica al final de la micción. Respuesta parcial a analgesia. Disuria y urgencia miccional. No tenesmo ni polaquiuria. Afebril.

Exploración física: abdomen doloroso a la palpación en hipogastrio y fosa iliaca derecha, donde presenta zona fibrosa al tacto (distinta a cica-

triz de apendicectomía). No signos de irritación peritoneal. Puño-percusión renal negativa.

Pruebas Complementarias: Hemograma: Leucocitos 15.800/ml (Neutrófilos 71.2%), PCR 50.2 mg/L. Orina normal. Urocultivo negativo. Ecografía abdominopélvica: colección abscesificada en contacto con pared superolateral derecha vesical, la cual muestra cambios inflamatorios.

La paciente ingresa para tratamiento antibiótico intravenoso de absceso intraabdominal posquirúrgico. Ecografía de control a las 96 horas: colección aumentada de tamaño, en contacto con cúpula vesical edematizada, compatible con quiste de uraco abscesificado, emplastrado. Se realiza laparoscopia que confirma diagnóstico ecográfico y resección quirúrgica con evolución favorable.

Conclusión: El uraco es un remanente embriológico que conecta cúpula vesical y ombligo. Si su involución no es completa, puede dar lugar a diferentes anomalías, como el quiste de uraco (30%). Suele cursar asintomático. En ocasiones puede complicarse, siendo la infección la forma más frecuente. Resulta fundamental su sospecha diagnóstica ante dolor abdominal y disuria en la infancia.

Microdelección 16p11.2 asociada a obesidad y alteraciones neurológicas: consideraciones diagnóstico-terapéuticas

Rodríguez León B, López Becerra Y, Carmona Ponce JD, Sánchez Vicente I, Barcia Ramírez A, Espino Aguilar R.

UGC Pediatría. Hospital Universitario de Valme. Sevilla

Introducción: La microdelección 16p11.2 es una alteración citogenética asociada, con frecuencia, a trastornos del espectro autista (TEA), sobrepeso y enfermedades relacionadas con el desarrollo neuronal. Se trata de un síndrome de genes contiguos debido habitualmente a microdelecciones de novo. Su prevalencia en población general es de 1/5000 y en pacientes con TEA 1/150. El diagnóstico diferencial incluirá procesos con retraso del desarrollo y rasgos dismórficos menores.

Resumen del caso: Niño de 6 años en seguimiento multidisciplinar desde los 4 años por obesidad, macrocefalia, trastorno del comportamiento y retraso psicomotor en áreas del lenguaje y sociabilidad. Exploración física: macrocefalia (PC + 4.26 desviaciones estándar) y obesidad (IMC +5.9 desviaciones estándar). Macrotria con orejas de implantación bajas. Epicantero. Labios finos y extremidades cortas. No acantosis nigricans ni estrías. Desarrollo prepupal.

Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, perfil hepático, renal, creatinina-quinasa, gasometría con ácido láctico, resonancia magnética cerebral, cariotipo, todas ellas normales, y estudio de X-frágil y genético de Prader-Willi, negativos.

A la vista de los resultados se solicita CGH-array donde nos informan una microdelección en el cromosoma 16 con la fórmula arr [GRCh37]16p11.2(29664618_30117719) x1, caracterizada por la pérdida de 50 sondas de oligonucleótidos de la región 16p11.2 y descrita como una delección intersticial. Actualmente recibe asistencia multidisciplinar por neuropediatría, endocrinología y USMI.

Conclusiones/comentarios: Destacamos el papel fundamental de los estudios moleculares de citogenética ya que, en casos como el de nuestro paciente, con clínica variable e inespecífica, el CGH-array permitió tipificar la alteración genética que ocasionaba la comorbilidad asociada. El manejo y tratamiento de estos pacientes implica una evaluación periódica multidisciplinar con terapias adaptadas al neurodesarrollo, atención temprana a áreas del habla y del lenguaje junto a educación nutricional y control de peso.

Taquicardia paroxística supraventricular como causa de insuficiencia cardiaca en un neonato

Rivas Medina M, Ledesma Albarrán M, Salas De Miguel C, Ramiro Mateos L, Arias S, Ambrojo B
Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.

Introducción: La taquicardia paroxística supraventricular (TPSV) se define como un ritmo cardíaco anormalmente rápido. Su origen se encuentra por encima del haz de His. La incidencia en la población pediátrica oscila entre 1/250-25000.

Es la causa más común de taquicardia no sinusal pediátrica y la segunda causa de arritmias en esta población, tras la extrasistolia. Normalmente se trata de un cuadro de inicio súbito y regular, con intervalos QRS estrechos. La frecuencia cardíaca oscila entre 200-300 lpm.

Caso clínico: Niña de 19 días que ingresa en UCIN derivada por TPSV. El día previo acude a urgencias de su hospital por palidez generalizada y respiración irregular. Exploración: palidez cutánea, relleno capilar >2 seg., a nivel torácico presenta retracción esternal. Se realiza analítica sanguínea sin hallazgos.

Durante su ingreso inicia taquicardia supraventricular (FC > 250 lpm) sin respuesta a maniobras vagales, por lo que se deriva a UCIN.

Llega a nuestro hospital presentando TPSV mantenida desde hace 5 horas que cede tras maniobras vagales exclusivamente; precisando posteriormente tratamiento con drogas vasoactivas por insuficiencia cardíaca secundaria durante 4 días (Ecocardiografía: fracaso miocárdico biventricular con clínica de bajo gasto cardíaco).

En ECG durante el episodio: taquicardia QRS estrecho, regular, a 300 lpm. ECG de basal: ritmo sinusal a 120 lpm, PR 80 ms y onda delta desde V1-V5 (preexcitación).

Al quinto día, ante la estabilidad clínica pasa a Neonatología sin tratamiento presentando nuevo episodio a 270-300 lpm que precisa adenosina (dos dosis) para revertir el ritmo sinusal. Tras los episodios se objetiva acidosis respiratoria moderada e hígado de consistencia dura a 3 cm bajo reborde costal derecho.

Finalizado el segundo episodio se inicia tratamiento de mantenimiento con beta-bloqueantes orales y se solicita monitorización domiciliar sin presentar recurrencias por el momento.

Conclusiones: Existen diferentes mecanismos de producción de TPSV. Formas automáticas:

generación de impulsos por un foco. Reentrada: alteraciones en la conducción del impulso. El tratamiento agudo tiene como objetivo la interrupción de la taquicardia; incluye maniobras vagales y adenosina en el paciente estable y la cardioversión en pacientes inestables. El tratamiento crónico trata de prevenir recurrencias.

Secuencia de Potter. A propósito de un caso

Rivas Medina M¹, Álvarez C², Macías C³, Gutiérrez MDLL¹, Martín Talavera M³, Iglesias M³

¹Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz; ²Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres; ³Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La secuencia Potter, síndrome de Potter o agenesia renal bilateral agrupa una serie de hallazgos asociados con una falta de líquido amniótico e insuficiencia renal en un feto. Se trata de un cuadro clínico de herencia autosómica recesiva. La incidencia de síndrome de Potter se estima en 1/4000 embarazos aunque la mejora en el diagnóstico prenatal ha propiciado que muchos de estos embarazos no lleguen al término.

Caso clínico: Recién nacida producto de gestación gemelar. Tercera gestación (2 abortos previos). Embarazo controlado, en semana 21 se detecta oligoamnios severo de la segunda gemela. Serología materna negativa excepto inmune a rubeola.

Parto a las 36+5 SEG. Cesárea por presentación pelviana del 2º gemelo. Apgar 3/6/intubado. En paritorio al nacimiento destaca cianosis marcada con retracciones costales e hipoxemia a pesar de VM y FiO₂ 100% (SatO₂ máxima 60%).

A la exploración destaca microftalmos con implantación baja de ambas orejas, paladar íntegro y fascies que recuerda a Potter.

Gasometría capilar al ingreso: pH 6.9, pCO₂ 100 mmHg. Se realiza ecografía abdominal en la que no se visualizan riñones ni en fosas renales ni en fosas iliacas, ecografía cerebral normal y ecocardiografía normal. En radiografía de tórax

rax presenta pulmones poco desarrollados con imagen sugestiva de neumomediastino. Durante las primeras horas de vida mantiene hipoxemia refractaria con tendencia a la bradicardia. A las 9 horas de vida bradicardia progresiva con exitus por insuficiencia respiratoria secundaria a hipoplasia pulmonar congénita por síndrome de Potter.

Conclusiones: El síndrome de Potter es una malformación congénita rara que asocia alteraciones estructurales renales que causan oligohidramnios o anhidramnios. La causa de esta patología es desconocida la cual la mayoría de las veces es incompatible con la vida. El diagnóstico suele realizarse en el periodo prenatal mediante ultrasonido obstétrico de rutina el cual nos dará la pauta para la terminación del embarazo y brindar consejo genético a la familia.

Hijo de madre con virus de la inmunodeficiencia humana (vih). Revisión de casos en un hospital de tercer nivel

Manzanares Santos S, Ruiz Sáez B, López Vargas E, Ruiz Fernández L, Rodríguez Benítez MV, Pérez Navero JL, Unidad de Neonatología.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción:

La incidencia en nuestro país de gestantes infectadas por VIH constituye un problema en aumento debido, entre otras causas, a la creciente llegada de inmigrantes procedentes de países en vías de desarrollo. En muchos de estos casos, se trata de embarazos poco o nada controlados, con el riesgo consecuente de que el niño adquiera la infección.

Objetivos: Describir los casos de los hijos de madre con VIH nacidos en el Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.

Métodos: Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo de los casos de hijos de madre con VIH nacidos nuestro centro. Hemos seleccionado los casos registrados desde que contamos con el programa Neosoft (desde 2009 hasta 2018), documentándose un total de 55.

Resultados: En un 74,5% de los casos, el diagnóstico materno de infección por VIH estaba establecido pregestacionalmente. Un 30,9% fueron embarazos poco o nada controlados; la mayoría corresponden a madres inmigrantes (llegadas a España en fases avanzadas de la gestación), aunque también hay casos de mujeres de nuestro medio procedentes de ambientes sociales desfavorables. En cuanto al tratamiento con antirretrovirales durante la gestación, el 80% de las gestantes realizaron una terapia con tres o más fármacos, lo que nos deja los siguientes datos de carga viral (CV) materna previa al parto: un 65,5% de los casos fue indetectable; en un 27,3% la CV fue positiva aunque el 16,4% de las gestantes presentaba menos de 1000 copias/mL. En el periodo postnatal, la mayoría de los recién nacidos recibieron únicamente zidovudina (AZT) como terapia antirretroviral (TAR). Alrededor del 30% recibió triple TAR como profilaxis. Solo un 7% recibió AZT más una dosis única de nevirapina (NVP). Respecto a los controles diagnósticos sucesivos de estos niños, únicamente se ha confirmado la infección por VIH en uno de ellos.

Conclusiones: De los 55 hijos de madre con VIH nacidos en nuestro hospital desde 2009 hasta la fecha, solo hemos constatado un niño infectado por el virus. No obstante, 3 de esos 55 casos continúan el seguimiento en otros hospitales y 2 de los casos aún no han finalizado el proceso diagnóstico debido a su reciente nacimiento.

Rotavirus y crisis convulsivas: nuestra casuística de los últimos 5 años.

Gómez Pérez S, Pérez Hernández A, Rivera Sánchez N, Guerrero Moreno N.

Servicio Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: La infección por rotavirus es la causa más frecuente de gastroenteritis aguda (GEA) en menores de 2 años. Este virus se transmite por vía fecal-oral, aunque la vía respiratoria podría ser otro mecanismo de transmisión. En ocasiones, puede producir complicaciones neurológicas, entre las que se encuentran las convulsiones asociadas a gastroenteritis (CBG), que

suponen una forma rara de presentación de la infección siendo su incidencia poco conocida.

Métodos: Se seleccionaron todos los coprocultivos positivos a Rotavirus de los niños del Hospital Juan Ramón Jiménez, entre enero-2013 y diciembre-2017. Se revisó la incidencia de crisis convulsivas en este contexto.

Resultados: Se detectó rotavirus positivo en 490 niños, de los cuales presentaron cuadro compatible con CBG 8 (1,7%). Predominio de sexo femenino (62,5%), con edad media de 17,8 meses. En el 87,5% de los casos el cuadro de GEA fue leve con fiebre $<38,5$ °C o afebril en la misma proporción. El número de crisis por paciente fue 2,3 de media, de tipo generalizadas y duración <15 minutos en todos los casos. En el 50% se usaron benzodiazepinas para la yugulación de las mismas, precisando una de ellas ácido valproico. En cuanto a pruebas complementarias, el 87,5 % de los electroencefalogramas fueron normales, realizándose resonancia magnética craneal en un caso siendo normal. El 12,5 % de los pacientes presentó recurrencia de los episodios. El seguimiento en consultas de Neuropediatría durante un período mínimo de 18 meses mostró un desarrollo psicomotor normal en el 87,5% de casos.

Conclusiones: Las CBG son pocos frecuentes en la infección por rotavirus, coincidiendo nuestra incidencia con la bibliografía revisada. Las características clínicas son similares en la mayoría de los casos, lo que permite su identificación, pudiendo evitar excesivas pruebas complementarias. Debe tenerse en cuenta su curso benigno para un correcto manejo y pronóstico, evitando tratamientos agresivos.

Síndrome celulitis-adenitis como manifestación de sepsis neonatal tardía por *Streptococcus agalactiae*

González Campillo MT, Aroca Aguilar EM, De la Rubia Ortega S, Ferrín Díez A, Cañuelo Ruiz O, Ruiz Sáez B. Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba).

Introducción: El protocolo de fiebre sin foco en lactantes de 1 a 3 meses de vida incluye la realización de pruebas complementarias (analítica sanguínea con hemograma y reactantes de fase

aguda y sistemático urinario) con el objetivo de descartar una infección bacteriana invasiva.

Caso Clínico: Exponemos el caso de un lactante de 40 días que consultaba por irritabilidad. Como antecedentes personales: embarazo controlado y normoevolutivo que finalizó con parto vaginal eutócico a las 37 semanas de edad gestacional. El cultivo vaginal materno de *Streptococcus agalactiae* fue positivo, sin embargo, el resultado no estuvo disponible hasta dos días después del parto, por lo que no se realizó profilaxis antibiótica durante este.

En el Servicio de Urgencias se detectó fiebre de $38,5^{\circ}\text{C}$ axilar sin observarse foco. Se realizó analítica sanguínea donde se evidenció leucopenia con neutropenia (920/microlitro). La tira reactiva de orina y los reactantes de fase aguda (RFA) fueron negativos. Además, se extrajeron muestras para hemocultivo y urocultivo.

Durante el ingreso en planta se inició tratamiento antibiótico empírico con cefotaxima y ampicilina intravenosa. Al día siguiente del ingreso se evidenció la aparición de tumoración submandibular izquierda asociada a celulitis de la zona y se elevaron los RFA en analítica de control. Se solicitó ecografía de la zona, que describía adenopatías submandibulares reactivas, sin signos de abcesificación. En el hemocultivo finalmente se aisló *Streptococcus agalactiae* sensible a ampicilina, pudiendo retirarse la cefotaxima. El paciente concluyó el tratamiento con buena respuesta.

Conclusión: El síndrome celulitis-adenitis es una manifestación infrecuente pero característica de sepsis neonatal tardía por *Streptococcus agalactiae*, y no siempre se encuentra presente desde el inicio de la fiebre. La clínica inicial es inespecífica siendo lo más frecuente irritabilidad, rechazo de las tomas y fiebre. A diferencia de la sepsis neonatal precoz, la vía de transmisión puede ser vertical u horizontal (comunitaria o nosocomial) a través del contacto con personas colonizadas. Se estima que un 90% de los casos de celulitis-adenitis por *S. agalactiae* asocian bacteriemia. Por tanto, en lactantes menores de 3 meses con infección local, se debe sospechar la posible asociación de infección invasiva diseminada.

Úlceras tropicales

Ferrín Diáñez A, Cañuelo Ruiz O, Ruiz Saez B, Aroca Aguilar EM, Gónzalez Campillo MT, López Vargas E.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. Córdoba.

Introducción: Las enfermedades tropicales ya son una realidad en nuestra sociedad, debido al aumento de la población inmigrante, y deben ser tenidas en cuenta. Existe un conjunto de patologías que gracias a la mejora de las condiciones socio-sanitarias en nuestro país, se habían convertido en excepcionales. El aumento de la población inmigrante procedente de zonas deprimidas y/o rurales hace necesaria una actualización en el diagnóstico y tratamiento de enfermedades cuya frecuencia había descendido. A continuación, se describe el caso de un paciente, procedente de África Subsahariana, que presenta lesiones vesículo-pustulosas generalizadas.

Caso clínico: Varón de 12 años, de origen Senegalés, que tras una estancia en su país de origen durante 40 días, acude al Servicio de Urgencias Pediátricas con un cuadro de lesiones cutáneas vesiculosas dolorosas, y ulcerativas no dolorosas en sacabocados, de predominio en zonas corporales expuestas y febrícula acompañante. Según refieren, su madre y otras personas del pueblo presentan lesiones similares. Se realiza frotis de las lesiones, y se inicia tratamiento empírico con cloxacilina oral y ácido fusídico tópico. El paciente es seguido por su Pediatra de zona, el cual objetiva la resolución del cuadro clínico. En el cultivo tomado de las muestras se aisló *Staphylococcus aureus* sensible a oxacilina y *Streptococcus pyogenes*, confirmándose el diagnóstico de Ectima.

Conclusiones: El Ectima es un cuadro que predomina en climas tropicales y estratos socioeconómicos bajos; también en personas con desnutrición, alcohólicos crónicos y pacientes inmunodeprimidos. La causa principal suele ser la picadura de un insecto, que por un entorno en el que predomina la desnutrición y la mala higiene, se sobreinfecta inicialmente por *Streptococcus pyogenes* y posteriormente puede hacerlo por *Staphylococcus aureus* y gramnegati-

vos. Inicialmente, las lesiones son vesículo-pustulosas y dolorosas, para después ulcerarse y hacerse indoloras. Estas lesiones pueden ir acompañadas de fiebre y síntomas generales. El tratamiento es antibiótico tópico (fomentos con sulfato de cobre, mupirocina o ácido fusídico) y sistémico (cloxacilina o amoxicilina/clavulánico). Es importante establecer el diagnóstico diferencial con el Ectima gangrenoso cuyo tratamiento requeriría desbridamiento quirúrgico

Distensión abdominal en el recién nacido; un signo de alarma en los primeros días de vida

Pérez Hernández A, Torres Rico M, Jiménez Crespo B, Pérez Hernández P, Álvarez Triano M, Calzada García-Mora C.

Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción: Los cuadros obstructivos que debutan en los primeros días de vida tienen una incidencia de 1 por cada 1.000 recién nacidos. La localización más frecuente es duodenal, seguida de yeyunoileal y por último colónica. Su tratamiento requiere la descompresión prequirúrgica con sonda nasogástrica (SNG) y posterior cirugía, resecando el segmento atrésico, con anastomosis término-terminal.

Caso clínico: Recién nacida a término mujer 2º gemela de gestación gemelar bicorial. Embarazo controlado en consultas de Alto Riesgo por dilatación de asas intestinales y de pelvis renal detectado en la 2º gemela a 20 semanas, no confirmado posteriormente. Cesárea electiva por transversa, Apgar 9/10. Peso al nacimiento 2.970 g.

Presenta desde las primeras horas de vida escasa ingesta y distensión abdominal progresiva. No emite meconio y a las 24h se aprecian vómitos alimenticios y posteriormente biliosos.

A la exploración, presenta abdomen distendido con peristaltismo ausente. Ano permeable y sin restos de meconio en la punta de sonda. Resto normal. Se realiza despistaje infeccioso y gaseometría venosa normal; radiografía simple de abdomen que muestra gran distensión de asas

con ausencia de aire distal. La ecografía abdominal confirma la sospecha de obstrucción. Se realizan también ecografías cardíaca y renal descartándose otras anomalías asociadas.

Se coloca SNG para descompresión y se realiza enema opaco identificándose microcolon por desuso y asas intestinales distendidas compatible con el diagnóstico de atresia ileal distal. El estudio de tránsito no fue concluyente por lo que se realiza laparotomía exploradora y terapéutica, diagnosticándose de atresia ileal tipo III. Se practica resección del defecto y anastomosis término-terminal, con excelentes resultados clínicos.

Conclusiones: La atresia intestinal distal es una anomalía congénita que hay que tener presente ante casos precoces de distensión abdominal y vómitos en el período neonatal. A veces existe la sospecha prenatal por distensión de asas y polihidramnios, no detectado en nuestro caso. La atresia ileal tipo III, se caracteriza por no existir comunicación entre los segmentos afectados, acompañándose de un defecto del mesenterio en forma de V. Como consecuencia se produce el síndrome del intestino corto. El diagnóstico precoz permite instaurar el tratamiento médico-quirúrgico adecuado para evitar futuras complicaciones.

Afectación testicular en un paciente pediátrico. Cuando lo más frecuente no concuerda hay que seguir investigando

Jiménez Moreno M, Sánchez González A, Gutiérrez Carrasco JI, Quiroga Cantero E, Moreno García MDM, Cabezas Berdión C

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Caso clínico: Niño de 11 años con dolor y aumento del tamaño testicular izquierdo, diagnosticado reiteradamente de orquiepididimitis que se trata con AINEs y antibioterapia. Se realiza ecografía testicular que inicialmente apoya el diagnóstico. Al mes comienza con empeoramiento del estado general y dolor abdominal, por lo que se solicita analítica que muestra elevación de marcadores hepáticos, LDH y ácido

úrico; así como radiografía de tórax y ecografía abdominal en las que se observa derrame pleural y lesión hipodensa hepática. Se repite la ecografía testicular que evidencia infiltración tumoral bilateral. Ante la sospecha de síndrome de lisis tumoral secundario a proceso linfoproliferativo se inicia hiperhidratación, alopurinol y rasburicasa. Se realiza trucut testicular y se amplía el estudio de extensión con TC toracoabdominal, aspirado de médula ósea y punción lumbar. Finalmente se diagnostica de Linfoma de Burkitt e inicia tratamiento quimioterápico con respuesta favorable.

Comentarios: Los linfomas suponen el tercer cáncer pediátrico, tras las leucemias agudas y los tumores del Sistema Nervioso Central. El linfoma de Burkitt es el tipo más frecuente de Linfoma no Hodgkin en la infancia. Se caracteriza por una alta tasa de proliferación de células B maduras y traslocaciones del oncogen Cmyc (8q24). Puede ser endémico (95% VEB), esporádico o asociado a inmunodeficiencias. La localización más frecuente es la abdominal, siendo la afectación testicular una manifestación inicial excepcional en pacientes pediátricos (< 3%). En la mayoría la infiltración es unilateral y aunque en los adultos suele relacionarse con estadios avanzados, no parece tener implicaciones pronósticas en niños.

En el diagnóstico diferencial incluimos infecciones, hidroceles, hernias, hematomas, quistes, leucemias y otros tumores. La biopsia guiada por ecografía permite llegar al diagnóstico.

La concentración de quimioterápicos en el testículo es más baja que en otros tejidos, así tradicionalmente el tratamiento se basaba en quimioterapia intensiva, junto a radioterapia y resección, con importantes secuelas a largo plazo. En los últimos años los ensayos han remarcado el escaso papel de la radioterapia y cirugía. Los anticuerpos monoclonales (rituximab) han mejorado la supervivencia.

Resaltamos la presentación inusual de una de las neoplasias infantiles más frecuentes y la importancia de su conocimiento para un diagnóstico precoz.

Interrupción del arco aórtico, una cardiopatía congénita poco frecuente. a propósito de un caso

Pardo Romero J, Blanco Borreguero JM, Marcos Córdova C, López Rubio E, Carrión Castellet FJ

Hospital Virgen de Valme, Sevilla.

Introducción: La interrupción del arco aórtico (IAA) es una malformación congénita que se caracteriza por una separación completa entre la aorta ascendente y la descendente. Su incidencia es de 19 casos por millón de recién nacidos vivos. La tipo B es la más frecuente. La separación se produce entre la carótida y la subclavia izquierda y se asocia a la presencia de comunicación interventricular (CIV).

La presentación clínica se produce en la primera semana de vida, con signos de insuficiencia cardiaca, cianosis y dificultad respiratoria.

La etiología es desconocida, asociándose a lesiones o síndromes de tipo genético. Especialmente se ha descrito una fuerte asociación entre la IAA tipo B y la microdelección del cromosoma 22q11.2. Esta mutación genética está implicada en una serie heterogénea de fenotipos, como los síndromes de DiGeorge, CATCH 22 y Cayler.

El tratamiento es quirúrgico y debe realizarse en los primeros días de vida.

Caso clínico: Recién nacido a término, sin factores de riesgo infeccioso, parto eutócico, que ingresa a las 20 horas de vida por anemia sin datos de hemólisis, ni otros hallazgos, precisando trasfusión. No signos clínicos ni analíticos infecciosos. A la exploración destaca retromicrognatia, raíz nasal ancha, pabellones auriculares de implantación baja y esternón prominente. Resto normal. A las 30 horas de vida presenta empeoramiento del estado general, con pulsos femorales no palpables y trabajo respiratorio. En ecocardiografía: IAA tipo B con CIV, válvula aórtica bicúspide hipoplásica, ductus y foramen oval permeables. Dado los hallazgos, y tras estabilización del paciente, se deriva a hospital de referencia para valoración de intervención quirúrgica. Finalmente se interviene al cuarto día de vida, falleciendo en el postoperatorio inmediato. Actualmente está pendiente el estudio genético.

Conclusiones: La dificultad de la detección prenatal, así como su baja incidencia, complican mucho el diagnóstico. Sin embargo el mismo es imprescindible para la corrección quirúrgica en los primeros días de vida.

Ante la sospecha de fenotipo compatible con delección 22q11.2 es muy importante realizar estudio cardiológico para descartar posibles malformaciones cardiacas asociadas.

Los dolores óseos no son siempre banales

Sánchez González A, Jiménez Moreno M, Moreno García MDM, Tapia Trujillo E, Cabezas Berdión C, Gutiérrez Carrasco JI

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: El dolor musculoesquelético es un problema frecuente en la práctica clínica pediátrica. Engloba un amplio rango de patologías, desde lesiones banales como traumatismos, síndromes por sobrecarga y osteocondrosis; hasta problemas complejos y graves, como tumores óseos.

Caso clínico: Paciente de 9 años que consulta en Urgencias por dolor en región tibial izquierda de dos meses de evolución. No recuerda traumatismo previo y no ha presentado fiebre. Se solicita radiografía de rodilla, impresionando de inflamación de la tuberosidad anterior, por lo que se diagnostica de osteocondrosis.

Durante el mes siguiente acude a su centro de salud en tres ocasiones por persistencia de dolor. Se cataloga de tendinitis y recomiendan reposo y antiinflamatorios. Dada la ausencia de mejoría vuelve a Urgencias, donde solicitan radiografía de pierna izquierda sin lesiones aparentes.

Finalmente su pediatra la deriva a Rehabilitación tras cinco meses de dolor en región tibial izquierda, con empeoramiento progresivo, predominio nocturno, difícil control con analgesia de primer escalón, e inicio de cojera. Una exploración física exhaustiva sugiere una compresión radicular (signos de Lasegue y Bragard positivos). Se realiza una resonancia magnética lumbosacra que evidencia una tumoración só-

lida con afectación del hueso ilíaco izquierdo y compresión de estructuras nerviosas adyacentes. Con estos hallazgos se realiza biopsia de la lesión que confirma el diagnóstico de sospecha: sarcoma de Ewing sacroilíaco.

Discusión: El sarcoma de Ewing es la segunda causa de tumor óseo en población pediátrica. El dolor es el síntoma inicial en el 80% de los pacientes. Los signos de alarma que indicarían la conveniencia de derivar al paciente serían el carácter progresivo, el predominio nocturno, la persistencia de la sintomatología durante más de 2-3 meses, la imposibilidad de control del dolor con analgesia y el desarrollo de impotencia funcional. Se estima un retraso en el diagnóstico de al menos 6 meses en el 50 % de los pacientes, especialmente cuando se localiza en la pelvis. Es imprescindible realizar una exploración física exhaustiva sin olvidar las articulaciones adyacentes, en este caso la cadera, porque en ocasiones puede tratarse de un dolor neuropático, como consecuencia de la compresión de un nervio espinal.

Variante de significado incierto, ¿qué podemos diagnosticar?

Benítez Moscoso G.¹, Gilbert JJ², Jiménez Gómez J.³, Rodríguez Salas M³

¹Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; ²Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba; ³Hospital Universitario Reina Sofía, CORDOBA.

Nuestra paciente presentaba una colestasis neonatal que había sido tratada inicialmente con Kasai, pero que no tenía aún diagnóstico etiológico. Para ello, se solicitaron entre otras pruebas complementarias, el estudio genético de colestasis intrahepática familiar por secuenciación masiva (NGS) donde encontramos que no se había identificado variantes patogénicas o probablemente patogénicas en la secuencia de los genes analizados, sin embargo, se encontraba la presencia en heterocigosis de una variante de significado incierto (VSI), que no estaba descrita en la bibliografía.

La variante c.1265A>G p. (Gln422Arg) identificada en el gen TJP2 predice la sustitución de un aminoácido glutamina por arginina en la po-

sición 422 de la proteína, afectado a un dominio funcional. Los predictores bioinformáticos SIFT y PolyPhn-2 estiman que el cambio tiene un efecto tolerado, mientras que el predictor Mutation Taster estima un efecto patogénico.

El gen TJP2 (OMIM: 607709) está asociado a colestasis intrahepática familiar progresiva (OMIM: 615878) y a hipercolesterolemia familiar (OMIM: 607748), entidades con patrón de herencia autosómica recesiva. Por lo que, dado el patrón de herencia y considerando que el resultado obtenido no es concluyente, los genetistas nos recomiendan continuar ampliando el estudio, así como correlacionarlo con la clínica. Actualmente, la paciente está diagnosticada de colestasis intrahepática familiar progresiva tipo 4.

Las variantes de significado incierto son aquellas variantes que no podemos afirmar que sean patogénicas o no. La genética ha experimentado un gran desarrollo en los últimos tiempos y forma parte de los diagnósticos en la actualidad, pero no siempre podemos encontrar todas las respuestas en ella, es todavía una disciplina de gran proyección. Como pediatras debemos saber identificar casos susceptibles de estudio genético para poder beneficiarnos de ello.

Cavernomatosis e hipertensión portal, opciones terapéuticas

Benitez Moscoso G, Gilbert JJ², Rodríguez Salas M², Jiménez Gómez J², González De Caldas R², Jaraba S².

¹Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; ²Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Niña de 6 años en seguimiento por cavernomatosis portal idiopática, hipertensión portal y 4 varices esofágicas (grados III, I y 2 II) sin varices subcardiales ni gastropatía hipertensiva, con tratamiento con propranolol como profilaxis primaria.

Ingresa de forma urgente en su hospital de origen por hemorragia digestiva alta (HDA), fue estabilizada y trasladada al hospital de referencia para derivación portocava mediante derivación portosistémica intrahepática transyugular (TIPS). Mediante radiología intervencionista y con serie angiográfica se objetiva cavernoma-

tosis portal y ramas portales intrahepáticas permeables, pero no se consigue acceder a ellas, por lo que se opta por puncionar una rama venosa intraesplénica, pero durante el procedimiento se produce la rotura de la vena esplénica, controlando el sangrado con un stent. Finalmente, se cateteriza una colateral intrahepática de la cavernomatosis hasta la vena esplénica y se coloca stent, que precisa prolongarse por estenosis en el segmento no tratado de la vena colateral. A la semana, la paciente continúa en estado crítico, nuevamente por radiología intervencionista se cateteriza el shunt portosistémico y se observa obstrucción completa de este y nuevas colaterales en las venas ácigos y hemiácigos. Se procede a angioplastia intrastents con balón, con posterior trombectomía mecánica sin lograr repermeabilizar el shunt pero se desestima continuar tratamiento. Ante la imposibilidad

de control de la HTP mediante TIPS y la complicación con ascitis y hemoperitoneo organizado, se decide derivación quirúrgica y se realiza a través de una rama principal de la mesentérica superior. Posteriormente, la paciente evoluciona favorablemente, mejorando la HTP y desapareciendo las varices y puede ser dada de alta.

El seguimiento de la HTP y el control de las varices esofágicas es fundamental. La HDA es la complicación más frecuente y es una importante causa de mortalidad. Cuando ha fracasado el tratamiento médico puede estar recomendado el tratamiento derivativo y, en ocasiones, el trasplante hepático. El manejo de la HTP requiere una evaluación cuidadosa de los riesgos y beneficios de las intervenciones, a menudo en ausencia de enfoques basados en la evidencia, extrapolamos las técnicas usadas en adultos que pueden no ser óptimas.