

VOX paediatrica

ÓRGANO DE EXPRESIÓN DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA OCCIDENTAL Y EXTREMADURA
Y
PUBLICACIÓN OFICIAL DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA ORIENTAL CEUTA Y MELILLA

<http://www.spaoyex.es/>

Volumen 30 | Nº 1 | Junio 2023

DESDE LA ANTERIOR DIRECCIÓN

Montserrat Antón Gamero

DESDE LA DIRECCIÓN

Elia Sánchez Valderrábanos

EDITORIAL

Implicación de la Sustancia P y el receptor NK1 en la patología pediátrica
Manuel Fernández Elías, Elia Sánchez Valderrábanos y Miguel Muñoz Sáez.

VOX EN IMAGEN

Hipoplasia pulmonar por agenesia de arteria lobar superior

Javier García Vázquez, Nieves Iglesia Chaves, María Consolación Cárdenas Rodríguez y Juan Francisco Mesa Vázquez

Edema hemorrágico del lactante

José Ignacio Serrano Fernández y M^a Vega Almazán Fernández de Bobadilla

NOTA CLÍNICA

Lactante con dificultad respiratoria: ¿algo diferente?

M^a Gadea de Peralta Alonso, David Naranjo Vivas, Inés M^a Bermejo Rodríguez, Cristina Victoria Acero Cerro, Samuel Bonilla Fornés y María Velázquez González

Osteomielitis crónica multifocal recurrente simulador de un osteosarcoma metastásico.

Reporte de un caso con revisión de la literatura

Noelia Moreno Toro, Noelia Berciano Jiménez, Laura Vera las Heras, Beatriz Bravo Mancheño, Rosa María Ríos-Pelegrina e Irene Peláez Pleguezuelos

Utilidad de la dermatoscopia en Pediatría de Atención Primaria: a propósito de un nevus de Spitz

Guadalupe Membrillo Lucena y José de Sande Álvarez

Malformación linfática cervical, a propósito de un caso

Marta Torres Díaz, Eva María Fernández Calderón y María del Rocío Chamorro Juárez.

Original

Análisis descriptivo del metabolismo fosfocálcico en recién nacidos prematuros < 1500 gramos

Ana Román Fernández, Carmen González Barreda, Susana León Carretero, Jessica Gómez Ávila, María Jesús Rodríguez Revuelta y Mercedes Granero Asencio

Comunicaciones

CIX Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura.
Sevilla 10-11 de marzo 2023

Normas autores

Obituario

In memoriam del Profesor Manuel Cruz Hernández



Visite nuestra página web



Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura

Actividades

- Reuniones previas SPAOYEX
- Estatutos
- Junta Directiva
- Sesiones Clínicas multicéntricas telemáticas interhospitalarias y de Atención Primaria
- Noticias
- Biblioteca
- Calendarios vacunales
- Sesiones Clínicas de Interés en Pediatría
- Temas pediátricos de Interés general
- Asociarse
- Boletín
- Contacto



Último Número: Vol.29, Nº 2 2022

Buscar en este sitio:



Actividades

Congreso Nacional de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP), 19 al 21 de octubre 2023. Gijón. Web

SESIONES CLÍNICAS MENSUALES TELEMÁTICAS INTERHOSPITALARIAS Y DE ATENCIÓN PRIMARIA ORGANIZADAS POR LA SPAOYEX. CURSO 2022-2023

10ª SESION 20-6-23 8.15 h

Riesgo de infección bacteriana precoz en el recién nacido Ponentes: Dra. Julia García y Dr. Álvaro Marques Moderador: Dr. Antonio Pavón Delgado Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla

A través de la plataforma Circuit sala n° 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

9ª SESION 18-5-23 8.15 h

Manejo de la esofagitis eosinofílica en Pediatría Ponente: Dra. Lidia Elena Rodríguez Martín Moderador: Dra. Eva P. Torres Begara Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme. Sevilla

A través de la plataforma Circuit sala n° 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

8ª SESION 25-4-23 8.15 h

Atención inicial al trauma grave pediátrico. Elaboración de un díptico de consulta rápida. Ponente: Dr. Javier Salas Salguero Moderador: Dr. David Gómez Pastrana. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez. Cádiz

A través de la plataforma Circuit sala n° 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

7ª SESION 29-3-23 8.15 h

Toma de decisiones y adecuación dinámica de medidas en pacientes con enfermedades amenazantes para la vida Ponente: Samuel Bonilla Formés. MIR de Pediatría. Moderador: Dr. Javier Lucas Hernández. FEA. Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

A través de la plataforma Circuit sala n° 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>



CIX Reunión Científica de la SPAOYEX. Sevilla 10-11 marzo 2023. Programa definitivo Web de la reunión.

Presentaciones ponencias

SESIONES CLÍNICAS MENSUALES TELEMÁTICAS INTERHOSPITALARIAS Y DE ATENCIÓN PRIMARIA ORGANIZADAS POR LA SPAOYEX. CURSO 2022-2023

6ª SESION 21-2-23 8.15 h

Tema: Determinantes de la gravedad de las infecciones respiratorias por rinovirus en población pediátrica. Aplicabilidad de los paneles respiratorios Ponente: Dra. María Isabel Sánchez Códex. Moderador: Dra. Estrella Peromingo Matute. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infantil Puerta del Mar. Cádiz.

A través de la plataforma Circuit sala n° 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

5ª SESION 17-1-23 8.15 h

Tema: Trastornos del espectro alcohólico fetal (TEAF). Categorías clínicas y diagnóstico. Ponente: - Dr. Diego Pascual Vaca. Unidad de Neuropediatría. Tema: Manifestaciones Neurocognitivas y conductuales. Dra. Esther Velo Carrasco. Neuropsicóloga. Moderadora: Dra. Elena Pérez González. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

A través de la plataforma Circuit sala n° 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

Noticias

- 16-05-2023.** Posicionamiento de las 15 Sociedades Científicas de Andalucía en apoyo al nuevo programa de vacunación frente al neumococo de la Junta de Andalucía
- 08-02-23.** Elecciones para la Junta Directiva SPAOYEX. Sevilla 11 marzo 2023
- 07-02-23.** Nombramiento de socios de honor 2023
- 14-11-22.** Día Mundial Diabetes
- 12-11-22.** 12 de noviembre Día Mundial contra la Neumonía

Noticias de la AEP

- 30a edición Premio a la Trayectoria Científica Dr. Carles Martí Henneberg, del Instituto Danone
- Informe técnico: suministro de hydra 500 mg a través de la aplicación de medicamentos en situaciones especiales
- Protocolos de Infectología Pediátrica
- Ferran Campillo: "Estar dos horas a la semana en contacto con la naturaleza ya tiene efectos en la salud de los niños"
- Final Program-ENA Postgraduate Course "Early Life and Long-term Health" más

Comité Asesor de Vacunas

- Enfermedad meningocócica en España: evolución de la temporada 2022-23
- País Vasco reintroduce la vacunación frente a la tuberculosis con BCG en menores de 5 años con...

- Puede acceder a los resúmenes de los últimos números de Vox Paediatrica.
- También puede acceder a los números anteriores completos de Vox Paediatrica.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Ofertas de trabajo.
- A través de nuestra Web tiene un amplio campo de conexiones.

Nuestra Web
www.spaoyex.es

VOX paediatrica

equipea | vox

Órgano de Expresión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura
<http://www.spaoyex.es/>

Revista Oficial de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental
<https://www.spao.es/>

C O N S E J O E D I T O R I A L

DIRECTOR FUNDADOR:

Antonio González-Meneses y
González-Meneses †

DIRECTORA EJECUTIVA:

Elia Sánchez Valderrábanos
(Sevilla)

SUBDIRECTORES EJECUTIVOS:

Manuel Fernández Elías (Sevilla)
Eduardo Ortega Páez (Granada)

DIRECTORES HONORARIOS:

Ramón Hernández Rastrullo
José del Pozo Machuca

CONSEJO ASESOR**Junta Directiva de SPAOYEX**

Juan Luis Pérez Navero
Presidente

Manuel Navarro Villén
Vicepresidente Atención Hospitalaria

Rafael Sánchez Polaina
*Vicepresidente Atención Extrahospitalaria
y Primaria*

Antonio Manuel Vázquez Florido
Secretario

Daniel Ruiz Díaz
Tesorero

Eva Fernández Calderón
Vocal Badajoz

María Jesús García García
Vocal Cáceres

Francisco Macías López
Vocal Cádiz

Joaquín Alejandro Fernández Ramos
Vocal Córdoba

David Mora Navarro
Vocal Huelva

Beatriz Espín Jaime
Vocal Sevilla

Fernando Vázquez Rueda
Cirugía Pediátrica

Pedro Agudo Montore
Representante de MIR

Junta Directiva de SPAO

Julio Romero González
Presidente

Guadalupe del Castillo Aguas
Vicepresidenta

José Antonio Hurtado Suazo
Secretario

Mar Rodríguez Vázquez del Rey
Tesorera

Fernando Galán Muñoz
Vocal Almería

José Emilio Callejas Pozo
Vocal Granada

Olga Escobosa Sánchez
Vocal Especialidades

José Manuel González Gómez
Vocal Málaga

Antonio Alcoba Conde
Vocal por Ceuta y Melilla

Eduardo Ortega Páez
Vocal Ped. Ambulatoria

Antonio Cabrera Molina
Vocal Pediatras jubilados

Javier Castejón Casado
Vocal Cirugía Pediátrica

Pedro Piñero Domínguez
Vocal Médicos Especialistas en Formación

COMITÉ EDITORIAL

Antonio Alcoba Conde (Melilla)

M^ª Teresa Alonso Salas (Sevilla)

Federico Argüelles Martín (Sevilla)

Antonio Bonillo Perales (Almería)

Ramón Cañete Estrada (Córdoba)

Cristóbal Coronel Rodríguez (Sevilla)

Beatriz Espín Jaime (Sevilla)

Rafael Espino Aguilar (Sevilla)

Mar Espino Hernández (Madrid)

Carmen Fidalgo Campaña (Cádiz)

Enrique Galán Gómez (Badajoz)

M^ª Jesús García García (Cáceres)

Mercedes Gil Campos (Córdoba)

Ignacio Gómez de Terreros Sánchez (Sevilla)

José González Hachero (Sevilla)

Antonio González Meneses López (Sevilla)

Emilia Hidalgo-Barquero del Rosal (Badajoz)

Francisco Macías López (Cádiz)

Antonio Muñoz Hoyos (Granada)

Martín Navarro Merino (Sevilla)

Manuel Navarro Villén (Sevilla)

Olaf Neth (Sevilla)

Esther Ocete Hita (Granada)

Joaquín Ortiz Tardío (Cádiz)

Javier Pérez Frías (Málaga)

Juan Luis Pérez Navero (Córdoba)

Julio Romero González (Granada)

Juan Ruiz Canela Cáceres (Sevilla)

Antonio Vázquez Florido (Sevilla)

VOX paediátrica

VOX PAEDIATRICA es el órgano de Expresión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura.

VOX PAEDIATRICA acepta artículos originales, notas clínicas, revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante) y cartas al director (para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de VOX PAEDIATRICA está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en VOX PAEDIATRICA están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a VOX PAEDIATRICA conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeran o plagiaran, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

Edita

SPAoyEX

Maquetación

Luque Printing Ideas

Imprime

Luque Printing Ideas

ISSN

1133-2778

Depósito Legal

CO-1156-2018

Colabora

SPAO

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista.

La inclusión de anuncios en VOX PAEDIATRICA no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en VOX PAEDIATRICA, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de VOX PAEDIATRICA son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia. Los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

Publicación semestral (2 números al año)

Suscripción gratuita

Normas publicación: <http://www.spaoyex.es/voxp>

Protección de datos: La Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura declara cumplir lo dispuesto por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de datos de Carácter Personal

Acceso gratuito al texto íntegro de la publicación, disponible desde el año 1.999.

© Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura

Visítenos en INTERNET: www.spaoyex.es



DULCINEA

Derechos de copyright y las condiciones de auto-archivo de revistas científicas españolas

S U M A R I O

Volumen 30, Número 1, Junio 2023
Publicación semestral

Desde la anterior Dirección	4
<i>Montserrat Antón Gamero</i>	
Desde la Dirección	5
<i>Elia Sánchez Valderrábanos</i>	
Editorial	
Implicación de la Sustancia P y el receptor NK1 en la patología pediátrica.....	7
<i>Manuel Fernández Elías, Elia Sánchez Valderrábanos y Miguel Muñoz Sáez</i>	
Vox en imagen	
Hipoplasia pulmonar por agenesia de arteria lobar superior	13
<i>Javier García Vázquez, Nieves Iglesia Chaves, María Consolación Cárdenas Rodríguez y Juan Francisco Mesa Vázquez</i>	
Edema hemorrágico del lactante	15
<i>José Ignacio Serrano Fernández y M^a Vega Almazán Fernández de Bobadilla</i>	
Nota clínica	
Lactante con dificultad respiratoria: ¿algo diferente?	17
<i>M^a Gadea de Peralta Alonso, David Naranjo Vivas, Inés M^a Bermejo Rodríguez, Cristina Victoria Acero Cerro, Samuel Bonilla Fornés y María Velázquez González</i>	
Osteomielitis crónica multifocal recurrente simulador de un osteosarcoma metastásico. Reporte de un caso con revisión de la literatura.....	22
<i>Noelia Moreno Toro, Noelia Berciano Jiménez, Laura Vera las Heras, Beatriz Bravo Mancheño, Rosa María Ríos-Pelegrina e Irene Peláez Pleguezuelos</i>	
Utilidad de la dermatoscopia en Pediatría de Atención Primaria: a propósito de un nevus de Spitz.....	28
<i>Guadalupe Membrillo Lucena y José de Sande Álvarez</i>	
Malformación linfática cervical, a propósito de un caso.....	32
<i>Marta Torres Díaz, Eva María Fernández Calderón y María del Rocío Chamorro Juárez</i>	
Original	
Análisis descriptivo del metabolismo fosfocálcico en recién nacidos prematuros < 1500 gramos	36
<i>Ana Román Fernández, Carmen González Barreda, Susana León Carretero, Jessica Gómez Ávila, María Jesús Rodríguez Revuelta y Mercedes Granero Asencio</i>	
Comunicaciones	
CIX Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura. Sevilla 10-11 de marzo 2023	44
Normas autores	73
Obituario	77
In memoriam del Profesor Manuel Cruz Hernández	

Desde la anterior Dirección

Montserrat Antón Gamero. *Ex directora Vox Paediatrica 2018-2023. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba*

.....

Hace ya más de cinco años, en el primer número del volumen 25 de Vox Paediatrica asumí el ilusionante reto de dirigir la revista¹. Desde el equipo editorial realizamos un análisis de la situación y emprendimos una estrategia de mejora que hemos desarrollado gracias al apoyo de la Junta directiva de la SPAOYEX y del Comité editorial de vox Paediatrica.

Iniciamos la andadura renovando el Consejo y Comité editorial, realizamos difusión de la revista en las reuniones científicas de la SPAOYEX, introdujimos herramientas electrónicas para facilitar la gestión editorial, renovamos el diseño y maquetación manteniendo la versión en papel aunque en un número muy limitado de ejemplares y potenciamos la difusión de la versión electrónica.

Es el momento de pasar el testigo a un nuevo equipo editorial que, con nuevos objetivos e ilusiones continúe trabajando en el crecimiento de la revista.

Agradezco enormemente la confianza depositada en mí durante todos estos años. Ha sido un trabajo duro pero muy gratificante. Finalizo esta etapa muy satisfecha de la labor realizada, con cinco volúmenes y diez números de la

revista y un número especial de actas de congreso. La pervivencia de la revista que da respuesta a las necesidades de nuestra sociedad científica es un hecho.

Me gustaría agradecer al Consejo editorial, subdirectores de la revista -Ignacio Ibarra de la Rosa y Eduardo Ortega Páez- revisores y autores el gran esfuerzo realizado sin el cual no hubiera sido posible la publicación de Vox Paediatrica. También quiero agradecer a la Imprenta Luque su trabajo riguroso y las facilidades que me ha brindado en el proceso de producción de cada número. Pido disculpas por los errores cometidos que con seguridad me han hecho crecer personal y profesionalmente.

Finalmente, reitero mi agradecimiento al Prof. Pérez Navero, presidente de la SPAOYEX, al Comité ejecutivo y a la Junta directiva por su apoyo y confianza.

Mucho ánimo para el nuevo equipo editorial, la perseverancia, el trabajo y la motivación son las claves del éxito.

Bibliografía

Antón Gamero M, Ibarra de la Rosa I, Ortega Páez E. Desde la dirección. Vox Paediatr 2018; 25:5-7.

Desde la Dirección

Elia Sánchez Valderrábanos. *Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*

Desde la Dirección, Elia Sánchez Valderrábanos con el nuevo equipo editorial, el Dr. Fernández Elías y el Dr. Eduardo Ortega Páez, tiene el honor de asumir esta labor como un reto ilusionante y agradece la confianza depositada por la Junta directiva de la SPAO y SPAOYEX y, en especial de su presidente el Dr. Juan Luis Pérez Navero, al que tengo la suerte de conocer y admirar desde hace muchos años por su incansable dedicación a la mejora de la pediatría andaluza y extremeña.

Nuestras estrategias de mejora tienen como objetivo principal mejorar la calidad científica de la revista ya avalada por su inclusión en las bases de datos de revistas científicas nacionales.

El logro de este objetivo requiere un arduo trabajo en equipo. Por eso, desde el Comité editorial, la directora ejecutiva y los subdirectores agradecemos la entrega y confianza en el trabajo cuidadoso y perseverante de todos sus miembros. Reconocemos la labor de revisión como base de la calidad científica y, queremos alentarlos y animarlos a todos - lectores y autores- a participar del fin último de esta revista que es de todos y, que no es otro que contribuir mediante la divulgación de la actividad científica e investigadora a incrementar el conocimiento y la formación de los pediatras que velan por la salud y calidad de vida de todos los niños.

Este primer número de 2023 incluye un interesante Editorial firmado por nuestro compañero El Dr. Miguel Muñoz Sáez cuya labor en investigación desarrolla desde hace ya casi 40 años y, que destaca la novedosa implicación del sistema Sustancia P y receptor NK1 en la patología pediátrica.

Dos interesantes imágenes -VOX EN IMAGEN- una de nuestro compañero Javier García Vázquez "Hipoplasia pulmonar por agenesia de arteria lobar superior" y, otra de "Edema hemorrágico del lactante" del Dr. Serrano Fernández.

Continuamos recibiendo resúmenes de casos clínicos, especialmente de jóvenes pediatras y en formación, que publicamos como VOX DEL RESIDENTE Y NOTAS CLÍNICAS para continuar con la línea editorial de nuestra revista con el objetivo de aumentar la difusión del conocimiento y, estimular la cultura de la investigación y de la publicación científica en la formación de nuestros médicos residentes.

Y para ello, las Normas de publicación están incluidas en el apartado de INFORMACIÓN PARA AUTORES.

Incluye también, un ORIGINAL e interesante artículo sobre el metabolismo fosfocálcico en prematuros de la Dra. Ana Román y cols.

Además, este número contiene a modo de Libro de Actas, los resúmenes de las comunicaciones presentadas en la CIX Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura celebrada en Sevilla los días 10 y 11 de marzo de este año 2023.

Para finalizar, Vox Paediatrica quiere expresar sus condolencias por la irreparable pérdida del Profesor Manuel Cruz Hernández a su familia y a toda la comunidad pediátrica. Le rendimos un merecido homenaje en el OBITUARIO redactado por el Profesor Ignacio Gómez de terreros "**In memoriam del Profesor Manuel Cruz Hernández**".

Bibliografía

- 1.- Fernández Elías M, Sánchez Valderrábanos E y Muñoz Sáez M. Implicaciones de la Sustancia p y el receptor NK-1 en la patología pediátrica. Editorial. Vox paediatr 2023;30:7-12.
- 2.- García Vázquez J, Iglesia Chaves N, Cárdenas Rodríguez MC y Mesa Vázquez JF. Hipoplasia pulmonar por agenesia de arteria lobar superior. Vox Paediatr 2023; 30 (1):13-14.
- 3.- Serrano Fernández JI y Almazán Fernández de Bohadilla MV. Edema hemorrágico del lactante. Vox Paediatr 2023; 30 (1):15-16.
- 4.- de Peralta Alonso MG, Naranjo Vivas D, Bermejo Rodríguez IM, Victoria Acero Cerro CV, Bonilla Fornés S y Velázquez González M. Lactante con dificultad respiratoria: ¿algo diferente? Vox Paediatr 2023; 30 (1): 17-21.
- 5.- Moreno Toro N, Berciano Jiménez N, Vera las Heras L, Bravo Mancheño B, Ríos-Pelegrina RM y Peláez Pleguezuelos I. Osteomielitis crónica multifocal recurrente simulador de un osteosarcoma metastásico. Reporte de un caso con revisión de la literatura. Vox Paediatr 2023; 30 (1): 22-27.
- 6.- Membrillo Lucena G y de Sande Álvarez J. Utilidad de la dermatoscopia en Pediatría de Atención Primaria:

a propósito de un nevus de Spitz. Vox Paediatr 2023; 30 (1): 28-31.

7.- Torres Díaz M, Fernández Calderón EM y Chamorro Juárez MR. Malformación linfática cervical, a propósito de un caso. Vox Paediatr 2023; 30 (1):32-35.

8.- Román Fernández A, González Barreda C, León Carretero S, Gómez Ávila J, Rodríguez Revuelta MJ y Granero Asencio M. Análisis descriptivo del metabolismo fofocálcico en recién nacidos prematuros < 1500 gramos. Vox Paediatr 2023; 30 (1): 36-43.

Implicaciones de la Sustancia P y el receptor NK-1 en la patología pediátrica

Manuel Fernández Elías, Elia Sánchez Valderrábanos y Miguel Muñoz Sáez.

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España

En los últimos 20 años se han producido notables avances científico-técnicos en medicina que han hecho que la tasa de mortalidad infantil haya disminuido en España un 45%, situándose en cifras de 2,54 ‰ nacidos vivos. En Andalucía ha descendido de 21,66‰ a 2,97‰ en los últimos 46 años¹. Sin embargo, siguen existiendo retos en la patología pediátrica que son necesarios e importante mejorar como el abordaje terapéutico del cáncer, los procesos infecciosos e inmunológicos. Para ello es necesario incorporar nuevos conocimientos que hasta ahora son poco conocidos por los profesionales de la medicina.

Una de las líneas de investigación novedosa para mejorar la evolución, el pronóstico y el tratamiento es la utilización de los antagonistas de los receptores de la neuroquinina-1(NK-1R) que bloquean las funciones fisiopatológicas de la Sustancia P (SP), descrita por primera vez en 1931 por Von Euler y John Gaddum y secuenciada a principios de los 70 por Susan E. Leeman. La SP es un neuropéptido de once aminoácidos perteneciente a la familia de las taquicininas², que ejerce numerosas funciones biológicas (fisiológicas y fisiopatológicas) después de la unión a su receptor específico NK-1R. SP está presente en los tejidos humanos y a altas concentraciones es un mediador de la inflamación, el dolor, la inflamación y el cáncer³.

Es bien conocido que el sistema SP/NK-1R se expresa abundantemente en los tejidos del organismo como en el sistema nervioso central y periférico. Sin embargo, en otras localizaciones fuera del sistema nervioso es menos conocida, localizándose en el sistema inmunitario en las células inflamatorias (neutrófilos, linfocitos B/T, monocitos/macrófagos, eosinófilos y células plasmáticas) y células gliales (microglía y astrocitos). También se localiza en células endoteliales, epiteliales (fibroblastos, melanocitos y queratinocitos), miocitos, cardiomiocitos, etc. Además, la SP se encuentra en todos los fluidos corporales (líquido cefalorraquídeo, sangre, saliva,...). Es decir, SP es ubicua en todo el organismo, por lo cual se localiza en todos los aparatos y sistemas del cuerpo³.

Inflamación

A nivel inmunológico se conoce que la SP aumenta la proliferación de linfocitos, fibroblastos y degranulación de neutrófilos. Promueve la producción de inmunoglobulinas y la secreción de citocinas inflamatorias a partir de los linfocitos, monocitos, macrófagos y mastocitos, incluyendo IL-1, IL-6, TNF, interferón- γ y proteína inflamatoria de macrófagos. También induce la liberación de otros mediadores inflamatorios como radicales de oxígeno, compuestos derivados del ácido araquidónico e histamina. Produce inflamación neurogénica: vasodilatación, aumenta la permeabilidad del capilar, extravasación de plasma e infiltración de leucocitos. SP estimula la quimiotaxis de las células inflamatorias y produce adhesión de leucocitos/células endoteliales, provocando migración y posterior acumulación de leucocitos en los sitios de lesión^{4,5} (Tabla 1). Por lo que ha sido implicada en reacciones de inflamación de distintos órganos en diversas enfermedades tales como asma, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, enfermedad inflamatoria intestinal, psoriasis, dermatitis atópica, e inflamación articular⁶.

Los antagonistas del NK-1R bloquean la unión de SP a NK-1R interrumpiendo la cascada inflamatoria que desencadena y mantiene las lesiones intestinales de la EII. Así pues, los antagonistas del NK-1R podrían llegar a ser parte del tratamiento, junto a los medicamentos convencionales, en estas alteraciones patológicas. Además, las taquiquininas pueden participar en el tracto gastrointestinal con dismotilidad asociada con infección, inflamación, estrés y dolor⁷.

Los antagonistas del NK-1R pueden tener un papel como espasmolítico, antidiarreico, antiinflamatorio, antieméticos y antinociceptivos⁷.

Infecciones víricas y bacterianas

Diversos estudios experimentales *in vitro*, en animales y humanos demuestran que los mecanismos de acción del sistema SP/NK-1R están involucrados en infecciones víricas y bacterianas. Bien como regulador de la respuesta inflamatoria producida por los microorganismos patógenos reduciendo la tormenta de citoquinas, o bien como reductor de los efectos directos de la SP.

Tabla 1. Efectos proinflamatorios de la Sustancia P.

Tipo de célula	Efectos
Linfocitos	Potente inductor quimiotaxis Cofactor de diferenciación de linfocitos B Aumenta la secreción de inmunoglobulinas Estimula la liberación de citoquinas proinflamatorias de los linfocitos T Estimula la actividad asesina natural de los linfocitos T Estimula la proliferación de linfocitos T Los linfocitos pueden producir SP
Monocitos/macrófagos	Potente inductor quimiotaxis Estimula la liberación de citoquinas proinflamatorias Induce el estallido oxidativo Estimula la síntesis y liberación de metabolitos del ácido araquidónico Los macrófagos expresan NK-1R y secretan SP
Neutrófilos	Inductor quimiotaxis Estimula la degranulación y el estallido respiratorio Aumenta la adherencia a las células epiteliales (regula al alza la molécula de adhesión expresión) Estimula la liberación de citocinas proinflamatorias
Mastocitos	Contacto cercano entre mastocitos y nervios. Induce la degranulación Induce la liberación de histamina y serotonina. Estimula la liberación de citoquinas proinflamatorias
Eosinófilos	Inductor quimiotaxis Estimular la activación, degranulación, liberación de O ₂ y tromboxano Los eosinófilos pueden secretar SP

Adaptado de: O'Connor TM, O'Connell J, O'Brien DJ, Goode T, Bredin CP, Shanahan F. The role of substance P in inflammatory disease. *J Cell Physiol* [Internet]. 2004;201(2):167–80.

Tanto el virus respiratorio sincitial (VSR) y el SARS-CoV-2 producen la activación de sustancias proinflamatorias a través de la acción del sistema SP/NK-1R, por lo que los antagonistas del NK-1R podrían incluirse en el arsenal terapéutico como uno más de los actualmente utilizados como los corticosteroides, inmunoglobulinas y anticitoquinas. Otros virus estudiados son el varicela-zóster, el paramixovirus, el VIH, Epstein-Barr y el sarampión, en los que se ha demostrado la sobreexpresión de los NK-1R y aumento de SP⁸⁻¹¹.

El aumento de la inmunidad a la infección bacteriana se mostró en un modelo de ratón de infección por *Salmonella*. La eliminación de la infección por *Salmonella* requiere la producción de IFN- γ inducida por IL-12, y esta última mejora la activación de macrófagos y células dendríticas para eliminar la infección por *Salmonella*. Provoca una regulación ascendente rápida y espectacular del ARNm de SP y NK-1R en los tejidos¹².

En un modelo murino de meningitis neumocócica, se demostró que los antagonistas del NK-1R inhiben la neuroinflamación provocada por el neumococo. Otro papel proinflamatorio de la SP se describió en dos patógenos bacterianos del SNC clínicamente relevantes: *Neisseria meningitidis* y *Borrelia burgdorferi*. Además, los ratones deficientes en NK-1R demostraron una disminución del ni-

vel de citocinas inflamatorias después de la infección del SNC por estos patógenos¹⁴.

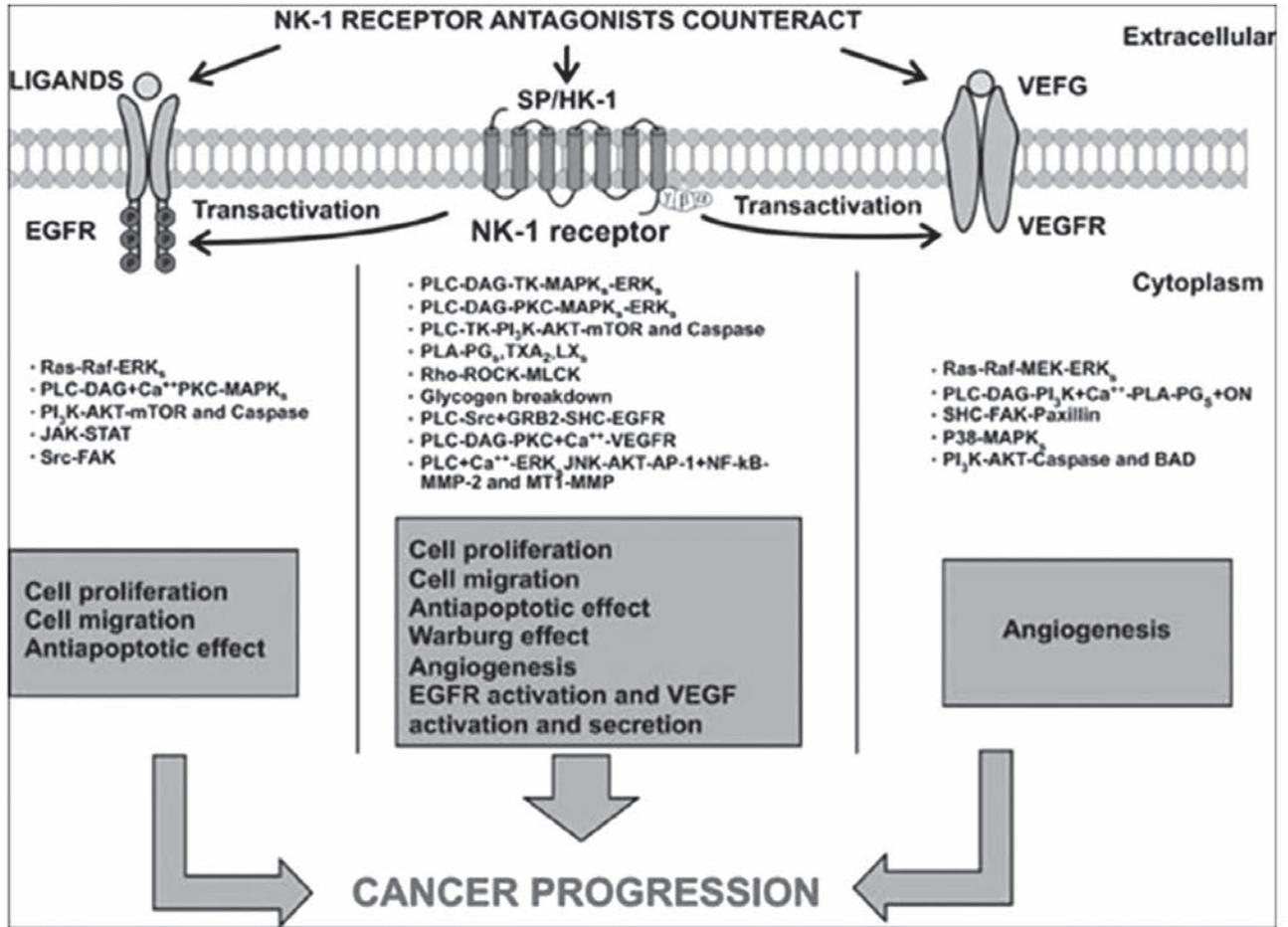
Cáncer

El sistema SP/NK-1R aumenta la proliferación de las células tumorales, facilita su migración, favorece la metástasis, y la angiogénesis, la formación de nuevos vasos sanguíneos que nutren al tumor¹⁵(Figura 1). Varios estudios han demostrado la capacidad mitogénica de la SP y presencia del NK-1R en distintas líneas celulares tumorales humanas como el neuroblastoma, glioma, retinoblastoma, osteosarcoma, carcinoma de páncreas, cáncer de laringe, tiroides, melanomas, leucemias, etc¹⁶⁻²⁵.

Por otra parte, hay una sobreexpresión del NK-1R en las células tumorales cuando se comparan con el mismo tipo celular pero no tumoral y, además, cuanto más maligno es un tumor, mayor expresión del NK-1R hay en las células tumorales y en los tumores¹⁵.

El cáncer sigue siendo la primera causa de muerte por enfermedad en niños a partir del primer año de vida en países desarrollados. Lamentablemente, el uso de quimioterapia produce efectos secundarios graves, que merman la calidad de vida de los pacientes. Además, el mayor número de supervivientes ha aumentado la carga de la toxicidad y produce numerosas secuelas a largo plazo Por ello, existe una

Figura 1. Mecanismo de acción de los antagonistas del receptor NK-1 en el cáncer.



Tomado de: Muñoz M, Coveñas R. Glioma and neurokinin-1 receptor antagonists: A new therapeutic approach. *Anticancer Agents Med Chem* [Internet]. 2019;19(1):92–100. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2174/1871520618666180420165401>

necesidad de desarrollo de nuevos tratamientos en cáncer infantil, que sean capaces de eliminar la enfermedad refractaria a la quimioterapia, mejorar la calidad de vida de los pacientes minimizando los efectos secundarios de la quimioterapia y de reducir las secuelas a largo plazo^{26,27}.

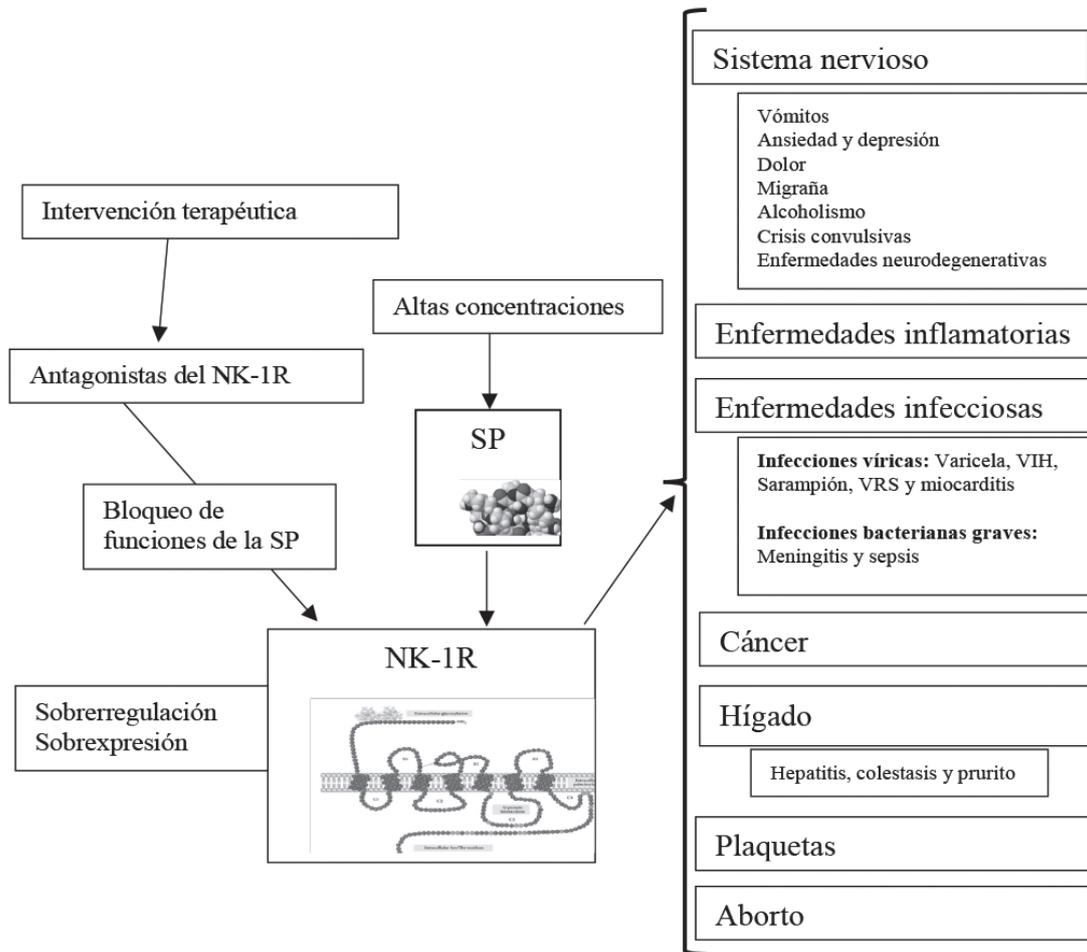
La utilización de los antagonistas de la SP, es decir el uso de los antagonistas del NK-1R se emplea en clínica para el tratamiento de náuseas y vómitos, por lo que desde hace 20 años ya se ha demostrado su seguridad. Así, se considera una línea de investigación para su posible aplicación contra el cáncer, en concreto para el melanoma, el osteosarcoma, el linfoma de Burkitt, el sarcoma de Edwing, el neuroblastoma, el retinoblastoma, el rabdomiosarcoma, el glioma, el linfoma, la leucemia linfoblástica aguda y la leucemia mieloide aguda, el melanoma y los carcinomas (pulmón, mama, gástrico, colon,...)^{15,31}.

Adicionalmente, los antagonistas del NK-1R están actualmente desarrollándose como medicamentos para el tratamiento de un gran número de desórdenes fisiopatológicos del sistema nervioso, como el dolor, la ansiedad, la depresión, la psicosis, la deshabitación a ciertas drogas adictivas, tales como los opiáceos, la nicotina, así como

en la reducción de su abuso/abstinencia, en ciertas formas de incontinencia urinaria, como antitusígeno en la tos refractaria del cáncer de pulmón, como antipruriginoso en el prurito refractario del linfoma cutáneo^{15,28,29}.

En resumen, se abre una puerta de esperanza en la estrategia terapéutica de numerosas enfermedades basada en los mecanismos fisiopatológicos relacionados con la utilización de antagonistas selectivos del NK-1R (Figura 2). Así pues, aplicando el concepto acuñado por Paul Ehrlich de “Balas mágica” (fármacos que actúan selectivamente contra los patógenos, pero que no afecta a las células del paciente), por lo que a los antagonistas del NK-1R (Aprepitant) se consideran como ejemplo de ellas, actuando sobre las células implicadas en la fisiopatología de determinadas enfermedades. Han sido denominadas como “Balas inteligentes”³¹ por actuar selectivamente sobre las células tumorales por su efecto antitumoral y en los virus y bacterias por su efecto antiinflamatorio y antiinfecciosos. Y, además, por sus efectos terapéuticos tales como: antiinflamatorio, analgésico, ansiolítico, antidepresivo, antiemético, hepatoprotector, cardioprotector, nefroprotector y neuroprotector^{15,30-34}. Por lo tanto, sugerimos una reutilización de los

Figura 2. Implicaciones del NK-1R en la patología humana.



Modificado de: Muñoz M, Coveñas R. Involvement of substance P and the NK-1 receptor in human pathology. *Amino Acids* [Internet]. 2014;46(7):1727–50. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00726-014-1736-9>

medicamentos antagonistas NK-1R como aprepitant en las distintas patologías en las que se ha demostrado una implicación del sistema SP/NK-1R. Por lo que sería necesario llevar a cabo Ensayos Clínicos: Fase 1 que estableciera las dosis de seguridad y un Fase 2 para demostrar la eficacia en las distintas patologías, la primera de ellas debería ser el cáncer pediátrico.

Bibliografía

- 1.- Cunningham RM, Walton MA, Carter PM. The major causes of death in children and adolescents in the United States. *N Engl J Med* [Internet]. 2018;379(25):2468–75. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMsr1804754>.
- 2.- Chang MM, Leeman SE, Niall HD. Amino-acid sequence of substance P. *Nat New Biol*. 1971 Jul 21;232(29):86-7. doi: 10.1038/newbio232086a0.
- 3.- Muñoz M, Coveñas R. Involvement of substance P and the NK-1 receptor in human pathology. *Amino Acids* [In-

ternet]. 2014;46(7):1727–50. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00726-014-1736-9>.

- 4.- Garcia-Recio S, Gascón P. Biological and pharmacological aspects of the NK1-receptor. *Biomed Res Int* [Internet]. 2015;2015:1–14. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2015/495704>.
- 5.- O'Connor TM, O'Connell J, O'Brien DI, Goode T, Bredin CP, Shanahan F. The role of substance P in inflammatory disease. *J Cell Physiol* [Internet]. 2004;201(2):167–80. Disponible en <http://dx.doi.org/10.1002/jcp.20061>.
- 6.- Barbosa-Cobos RE, Ramos-Cervantes MT, De Montecosinos-Sampedro A, Rodríguez-Ballesteros DC, García-Moreno-Mutio SL, Jaimes-Santoyo J, et al. Sustancia P en la inflamación articular. *Revista del Hospital Juárez de México*. 2015;82:49–54.
- 7.- Holzer P, Holzer-Petsche U. Tachykinins in the gut. Part I. Expression, release and motor function. *Pharmacol Ther*

- [Internet]. 1997;73(3):173–217. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s0163-7258\(96\)00195-7](http://dx.doi.org/10.1016/s0163-7258(96)00195-7).
- 8.- Mehboob R, Oehme P, Pfaff G. The role of Substance P in the defense line of the respiratory tract and neurological manifestations post COVID-19 infection. *Front Neurol*. 2023 Mar 6;14:1052811. doi: 10.3389/fneur.2023.1052811.
- 9.- Bubak AN, Como CN, Blackmon AM, Fietze S, Mescher T, Jones D, Cohrs RJ, Paucek P, Baird NL, Nagel MA. Varicella Zoster Virus Induces Nuclear Translocation of the Neurokinin-1 Receptor, Promoting Lamellipodia Formation and Viral Spread in Spinal Astrocytes. *J Infect Dis*. 2018 Sep 8;218(8):1324-1335. Disponible en: doi: 10.1093/infdis/jiy297.
- 10.- Tebas P, Spitsin S, Barrett JS, Tuluc F, Elci O, Korelitz JJ, Wagner W, Winters A, Kim D, Catalano R, Evans DL, Douglas SD. Reduction of soluble CD163, substance P, programmed death 1 and inflammatory markers: phase 1B trial of aprepitant in HIV-1-infected adults. *AIDS*. 2015 May 15;29(8):931-9. doi: 10.1097/QAD.0000000000000638.
- 11.- Robinson P, Taffet GE, Engineer N, Khumbatta M, Firozgary B, Reynolds C, Pham T, Bulsara T, Firozgary G. Substance P receptor antagonism: a potential novel treatment option for viral-myocarditis. *Biomed Res Int*. 2015; 2015:645153. Disponible en: doi: 10.1155/2015/645153.
- 12.- Pascual DW. The role of tachykinins on bacterial infections. *Front Biosci [Internet]*. 2004;9(1–3):3209. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2741/1473>.
- 13.- Pfister HW, Kümpfel T, Koedel U. Participation of substance P in pial arteriolar vasodilatation during pneumococcal meningitis in the rat. *Neuroreport*. 1995 Jun 19;6(9):1301-5. Disponible en: doi: 10.1097/00001756-199506090-00018. PMID: 7545453.
- 14.- Chauhan VS, Sterka DG Jr, Gray DL, Bost KL, Marriott I. Neurogenic Exacerbation of Microglial and Astrocyte Responses to Neisseria meningitidis and Borrelia burgdorferi. *J Immunol [Internet]*. 2008;180(12):8241–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4049/jimmunol.180.12.8241>.
- 15.- Muñoz M, Coveñas R. The Neurokinin-1 Receptor Antagonist Aprepitant: An Intelligent Bullet against Cancer? *Cancers [Internet]*. 2020 Sep 20;12(9):2682. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/cancers12092682>.
- 16.- Muñoz, M; Pérez, A; Coveñas, R; Rosso, M; Castro E. Antitumoral action of L-733,060 on neuroblastoma and glioma cell lines. *Arch Ital Biol* 2004; 142:105- 112
- 17.- Muñoz M, Coveñas R. Glioma and neurokinin-1 receptor antagonists: A new therapeutic approach. *Anticancer Agents Med Chem [Internet]*. 2019;19(1):92–100. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2174/1871520618666180420165401>.
- 18.- Muñoz M, Rosso M, Pérez A, Coveñas R, Rosso R, Zamarrigo C, Soult JA, Montero I. Antitumoral action of the neurokinin-1-receptor antagonist L-733,060 and mitogenic action of substance P on human retinoblastoma cell lines. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2005 Jul;46(7):2567-70. Disponible en: doi: 10.1167/iov.04-1530.
- 19.- Robinson P, Rosso M, Muñoz M. Neurokinin-1 receptor antagonists as a potential novel therapeutic option for osteosarcoma patients. *J Clin Med [Internet]*. 2023;12(6). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/jcm12062135>.
- 20.- Muñoz M y Coveñas R. Involvement of substance P and the NK-1 receptor in pancreatic cancer. *World J Gastroenterol [Internet]*. 2014;20(9):2321. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3748/wjg.v20.i9.2321>.
- 21.- Esteban F, Ramos-García P, Muñoz M, González-Moles MÁ. Substance P and neurokinin 1 receptor in chronic inflammation and cancer of the head and neck: A review of the literature. *Int J Environ Res Public Health [Internet]*. 2021;19(1):375. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/ijerph19010375>.
- 22.- Isorna I, Esteban F, Solanellas J, Coveñas R, Muñoz M. The substance P and neurokinin-1 receptor system in human thyroid cancer: an immunohistochemical study. *Eur J Histochem*. 2020 Apr 28;64(2):3117. doi: 10.4081/ejh.2020.3117.
- 23.- Muñoz M, Rosso M, Robles-Frias MJ, Salinas-Martín MV, Rosso R, González-Ortega A, et al. The NK-1 receptor is expressed in human melanoma and is involved in the antitumor action of the NK-1 receptor antagonist aprepitant on melanoma cell lines. *Lab Invest [Internet]*. 2010;90(8):1259–69. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/labinvest.2010.92>.
- 24.- Muñoz M, González-Ortega A, Coveñas R. The NK-1 receptor is expressed in human leukemia and is involved in the antitumor action of aprepitant and other NK-1 receptor antagonists on acute lymphoblastic leukemia cell lines. *Invest New Drugs [Internet]*. 2012;30(2):529–40. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s10637-010-9594-0>.
- 25.- Molinos-Quintana A, Trujillo-Hacha P, Piruat JI, Bejarano-García JA, García-Guerrero E, Pérez-Simón JA, et al. Human acute myeloid leukemia cells express Neurokinin-1 receptor, which is involved in the antileukemic effect of Neurokinin-1 receptor antagonists. *Invest New Drugs [Internet]*. 2019;37(1):17–26. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s10637-018-0607-8>.
- 26.- San Simón AR, De Pablo TDR. Avances en el tratamiento del cáncer infantil. *Pediatr Integral* 2021; XXV (7): 367 – 371.
- 27.- Muñoz, M. La sustancia P, el receptor NK-1 en la progresión del cáncer infantil. *Rev. esp. pediatr*. 2014. (Ed. impr.). 262-266.
- 28.- Murtra P, Sheasby AM, Hunt SP, De Felipe C. Rewarding effects of opiates are absent in mice lacking the receptor for substance P. *Nature [Internet]*. 2000;405(6783):180–3. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/35012069>.

- 29.- Doi T, Kamo I, Imai S, Okanishi S, Ishimaru T, Ikeura Y, Natsugari H. Effects of TAK-637, a tachykinin receptor antagonist, on lower urinary tract function in the guinea pig. *Eur J Pharmacol.* 1999 Nov 3;383(3):297-303. Disponible en: doi: 10.1016/s0014-2999(99)00657-3.
- 30.- Quartara L, Maggi CA. The tachykinin NK1 receptor. Part II: Distribution and pathophysiological roles. *Neuropeptides* [Internet]. 1998;32(1):1-49. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s0143-4179\(98\)90015-4](http://dx.doi.org/10.1016/s0143-4179(98)90015-4).
- 31.- Muñoz M, Rosso M. The NK-1 receptor antagonist aprepitant as a broad spectrum antitumor drug. *Invest New Drugs* [Internet]. 2010;28(2):187-93. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s10637-009-9218-8>.
- 32.- Rodriguez E, Pei G, Kim ST, German A, Robinson P. Substance P antagonism as a novel therapeutic option to enhance efficacy of cisplatin in triple negative breast cancer and protect PC12 cells against cisplatin-induced oxidative stress and apoptosis. *Cancers (Basel)* [Internet]. 2021;13(15):3871. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/cancers13153871>.
- 33.- Legi A, Rodriguez E, Eckols TK, Mistry C, Robinson P. Substance P antagonism prevents chemotherapy-induced cardiotoxicity. *Cancers (Basel)* [Internet]. 2021;13(7):1732. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/cancers13071732>.
- 34.- Robinson P, Coveñas R, Muñoz M. Combination Therapy of Chemotherapy or Radiotherapy and the Neurokinin-1 Receptor Antagonist Aprepitant: A New Antitumor Strategy? *Curr Med Chem.* 2023;30 (16): 1798-1812. Disponible en: doi: 10.2174/0929867329666220811152602.

Vox en imagen

Hipoplasia pulmonar por agenesia de arteria lobar superior

Javier García Vázquez¹, Nieves Iglesia Chaves², María Consolación Cárdenas Rodríguez², Juan Francisco Mesa Vázquez². ¹Hospital de la Merced, Osuna, Sevilla, España. ²Hospital de Mérida, Mérida, Badajoz, España.

Recibido: 22/01/2023 Aceptado: 12/03/2023

García Vázquez J, Iglesia Chaves N, Cárdenas Rodríguez MC y Mesa Vázquez JF. Hipoplasia pulmonar por agenesia de arteria lobar superior. *Vox Paediatr* 2023; 30 (1):13-14

Definimos la hipoplasia pulmonar congénita como una falta de desarrollo pulmonar intraútero, con expresión clínica variable. La forma primaria es infrecuente y existen causas secundarias, como la disminución del volumen de hemitórax (hernia diafragmática, hydrops fetalis...)¹ o malformaciones vasculares como agenesia-hipoplasia de la arteria pulmonar o algunas de sus ramas².

Niño de 13 meses, ex-prematuro (33 semanas y peso:1.530 g.). Presenta dificultad respiratoria al nacimiento, precisando ventilación no invasiva (5 días) y oxigenoterapia (25 días). Se realiza radiografía de tórax (Fig1) evidenciando disminución de volumen del hemitórax izquierdo. Completamos estudio con ecografía pulmonar, observando corazón ocupando hemitórax izquierdo, con elevación de hemidiafragma y sin imagen de atelectasia y una ecocardiografía apreciando una diferencia entre la arteria pulmo-

nar izquierda, de menor diámetro respecto a la derecha que se continúa visualizando en controles posteriores. Estudio polimarfomativo normal: ecografía abdominal, cerebral, sonda nasogástrica normoinserata.

Buena evolución clínica con seguimiento multidisciplinar, sin incidencias reseñables ni ingresos, realizando al año de vida tomografía computerizada (TC) con contraste (Fig:2.A-2.B) donde se observa agenesia de arteria lobar superior izquierda y del lóbulo superior izquierdo.

La agenesia unilateral de la arteria pulmonar (AUP), es producida por una involución del sexto arco costal. La irrigación de la arteria y colaterales puede estar asegurada por un conducto persistente unilateral (sin conexión con el tronco de las arterias pulmonares) que se cierra al nacimiento, pudiendo pasar desapercibido en ecografías prenatales e incluso detectarse casualmente en asintomáticos. Debemos descartar anomalías cardiovasculares (tetralogía de Fallot, anomalías de arco aórtico, defectos septales), vertebrales-escapulares, digestivas...³



Figura 1. Rx de tórax: Se observa una disminución del volumen del hemitórax izquierdo, que aparece opacificado, con elevación del hemidiafragma y desplazamiento ipsilateral de las estructuras mediastínicas. Se asocia a hiperinsuflación compensadora del pulmón contralateral. Sonda nasogástrica sin bucle, alcanzando estómago), no defectos aparentes vertebrales.

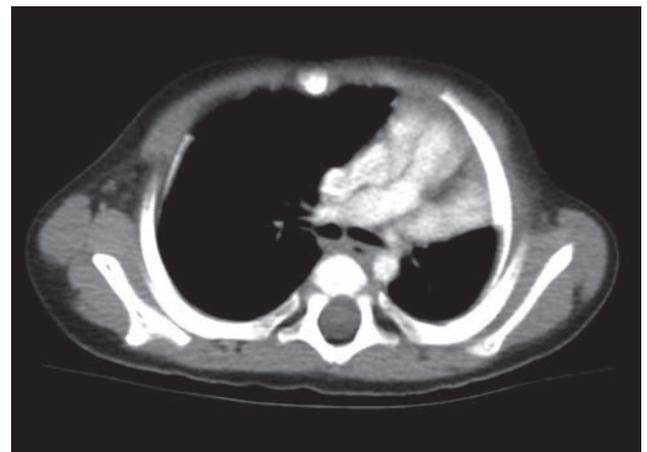


Figura 2.A. Corte axial de TC de tórax con contraste intravenoso (con ajuste de dosis según protocolo pediátrico). Se observa el desplazamiento de las estructuras mediastínicas hacia la izquierda. Se asocia a disminución del calibre de la arteria pulmonar izquierda respecto a la derecha, con ausencia de la arteria lobar superior izquierda, con hipoplasia del parénquima pulmonar adyacente.

Autor de correspondencia: Javier García Vázquez.
javier.garcia.vazquez.sspa@juntadeandalucia.es

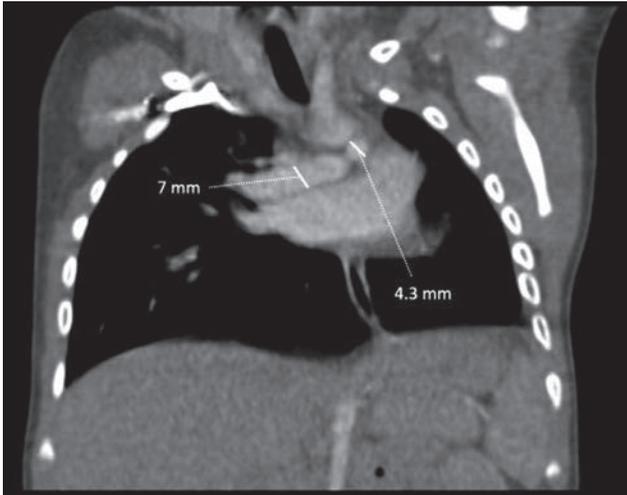


Figura 2.B. Imagen de reconstrucción en plano coronal oblicuo, donde se identifica la asimetría del tamaño de ambas arterias pulmonares.

Bibliografía:

- 1.- Kravitz RM, Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am.* 1994;41:453-72.
- 2.- Kruzliak P, Syamasundar RP, Novak M, Pechanova O, Kovacova G. Unilateral absence of pulmonary artery: pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment. *Arch.Cardiovasc. Dis.* 2013;106:448-54.
- 3.- Adán Lanceta V, Jiménez Olmos A, Martín de Vicente C, García Íñiguez JP. Isolated right pulmonary artery agenesis. *An Pediatr (Barc).* 2017 Jan;86(1):45-6.

Vox en imagen

Edema hemorrágico del lactante

José Ignacio Serrano Fernández¹ y M^a Vega Almazán Fernández de Bobadilla². ¹Médico interno residente de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de las Nieves (Granada). ²Pediatra. Centro de Salud de Maracena. Distrito Sanitario Metropolitano (Granada).

Recibido: 15/04/2023 Aceptado: 25/05/2023

Serrano Fernández JI y Almazán Fernández de Bobadilla MV. Edema hemorrágico del lactante. *Vox Paediatr* 2023; 30 (1):15-16

Lactante de 16 meses de edad con antecedentes de sibilancias recurrentes en tratamiento con corticoides inhalados y escarlatina el mes previo, acude a su pediatra por aparición de lesiones maculo-purpúricas palpables de rápida instauración en pabellón auricular con extensión posterior a extremidades inferiores en contexto de tos y dificultad respiratoria. No asocia edema de manos y pies. Se pauta tratamiento con salbutamol inhalado y prednisona oral por diagnóstico asociado de crisis asmática moderada. Se realiza analítica sanguínea en la que destaca leucocitosis con linfomonocitosis, hipertransaminasemia leve, reactantes de fase aguda normales y serología IgG positiva a citomegalovirus. Plaquetas normales sin estudio de coagulación disponible. Es diagnosticado de edema hemorrágico del lactante (EHL), desapareciendo las lesiones a las 72-96 horas.

El EHL es una vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso descrita por primera vez en 1913 por Snow¹. Se considera una entidad independiente de la Púrpura de Schölein He-

noch (PSH) pero con idénticos hallazgos histopatológicos². A diferencia de esta última, el EHL presenta una evolución benigna y autolimitada en 1-3 semanas sin compromiso visceral³, y no precisando más que tratamiento sintomático. Predomina en lactantes varones entre los 3 meses y 2 años de edad. Son típicas las lesiones maculopapulosas redondeadas purpúricas y sobrelevadas de localización característica en pabellones auriculares y extremidades inferiores en contexto infeccioso, tras vacunación y medicamentos.

En Atención primaria es importante considerar esta infrecuente pero benigna entidad en lactantes con exantema purpúrico de localización característica. En nuestro caso el tratamiento corticoideo que precisó por la crisis asmática ha podido estar implicado en la resolución precoz de las lesiones, cuya resolución media son 6-21 días, a pesar de no existir un beneficio claro en cuanto a su uso en la literatura⁴.

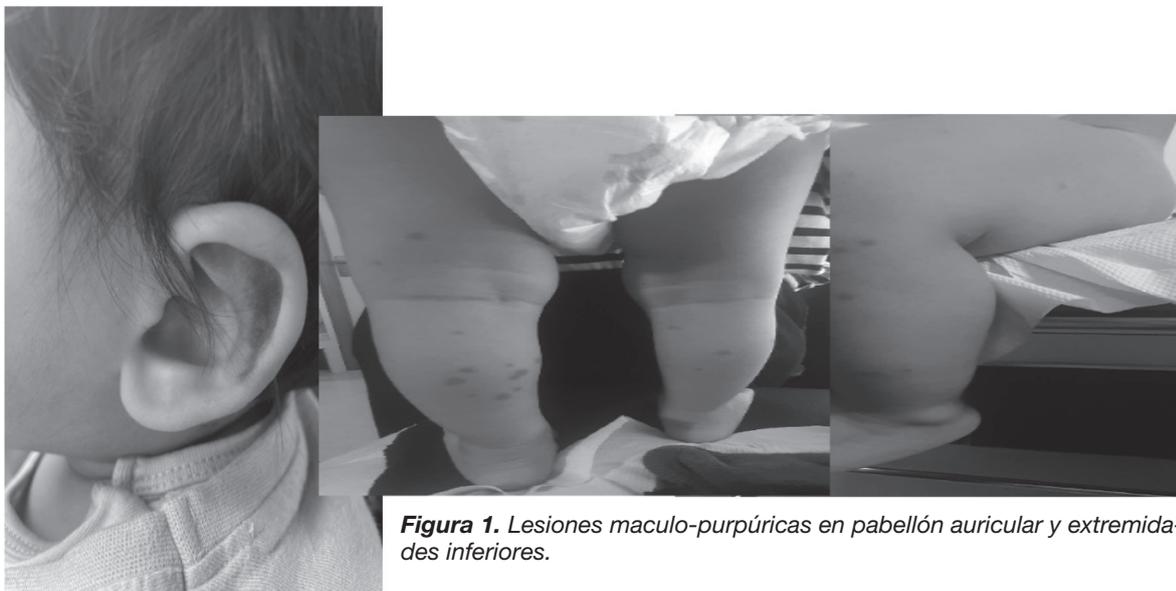


Figura 1. Lesiones maculo-purpúricas en pabellón auricular y extremidades inferiores.

Autor de correspondencia: M^a Vega Almazán Fernández de Bobadilla
vegalmazanfdb@gmail.com

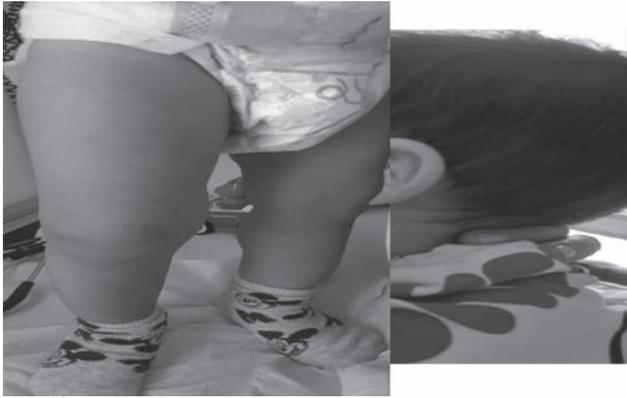


Figura 2. Desaparición de las lesiones a las 96 horas

Bibliografía

- 1.- Alcalde Alonso M, Juárez Morales E, Daza Torres A, López Muñoz J, Olivar Buera M. Edema agudo hemorrágico del lactante. Actas Dermosifiliogr 1994; 85:154-6.
- 2.- Riola Blanco AM, López Pacios D, Serrano Crespo N. Edema agudo hemorrágico del lactante. Rev Pediatr Aten Primaria. 2019; 21:397-9.
- 3.- Leung AKC, Leong KF, Lam JM. Acute Hemorrhagic Edema of Infancy: A Diagnostic Challenge for the General Pediatrician. Curr Pediatr Rev. 2020;16: 285-93.
- 4.- Shah P, McGlamry K, Thakral A. Acute Hemorrhagic Infancy of Edema: A Purpuric Rash in 6-Month-Old Infant. J Investig Med High Impact Case Rep. 2021;9:23247096211017413.

Nota clínica

Lactante con dificultad respiratoria: ¿algo diferente?

M^a Gadea de Peralta Alonso, David Naranjo Vivas, Inés M^a Bermejo Rodríguez, Cristina Victoria Acero Cerro, Samuel Bonilla Fornés y María Velázquez González. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil de Badajoz (Badajoz).

Recibido: 4/04/2023 Aceptado: 23/05/2023

de Peralta Alonso MG, Naranjo Vivas D, Bermejo Rodríguez IM, Victoria Acero Cerro CV, Bonilla Fornés S y Velázquez González M. Lactante con dificultad respiratoria: ¿algo diferente?. *Vox Paediatr* 2023; 30 (1): 17-21

Resumen:

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) constituyen un grupo de enfermedades que afectan originalmente al alveolo. Conforman un grupo muy variado de enfermedades, de etiología diferente. Pueden debutar a cualquier edad de la vida, siendo más frecuente en la primera infancia. Su diagnóstico, en muchos casos larvado debido a la inespecificidad de la clínica, se basa en la historia clínica junto con pruebas de imagen y estudios de laboratorio, precisando en ocasiones lavado broncoalveolar y/o biopsia pulmonar. Los objetivos del tratamiento son corregir la hipoxemia, optimizar el perfil nutricional, tratar las infecciones así como promover una correcta inmunización. Su manejo requiere un abordaje multidisciplinar, con objetivo de evitar complicaciones a largo plazo y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Presentamos a continuación el diagnóstico y manejo de un caso de una lactante con cuadro de dificultad respiratoria persistente.

Abstract:

Interstitial lung diseases (ILD) are a group of diseases that originally affect the alveolus. They form a very varied group of diseases, of different etiology. They can appear at any age of life, being more frequent in early childhood. Their diagnosis, in many cases larval due to clinical nonspecificity, is based on clinical history together with imaging tests and laboratory studies, sometimes requiring bronchoalveolar lavage and/or lung biopsy. The objectives of treatment are to correct hypoxemia, optimize the nutritional profile, treat infections and promote proper immunization. Its management requires a multidisciplinary approach, with the aim of avoiding long-term complications and improving the quality of life of patients. We present below the diagnosis and management of a case of an infant with persistent respiratory distress.

Palabras Clave:

Neumopatía intersticial, dificultad respiratoria persistente, bronquiectasias.

Introducción:

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI), constituyen un grupo muy diverso de trastornos que afectan primariamente al alveolo y al parénquima pulmonar, dando lugar a alteraciones en el intercambio gaseoso. La clínica inespecífica manifiesta dificultad su diagnóstico¹. Pueden ser causadas por múltiples etiologías como infecciones, fármacos, alteraciones genéticas, factores ambientales

o en el contexto de enfermedades sistémicas, siendo muchas de ellas aún de causa desconocida. Se trata de enfermedades poco frecuentes, con una incidencia media en España en torno a 8 nuevos casos por cada millón de niños al año². Se pueden presentar en cualquier edad, siendo más frecuente en el primer año de vida.

Para facilitar el diagnóstico clínico de una patología tan infrecuente, existe un consenso internacional, conocido como síndrome chILD (Children's Interstitial Lung Disease) que permite establecer el diagnóstico de una EPI en niños³. Dicha clasificación incluye: formas propias de los

Autor de correspondencia: M^a Gadea de Peralta Alonso
gadeaperalta@gmail.com

TABLA 1. Clasificación de las neumopatías intersticiales idiopáticas propias de los lactantes

Alteraciones difusas del desarrollo pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> - Displasia acinar - Displasia alveolar congénita - Displasia alvéolo-capilar con malrotación de venas pulmonares
Alteraciones del crecimiento pulmonar con deficiente alveolarización	<ul style="list-style-type: none"> - Hipoplasia pulmonar - Enfermedad pulmonar crónica neonatal (displasia broncopulmonar y enfermedad pulmonar crónica neonatal en un recién nacido a término) - Relacionadas con alteraciones cromosómicas (trisomía 21, otras) - Relacionadas con cardiopatías congénitas - Déficit de filamina A
Trastornos específicos de etiología no definida	<ul style="list-style-type: none"> - Taquipnea persistente de la infancia / hiperplasia de células neuroendocrinas - Glucogenosis intersticial pulmonar
Enfermedades por defectos de la función del surfactante	<p>Mutaciones de la proteína B del surfactante - Mutaciones de la proteína C del surfactante - Mutaciones del transportador de fosfolípidos de membrana ABCA3 - Histología compatible con defectos del surfactante, pero sin etiología genética reconocida:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Proteinosis pulmonar alveolar • Neumonitis crónica de la infancia • Neumonitis intersticial descamativa • Neumonía intersticial inespecífica

Moreno Galdó A, de Mir Messa I, Liñán Cortes S. Neumopatía intersticial. Sospecha clínica y abordaje. *Protocdiagnterpediatr*.2017;1:221-235

niños, enfermedades sistémicas con afectación pulmonar, enfermedades pulmonares primarias que afectan al huésped normal, enfermedades que afectan al huésped inmunodeprimido y enfermedades que simulan enfermedades intersticiales (afectación vascular pulmonar) (Tabla 1 y 2).

La forma de presentación es muy variable, desde insuficiencia respiratoria grave hasta síntomas subagudos o crónicos, como hipoxemia persistente inexplicable con una infección respiratoria o retraso del crecimiento. En menores de dos años priman los síntomas inespecíficos, siendo la taquipnea el más frecuente. Sin embargo, en edad escolar son más frecuentes los síntomas respiratorios como tos, intolerancia al ejercicio o disnea.

Por lo tanto, es necesario realizar un amplio diagnóstico diferencial, excluyendo otras causas con misma sintomatología como infecciones, inmunodeficiencias, anomalías estructurales de las vías respiratorias, cardiopatías congénitas o fibrosis quística⁴. Ante un caso de un niño con síntomas pulmonares inexplicables, infiltrados alveolo-intersticiales e imágenes de TC compatibles, podemos establecer el diagnóstico de sospecha de EPI, y realizar pruebas complementarias de segundo nivel para determinar una causa específica.

El enfoque general se basa en una valoración del contexto clínico y de la gravedad de la enfermedad, destacando factores como la presencia de antecedentes familiares, hipoxemia, hipertensión pulmonar, retraso del crecimiento, estado inmunológico y tendencia al empeoramiento o a la mejoría⁵. Se debe evaluar la presencia de trastornos pre-

disponentes, valorar la extensión y gravedad de la enfermedad e identificar la enfermedad primaria EPI.

Para facilitar el diagnóstico clínico de estas patologías, el consorcio americano ha propuesto definirlo como un síndrome (síndrome chILD) en el que son necesarias tres condiciones de entre las cuatro siguientes⁴:

- Síntomas respiratorios: tos, dificultad respiratoria, mala tolerancia al ejercicio.
- Signos clínicos: taquipnea en reposo, estertores a la auscultación, tiraje, acropaquias, retraso en el crecimiento o insuficiencia respiratoria.
- Alteración del intercambio de gases: hipoxemia o hiper-capnia y desaturación con el ejercicio.
- Patrón de afectación difusa en la radiografía o la tomografía computarizada (TC) de tórax.

Dentro de las pruebas complementarias, la TC pulmonar es la primera a realizar ante la sospecha de un niño con posible enfermedad pulmonar intersticial. Las imágenes más frecuentes son patrón en vidrio deslustrado, engrosamiento de septos y quistes aéreos subpleurales⁴. El estudio analítico incluye pruebas de laboratorio (analítica general, estudio inmunológico, pruebas de hipersensibilidad, autoinmunidad), así como estudio genético. Si la edad del paciente lo permite, se deben realizar estudios de función pulmonar. En lactantes es más frecuente encontrar patrón restrictivo, al contrario que en niños mayores, donde es más frecuente el patrón obstructivo. La decisión de realizar broncoscopia flexible debe ser individualizada, ya que

TABLA 2: Otras enfermedades pulmonares intersticiales, no específicas de los lactantes

Enfermedades sistémicas con participación pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> - Asociadas a inmunodeficiencias - Asociadas a enfermedades de depósito - Histiocitosis - Síndromes neurocutáneos - Asociadas a infiltrados neoplásicos - Asociadas a enfermedades del tejido conectivo - Sarcoidosis
Enfermedades del huésped normal (otras enfermedades pulmonares primarias)	<ul style="list-style-type: none"> - Procesos infecciosos-postinfecciosos - Relacionadas con agentes ambientales - Neumonitis por hipersensibilidad <ul style="list-style-type: none"> • Inhalación de tóxicos • Síndromes aspirativos • Neumonía eosinofílica
Enfermedades del huésped inmunodeprimido	<ul style="list-style-type: none"> - Infecciones oportunistas - Efectos secundarios de tratamientos (fármacos, radiación) - Relacionadas con trasplante y rechazo de órganos - Daño alveolar difuso de etiología desconocida - Neumonitis intersticial linfocítica
Enfermedades que simulan enfermedades intersticiales	<ul style="list-style-type: none"> Vasculopatía hipertensiva arterial - Vasculopatía congestiva, incluyendo la enfermedad venooclusiva - Cambios congestivos relacionados con disfunción cardíaca - Trastornos linfáticos

Moreno Galdó A, de Mir Messa I, Liñán Cortes S. Neumopatía intersticial. Sospecha clínica y abordaje. *Protocdiagnerpediatr*.2017;1:221-235

se debe evitar la realización de múltiples anestésicos durante el proceso en estos pacientes. El lavado broncopulmonar puede ser diagnóstico en algunas entidades como hemorragia pulmonar, histiocitosis o proteinosis alveolar. La biopsia pulmonar quirúrgica proporciona el diagnóstico definitivo y específico de la enfermedad^{6,7}. Su indicación debe ser individualizada, teniendo en cuenta la utilidad e implicación desde el punto de vista diagnóstico y terapéutico.

El tratamiento consiste en medidas generales donde se incluyen: oxigenoterapia, apoyo nutricional, broncodilatadores (si existe obstrucción reversible de las vías respiratorias), tratamiento agresivo de las infecciones intercurrentes y promover una correcta inmunización (fundamentalmente contra el virus de la gripe y el neumococo).

Los glucocorticoides forman parte del tratamiento inicial de estos pacientes, sin embargo en casos en los que no sean efectivos, pueden emplearse otro tipo de inmunosupresores como hidroxiquina, azatriopina, micofenolato de mofetil o ciclofosfamida⁴.

La morbilidad y mortalidad asociada con el síndrome chILD (y otros tipos de enfermedad pulmonar difusa) es incierta. Se ha reportado una morbilidad persistente de 50% y mortalidad general de 30%⁸. Se estima que la supervivencia a los 5 años en niños es aproximadamente el 65%, disminuyendo ésta si existe hipertensión pulmonar asociada. Dentro de las entidades con mortalidad elevada

se encuentran: déficit de proteína B del surfactante, déficit de ABCA3 neonatal o displasia alveolar o alveolocapilar. Por el contrario, la hiperplasia de células neuroendocrinas o glucogenosis intersticial pulmonar son de pronóstico favorable.

Presentamos a continuación el caso de una lactante con clínica de dificultad respiratoria persistente con diagnóstico final de síndrome chILD.

Caso Clínico:

Lactante de 7 meses de edad, producto de gestación controlada, con ecografías prenatales normales nacida por parto eutócico a las 40 semanas de edad gestacional. Alimentación con lactancia mixta y antecedentes personales de regurgitaciones frecuentes en los primeros dos meses de vida. Antecedentes familiares: padre con disrafismo espinal oculto, tío (rama materna) diagnosticado de aplasia medular y tío (rama paterna) con rinoconjuntivitis estacional. No refiere exposición al humo de tabaco ni contacto con animales.

A los 5 meses de edad padece una infección respiratoria aguda por SARS-COV2, inicialmente catarro febril, comenzando unos días después con dificultad respiratoria. Desde su área de salud de referencia se trata con corticoides inhalados, pero persiste la dificultad respiratoria, taquipnea y tos seca de predominio matutino que empeora con comidas y esfuerzos. Entre los 6 y los 7 meses de edad recibe 2 ciclos de antibioterapia oral (amoxicilina-clavulánico y azi-

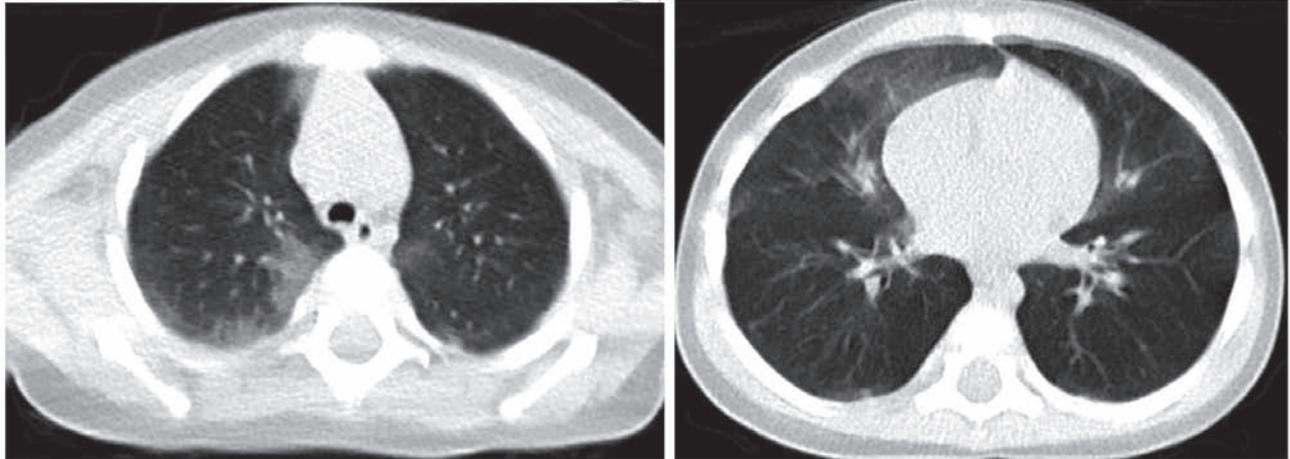


Imagen 1 y 2.

tromicina, sospechando cuadros de sobreinfección bacteriana) y LABA + corticoide inhalados. Ante la persistencia de la clínica, se deriva a Neumología pediátrica. No consta hipoxemia en su historia clínica. En la primera valoración en consulta presenta Sat.O₂ 100% (aire ambiente). En la exploración llama la atención tiraje subcostal moderado, intercostal inferior y supraesternal leve, así como auscultación pulmonar patológica (crepitantes finos y subcrepitantes diseminados). Ante la evidente afectación respiratoria, a pesar de no presentar hipoxemia en el momento de la consulta, se decide pulsioximetría domiciliaria nocturna. 48 horas después su madre contacta para informar de hipoxemia durante el sueño (satO₂ < 90%), por lo que se decide ingreso para estudio.

Se solicitan pruebas complementarias de análisis de laboratorio, donde destaca una policitemia progresiva (inicialmente hemoglobina de 11,6 g/dL hasta tras dos meses 14,4 g/dL), sin otros hallazgos reseñables en hemograma, bioquímica, perfil férrico ni hormonal. Se descartan alergias alimentarias y se realiza estudio inmunológico básico (inmunoglobulinas, complemento, subpoblaciones linfocitarias y autoinmunidad), dentro de la normalidad. En pruebas serológicas se detectó infección pasada de CMV y SARS-COV2, siendo el resto negativas. No se detectó ningún virus respiratorio en muestra nasofaríngea y la alfa-1-antitripsina fue normal. Se descartó infección tuberculosa activa y fibrosis quística.

En cuanto a pruebas de imagen, en sucesivas radiografías llamaba la atención una hiperinsulfación de ambos hemitórax, si alteraciones en el parénquima pulmonar. Se decide solicitar TC pulmonar ante la persistencia de clínica respiratoria tras 4 meses de la infección por SARS-COV2 y cumplir definición de síndrome chILD. Se objetivaron imágenes sugestivas de afectación pulmonar difusa bilateral, con patrón en vidrio deslustrado, con afectación de todos los lóbulos, más difuso en lóbulo medio y lóbulo inferior, y de predominio subpleural periférico y central hilar en el resto del pulmón (Imagen 1 y 2).

Tras realizar una valoración multidisciplinar (cardiológica, neurológica, otorrinolaringológica...), dada la clínica persistente de la paciente y los hallazgos en las pruebas de imagen, se plantea el diagnóstico de enfermedad pulmonar intersticial, valorando como primeras opciones hiperplasia de células neuroendocrinas o bronquiolitis obliterante postinfecciosa (dado el inicio de la clínica tras la infección aguda por SARS-COV2).

En pleno proceso diagnóstico, otras pruebas complementarias pueden ser necesarias para llegar a un diagnóstico final como estudio genético y establecer la necesidad de biopsia pulmonar. En esta paciente el estudio genético está pendiente de resultado (se envió muestra a Hospital Vall d'Hebron de Barcelona). La biopsia por ahora se ha consensuado esperar a la evolución clínica, dado el probable diagnóstico de hiperplasia de células neuroendocrinas y, en tal caso, su esperada evolución favorable.

Actualmente la paciente recibe oxigenoterapia domiciliaria (0,5-1 lpm), recibe suplementación nutricional con dieta hipercalórica y se encuentra en seguimiento por el equipo de Neumología Infantil.

Comentarios:

Las EPI constituyen un variado grupo de patologías, de baja prevalencia y presentación clínica y pronóstico muy variable. El denominado síndrome chILD engloba patologías de afectación pulmonar difusa pediátrica como es el caso de la paciente presentada, dada la dificultad respiratoria mantenida en el tiempo, necesidades de oxigenoterapia así como imágenes compatibles en el TC de tórax. Es importante realizar un diagnóstico precoz para poder abordar su etiología y posible tratamiento desde un punto de vista multidisciplinar y poder así mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes.

Bibliografía:

- 1.- Young LR. Classification of diffuse lung disease (interstitial lung disease) in infants and children. UpToDate.

Recuperado el 10 de Mayo de 2022 de <https://www.uptodate.com/contents/classification-of-diffuse-lung-disease-interstitial-lung-disease-in-infants-and-children>.

2.- Torrent-Vernetta A et al. "Incidence and Prevalence of Children's Diffuse Lung Disease in Spain." Arch Bronconeumol. 2022 Jan;58(1):22-29.

3.- Moreno Galdó A, de Mir Messa I, Liñán Cortes S. Neumopatía intersticial. Sospecha clínica y abordaje. Protocdiagnterpediatr.2017;1:221-235.

4.- Young LR. Approach to the infant and child with diffuse lung disease (interstitial lung disease). UpToDate. Recuperado el 20 de Abril de 2022 de <https://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-infant-and-child-with-diffuse-lung-disease-interstitial-lung-disease>.

5.- Kurland G, Deterding RR, Hagood JS, Young LR, Brody AS, Castile RG, Dell S, Fan LL, Hamvas A, Hilman BC,

Langston C, Nogee LM, Redding GJ; American Thoracic Society Committee on Childhood Interstitial Lung Disease (chILD) and the chILD Research Network. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: classification, evaluation, and management of childhood interstitial lung disease in infancy. Am J Respir Crit Care Med. 2013 Aug 1;188(3):376-94.

6.- Alonso A, Rodríguez C, Molina M. Patología pulmonar crónica. Pediatr Integral. 2021;XXV(2):101-8.

7.- Ryu Juie, S. Hagood James , G. Haddad Gabriel. Abordaje diagnóstico de las neumopatías. Parte XVIII. Aparato respiratorio. Sección 1. Desarrollo y función. 2150-2161. Nelson. Tratado de Pediatría. Edición 21. Vol.2.

8.- Rubilar L, Maggiolo J. Enfermedad pulmonar intersticial del lactante. Neumol Pediatr. 2014; 9: 21-6.

Nota clínica

Osteomielitis crónica multifocal recurrente simulador de un osteosarcoma metastásico.

Reporte de un caso con revisión de la literatura

.....
Noelia Moreno Toro¹, Noelia Berciano Jiménez², Laura Vera las Heras², Beatriz Bravo Mancheño³, Rosa María Ríos-Pelegrina⁴ e Irene Peláez Pleguezuelos¹. ¹Unidad de Oncología Pediátrica; ²Servicio de Pediatría; ³Unidad de Reumatología Pediátrica; ⁴Unidad de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

Recibido: 16/06/2022 Aceptado: 19/2/2023

Moreno Toro N, Berciano Jiménez N, Vera las Heras L, Bravo Mancheño B, Ríos-Pelegrina RM y Peláez Pleguezuelos I. Osteomielitis crónica multifocal recurrente simulador de un osteosarcoma metastásico. Reporte de un caso con revisión de la literatura. Vox Paediatr 2023; 30 (1): 22-27

Resumen

Introducción:

La osteomielitis crónica multifocal recurrente (CRMO) es una patología rara. En su desarrollo, puede cursar con osteomielitis aséptica, sinovitis, acné, pustulosis e hiperostosis. Debido a la gran variabilidad clínica es una patología infradiagnosticada englobando manifestaciones óseas, cutáneas o articulares en diferentes fases del curso de la enfermedad. Su diagnóstico es clínico y radiológico, reuniendo una serie de criterios diagnósticos y de exclusión.

Presentación del caso:

niña de 12 años con dolor en brazo derecho de 5-7 meses de evolución e historia de dermatosis palmo-plantar evolucionada a pustulosis. A la exploración, se observó una masa en tercio distal del brazo. En la radiografía y resonancia magnética se objetivó masa en diáfisis distal del húmero derecho con características de agresividad compatible con osteosarcoma. En el estudio de extensión se identificaron múltiples nódulos pulmonares, atribuyéndose a posibles lesiones metastásicas. La gammagrafía mostró captación en la unión sacroilíaca derecha y sacro medio izquierdo, sin características de malignidad en la resonancia magnética, sugiriendo displasia ósea fibrosa. La biopsia también descartó malignidad. Ante lesiones óseas inflamatorias, afectación de sacroilíacas y la presencia de pustulosis palmoplantar, se llegó al diagnóstico de osteomielitis crónica multifocal recurrente/SAPHO de acuerdo a los criterios diagnósticos de Benhamou y Kahn. Se decidió tratamiento con Pamidronato y presentó mejoría evidente clínica y radiológica.

Conclusión:

El diagnóstico de osteomielitis crónica multifocal recurrente requiere correlacionar de forma adecuada la extensa variabilidad clínica a nivel osteoarticular y cutáneo. Destacamos en este caso la relevancia de la osteítis e hiperostosis las cuales inicialmente condujeron a un diagnóstico tumoral (patología fundamental a descartar ante estas lesiones) y la buena evolución con bifosfonatos. Consideramos importante hacer conocer a la comunidad científica este caso como una posible forma de presentación de CRMO.

Palabras clave

Osteomielitis crónica multifocal recurrente, CRMO; Síndrome de SAPHO, osteosarcoma, reumatología, pediatría, hiperostosis.

Abstract

Background:

The chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO) is an uncommon pathology. It can be presented as synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteomyelitis. Due to its clinic variability is underdiagnosed encompassing osteoarticular and cutaneous manifestation in different times of the course of the disease. The diagnostic is clinical and radiological (without validating proposals of diagnostic criteria) and the exclusion.

Case presentation:

12 year old girl with pain in right arm of 5-7 months of development and history of palmoplantar dermatoses that developed into pustulosis. Upon examination, we found a hard-distal arm mass. The radiography and magnetic resonance revealed distal mass in the diaphysis of the right humerus with characteristics of aggressiveness, which are confirmed as an osteosarcoma compatible lesion. Multiple nodules were identified in both lungs in the extension study, which were attributed to possible metastatic lesions. In the whole-body scintigraphy, uptake was found on the right sacroiliac junction and left middle sacral third too, without any malignance characteristics in the magnetic resonance, showing similarities with the humeral mass, suggesting bone fibrous dysplasia. Biopsy also helped to discard malignance. With the confirmation of bon inflammatory lesions, sacroiliac affectation, and the presence of palmoplantar pustulosis, chronic recurrent multifocal osteomyelitis /SAPHO diagnosis was researched according to the diagnostic criteria by Benhamou and Kahn. Therefore, it was decided to proceed with pamidronate treatment, which showed improvements both clinically and radiologically

Conclusion:

In order to reach the recurrent multifocal osteomyelitis diagnosis, we must adequately correlate the extensive clinical variability on an osteoarticular and skin level. In this case, we highlight the relevance of osteitis and hyperostosis, which led to an initial diagnostic orientation of malignant bone lesion, the importance of an exclusion diagnostic, and the good progress with bisphosphonates. We consider SAPHO as a rare disease, therefore we believe it is important to make this case known to the scientific community as a possible form of presentation.

Keywords

Chronic recurrent multifocal osteomyelitis, CRMO; SAPHO syndrome; osteosarcoma, Rheumatology, paediatrics, Hyperostosis.

Introducción

La osteomielitis crónica multifocal recurrente (CRMO) es una patología rara, con ligero predominio en mujeres. A lo largo de los años se han usado distintas nomenclaturas, considerándose por algunos autores como la presentación pediátrica del síndrome de SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteomielitis), compartiendo manifestaciones fisiopatológicas y clínicas similares y cuya diferencia principal es la localización de las lesiones^{1,2}. Se caracteriza por lesiones óseas peculiares, más comunes en las metáfisis de los huesos largos asociando en algunos casos manifestaciones dermatológicas³.

La fisiopatología no es bien conocida. Se han postulado diferentes factores como: trastornos autoinflamatorios,

genéticos (HLA-B27 y genes *LPIN2*, *PSTPIP2*, y *NOD2*⁴), factores ambientales (infecciones) y desregulaciones inmunes.

Se trata de una enfermedad de diagnóstico complejo. Se basa en la conjunción de manifestaciones inflamatorias osteoarticulares y dermatológicas, con una gran variabilidad clínica y evolución lenta. El diagnóstico se basa en la clínica, radiología junto con datos de exclusión (descartar patología infecciosa y tumoral), sin unos criterios diagnósticos validados en la actualidad⁴. Diversas clasificaciones diagnósticas han sido objeto de revisión en las pasadas 3 décadas. Actualmente, se usan los criterios de Benhamou de 1988 y Kahn et al modificados en 2003 (tabla I)⁵. Las características radiológicas son las más reconocibles e importantes para el diagnóstico. Además, Jansson and Bristol proponen un score para CRMO⁶.

Frecuentemente se diagnóstica ante la sospecha de otras enfermedades más frecuentes como la osteomielitis o tumores. Presentamos un caso diagnosticado inicialmente como osteosarcoma.

Presentación del caso

Niña de 12 años que acude a urgencias por dolor intermitente y tumefacción en brazo derecho de 5-7 meses de evolución, sin limitación para la mayoría de las actividades. No presentaba fiebre ni síndrome constitucional. Como antecedentes estaba en seguimiento en dermatología por dermatosis palmoplantar.

En la exploración física encontramos una masa dolorosa en tercio distal del brazo de aproximadamente 10cm (fi-



Figura 1. Izquierda: Diferencias en el diámetro entre ambos brazos. El brazo derecho presenta la tumoración con mayor diámetro que el brazo contralateral. Derecha: Tumor en la diáfisis distal del húmero derecho (10 x 3.5 cm) con un patrón permeativo, expansivo, con erosión cortical y reacción perióstica.

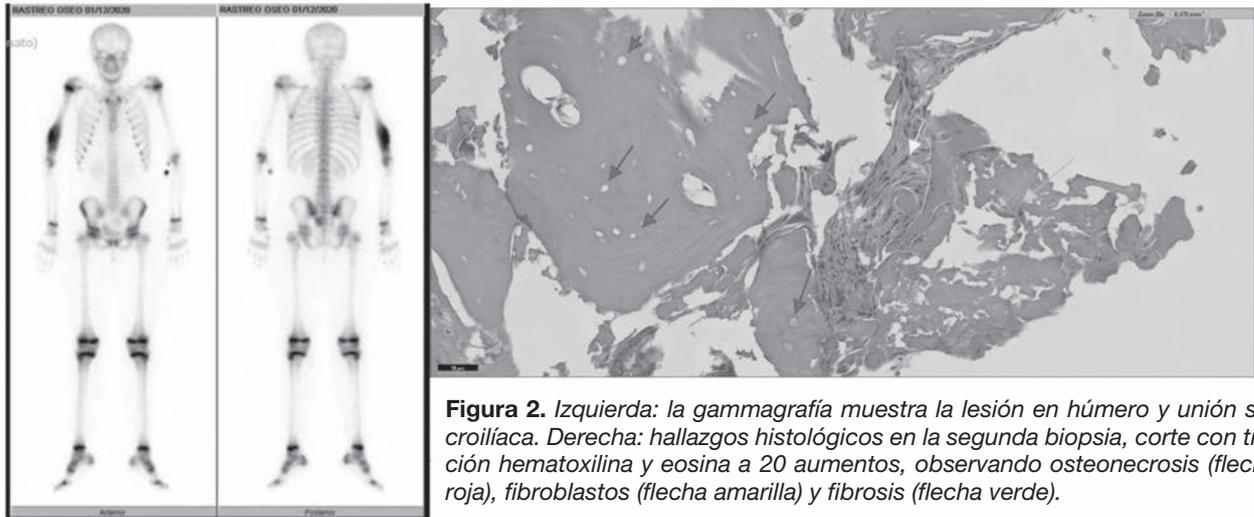


Figura 2. Izquierda: la gammagrafía muestra la lesión en húmero y unión sacroilíaca. Derecha: hallazgos histológicos en la segunda biopsia, corte con tinción hematoxilina y eosina a 20 aumentos, observando osteonecrosis (flecha roja), fibroblastos (flecha amarilla) y fibrosis (flecha verde).

gura 1 izquierda). La radiografía objetivaba una masa en la diáfisis distal del húmero derecho con características de agresividad por el patrón permeativo, expansivo, con erosión cortical y reacción perióstica (dimensiones 3.5x10 cm) (figura 1 derecha).

Ante la sospecha de malignidad se realizó una Resonancia Magnética (RM), describiéndose una lesión ósea con patrón mixto lítico permeativo, matriz ósea calcificada endomedular, ruptura de cortical externa y reacción perióstica discontinua (triángulo de Codman) con afectación de la musculatura, infiltración del paquete vasculonervioso radial y captación de contraste, siendo todo ello sugestivo de osteosarcoma. En la biopsia inicial no se observaron células tumorales y el estudio microbiológico descartó causas infecciosas.

En el estudio de extensión identificaron múltiples nódulos bilaterales pulmonares en la tomografía computarizada (TC) y en la gammagrafía se visualiza intensa hipercaptación heterogénea en mitad distal de húmero derecho junto captación en la unión sacroilíaca derecha y sacro medio izquierdo (figura 2 izquierda).

Las lesiones sacroilíacas fueron evaluadas por RMN y TC describiendo lesión heterogénea S4-S5 con componente lítico central polilobulado-geográfico, con áreas de vidrio deslustrado en TC con márgenes escleróticos gruesos, hiperseñal T2 e hiposeñal T1, difusión facilitada y realce al contraste. Asocia edema de partes blandas y presacro



FIGURA 3. Lesiones de pustulosis en la cara interna del talón del pie derecho. Lesiones de dermatosis en la palma de la mano izquierda.

paramedial izquierdo. No presenta aspecto morfológico de malignidad mostrando signos consistentes en displasia fibrosa ósea. Se realizó una segunda biopsia de la lesión humeral donde se obtuvo tejido óseo maduro con significativa osteoesclerosis-osteonecrosis y fibrosis (figura 2 derecha).

Además, durante el proceso diagnóstico las lesiones palmo-plantares iniciales evolucionaron a pustulosis (figura 3).

En esta paciente, se observaron lesiones óseas compatibles con osteítis, micronódulos pulmonares y pustulosis plantar. Según los criterios de Benhamou y Kahn (tabla 1) se diagnostica a la paciente de síndrome de CRMO/SA-PHO. Los resultados genéticos de enfermedades autoinflamatorias no mostraron variantes patogénicas en panel extendido de 28 genes, excepto una variante de significado incierto en el gen *NLRP12*⁷, ANEXO 1

Tras el diagnóstico, se comenzó tratamiento con pamidronato obteniendo una buena respuesta radiológica (seguimiento con gammagrafía y radiografía) y clínica (Figura 4 y 5).



Figura 4. A los 6 meses de tratamiento la masa era más pequeña. El diámetro entre ambos brazos era similar.



Figura 5. Control al año de tratamiento: radiológicamente se observa disminución del patrón permeativo medular, sin afectación de la cortical. Además, en la gammagrafía el área de captación del húmero derecho es menor sin observarse otras captaciones patológicas en el resto del esqueleto.

Discusión y conclusión

La CRMO es una patología rara que ocurre fundamentalmente en niños, con ligero predominio en mujeres como en nuestro caso^{2,3,8}. Algunos autores lo consideran la variante pediátrica del síndrome de SAPHO, el cuál suele ocurrir en adultos entre los 30-50 años, compartiendo manifestaciones fisiopatológicas y clínicas similares y cuya diferencia principal es la localización de las lesiones^{1,2}. Está compuesto por un grupo complejo de alteraciones caracterizado por lesiones óseas características, más comunes en las metáfisis de los huesos largos a diferencia del síndrome de SAPHO que es más frecuente a nivel parrilla costal anterior o esqueleto axial.

La patogénesis es multifactorial, combinándose factores genéticos, infecciosos (*Propionibacterium acnes*⁹) y componentes inmunológicos. Algunos estudios sugieren asociación, aunque no consistente, entre algunos antígenos leucocitarios humanos (HLA) como el *HLA-A26*, *HLA-B27*, *HLA-B39* y *HLA-B61*. Debido a que el síndrome de SAPHO/CRMO es similar a otras enfermedades autoinflamatorias, se han estudiado diversos genes que pueden jugar un papel en la enfermedad como *LPIN2* y *NOD2*, localizados en el cromosoma 18². Sin embargo, nuestra paciente no presentó ninguna de estas alteraciones genéticas. En

el estudio genético se observó una variante de significado incierto en el gen *NLRP12*⁷, ANEXO 1, no relacionado actualmente con esta patología. Se precisan aún más estudios para comprender mejor la patogenia de esta enfermedad.

Las manifestaciones óseas son lesiones asépticas y las áreas osteoarticulares que se afectan con mayor frecuencia en el caso de CRMO son las metástasis de los huesos largos (75%), sobre todo tibia y fémur a diferencia de nuestro caso que fue humeral. Otras localizaciones menos frecuentes son esqueleto axial, clavícula, unión esternocostal y pelvis, áreas que se describen con mayor frecuencia en el síndrome de SAPHO^{1, 10}. En estas zonas es común encontrar osteolisis, esclerosis e hiperostosis en las pruebas de imagen.

En cuanto a las manifestaciones dermatológicas, estas pueden aparecer antes, al mismo tiempo o después de los síntomas osteoarticulares. Las alteraciones cutáneas más frecuentes son la pustulosis palmoplantar (PPP), siendo también común encontrar acné severo como hidrosadenitis supurativa y psoriasis vulgar^{3,4,10}. En el caso de la CRMO las manifestaciones cutáneas aparecen entorno en un 20% siendo más frecuente la PPP, a diferencia del SAPHO que se describe entorno al 50%. En nuestra paciente, las manifestaciones cutáneas aparecieron antes de las óseas, pero el desarrollo de la pustulosis fue después del comienzo de la clínica osteoarticular.

Para alcanzar el diagnóstico debemos relacionar la extensa variabilidad clínica tanto a nivel osteoarticular como cutáneo, combinando características clínicas, radiológicas y de laboratorio. En el caso del síndrome de SAPHO se usan los criterios propuestos en 1988 de Benhamou y modificados en 2003 por Kahn (Tabla 1^{4,2,11}) que son los criterios que se usaron en nuestra paciente. Por otro lado, Jansson and Bristol proponen un Score clínico útil a la hora de tomar decisiones o evitar procedimientos invasivos, diagnosticándose de CMRO sin realizar pruebas invasivas si es ≥ 39 puntos (nuestro caso Score 49)¹². En pacientes que presentan lesiones en localizaciones típicas, con los hallazgos radiológicos correspondientes y las lesiones cutáneas características el diagnóstico es relativamente sencillo, siendo un reto diagnóstico cuando su forma de presentación es inusual.

TABLA 1³. Criterios diagnósticos Benhamou y Kahn: Solo se requiere 1 de los 4 criterios de inclusión en ausencia de los de exclusión.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN	CRITERIOS DE EXCLUSIÓN
Manifestaciones osteoarticulares con pustulosis palmoplantar	Osteomielitis infecciosa o artritis séptica (a excepción de crecimiento de <i>propionibacterium acnes</i>).
Manifestaciones osteoarticulares con acné severo	Manifestaciones osteoarticulares con la administración de retinoides
Hiperostosis (parrilla costal, extremidades o espinal) con o sin manifestaciones cutáneas.	Pustulosis palmoplantar infecciosa.
Osteomielitis multifocal recurrente crónica que implica al esqueleto axial o periférico, con o sin dermatosis	Queratodermia palmoplantar blenorragica

ANEXO 1

Se trata de la variante **heterocigota p.(Tyr548Ser)**, localizada en el exón 3 del gen **NLRP12** y clasificada como “**variante de significado incierto**” en base a los siguientes motivos:

1. No ha sido descrita en la literatura médica.
2. No ha sido registrada en las bases de asociación fenotipo-genotipo INFEVERS y ClinVar.
3. Ha sido registrada en la base gnomAD con una frecuencia alélica muy baja.
4. Los estudios bioinformáticos son compatibles con una posible repercusión de la variante en la estructura y/o función de la proteína.

Gen	Cambio Nucleótido	Cambio Aminoácido	Clasificación Patogenicidad según ACMG*	Frecuencia alélica % (nº de homocigotos)		Bioinformática CADD**	Genotipo
				1000 Genomes	gnomAD		
NLRP12	c.1643A>C	p.(Tyr548Ser)	VUS	0% (0)	0,0008% (0)	19.66	p.[(Tyr548Ser)];[=]

*Clasificación de la American College of Medical Genetics and Genomics: B, Benign; LB, likely benign; VUS, variant of uncertain significance; LP, likely pathogenic; P, pathogenic. **Combined Annotation Dependent Depletion. Valores >15 sugieren variantes patogénicas.

La paciente presentaba en el TC nódulos pulmonares bilaterales, lo que es inusual. En la literatura se han reportado algunos casos de derrame pleural y neumonía concomitante. Chen Li et al. en una cohorte de 67 pacientes con síndrome de SAPHO observaron anomalías pulmonares en el 67,2%, pero los resultados fueron similares a los controles sanos. Demostraron que los pacientes con síndrome de SAPHO tenían mayor tasa de opacidades y menor porcentaje de nódulos que los controles sanos¹³. Se precisan más estudios para establecer la correcta relación entre las alteraciones pulmonares y CRMO/SAPHO.

El gold standart para el diagnóstico de lesiones múltiples y para su seguimiento es la RMN de cuerpo completo^{14,15}. Sin embargo, en nuestro caso la gammagrafía era una prueba más accesible y aunque menos sensible nos facilitó el diagnóstico y también la consideramos útil para el seguimiento con bifosfonatos.

No hay tratamientos basados en evidencia científica actualmente al tratarse de un síndrome infrecuente. Numerosos tratamientos han mostrado utilidad según se ha reportado en diversas series de casos (antibióticos, corticoides, biológicos, bifosfonatos, etc), pero no se han realizado ensayos clínicos controlados aleatorizados para evaluar su eficacia¹⁶. Nuestra paciente recibió tratamiento con pamidronato con buena respuesta. El pamidronato ha mostrado en series de casos buena respuesta debido a su poder antiosteoclástico, antiinflamatorio y analgésico, con un buen perfil de seguridad¹⁷. En un estudio retrospectivo multicéntrico internacional se muestra buena respuesta de las lesiones óseas medidas por RMN tanto con antiTNF como con pamidronato, aunque refieren una resolución más rápida con este último¹⁸.

En resumen, mostramos un caso en que la relevancia de osteítis e hiperostosis llevó a una sospecha inicial de lesión ósea maligna. El estudio de extensión descartó esta causa y las lesiones cutáneas ayudaron al diagnóstico de CMRO/SAPHO. Destacamos la buena respuesta al pamidronato en pocos meses en esta paciente. Lo consideramos una enfermedad poco común en la edad pediátrica, por lo que creemos importante comunicar este caso a la comunidad científica como posible forma de presentación, facilitar el

diagnóstico y tratamiento efectivo, ayudando a promover una mejora en la evidencia científica.

Bibliografía

- 1.- Greenwood S, Leone A, Cassar-Pullicino VN. SAPHO and Recurrent Multifocal Osteomyelitis. Radiol Clin North Am. 2017 Sep;55(5):1035-1053. doi: 10.1016/j.rcl.2017.04.009. PMID: 28774447.
- 2.- Rukavina I. SAPHO syndrome: a review. J Child Orthop 2015; 9:19.
- 3.- Nguyen MT, Borchers A, Selmi C, Naguwa SM, Cheema G, Gershwin ME. The SAPHO syndrome. Semin Arthritis Rheum. 2012 Dec;42(3):254-65. doi: 10.1016/j.semarthrit.2012.05.006. PMID: 23153960.
- 4.- Hurtado-Nedelec M, Chollet-Martin S, Chapeton D, Hugot JP, Hayem G, Gérard B. Genetic susceptibility factors in a cohort of 38 patients with SAPHO syndrome: a study of PSTPIP2, NOD2, and LPIN2 genes. J Rheumatol. 2010 Feb;37(2):401-9. doi: 10.3899/jrheum.090456. Epub 2009 Dec 23. PMID: 20032092.
- 5.- Chen Li, Yihan Cao and Wen Zhang. Clinical heterogeneity of SAPHO syndrome: Challenge of diagnosis. Moder Rheumatology, 28:3, 432-432-434, DOI:10.1080/14397595.2017.14 16733.
- 6.- Jansson AF, Müller TH, Gliera L, et al. Clinical score for nonbacterial osteitis in children and adults. Arthritis Rheum 2009;60:1152.
- 7.- Clasificación de la American College of Medical Genetics and Genomics: B, Benign; LB, likely benign; VUS, variant of uncertain significance; LP, likely pathogenic; P, pathogenic. **Combined Annotation Dependent Depletion. Valores >15 sugieren variantes patogénicas.
- 8.- Hayem G, Bouchaud-Chabot A, Benali K, et al. SAPHO syndrome: a long-term follow-up study of 120 cases. Semin Arthritis Rheum 1999; 29:159.
- 9.- Berthelot JM, Corvec S, Hayem G. SAPHO, autophagy, IL-1, FoxO1, and Propionibacterium (Cutibacterium) acnes. Joint Bone Spine. 2018;85(2):171. Epub 2017 May 9.

- 10.- Chen Li et al. Synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteitis syndrome: a single centre study of a cohort of 164 patients. *Rheumatology* 2016;55:1023-1030.
- 11.- Hinojosa Arias E, Torres Lozada V. SAPHO: un síndrome autoinflamatorio de difícil diagnóstico y manejo. *Dermatol Rev Mex* 2017 julio;61 (4):317-333.
- 12.- Jansson AF, Müller TH, Gliera L, et al. Clinical score for nonbacterial osteitis in children and adults. *Arthritis Rheum* 2009; 60:1152.
- 13.- Li C, Liu S, Sui X, Wang J, Song W, Xu W, et al. Pulmonary high-resolution computed tomography findings in patients with synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteitis syndrome. *PLoS ONE* 13(12):e0206858.
- 14.- Andronikou S, Kraft JK, Offiah AC, Jones J, Douis H, Thyagarajan M, Barrera CA, Zouvani A, Ramanan AV. Whole-body MRI in the diagnosis of paediatric CNO/CRMO. *Rheumatology (Oxford)*. 2020 Oct 1;59(10):2671-2680.
- 15.- Roderick M, Shah R, Finn A, Ramanan AV. Efficacy of pamidronate therapy in children with chronic non-bacterial osteitis: disease activity assessment by whole body magnetic resonance imaging. *Rheumatology (Oxford)* 2014; 53:1973.
- 16.- Kerrison C, Davidson JE, Cheary AG, Beresford MW. Pamidronate in the treatment of childhood SAPHO syndrome. *Rheumatology (Oxford)* 2004;43:1246-51.
- 17.- A. Conejo-Fernández, E. Núñez Cuadros, J.M. Jiménez Hinojosa y A.L. Urda Cardona. Pamidronato: una alternativa terapéutica en osteomielitis crónica multifocal recurrente. *Anales de pediatría* Vol. 75. Núm. 3. páginas 215-217 (Septiembre 2011). DOI: 10.1016/j.anpedi.2011.04.003.
- 18.- Schnabel A, Nashawi M, Anderson C, Felsenstein S, Lamoudi M, Poole-Cowley J, Lindell E, Oates B, Fowlie P, Walsh J, Ellis T, Hahn G, Goldspink A, Martin N, Mahmood K, Hospach T, Lj M, Hedrich CM. TNF-inhibitors or bisphosphonates in chronic nonbacterial osteomyelitis? - Results of an international retrospective multicenter study. *Clin Immunol*. 2022 May;238:109018. doi: 10.1016/j.clim.2022.109018. Epub 2022 Apr 20. PMID: 35460903.

Utilidad de la dermatoscopia en Pediatría de Atención Primaria: a propósito de un nevus de Spitz

Guadalupe Membrillo Lucena¹, José de Sande Álvarez². ¹Pediatra de Equipo de Atención Primaria. Centro de Salud Manuel Encinas. Cáceres. ²Médico especialista en MFYC. Centro de Salud de Coría. Coría (Cáceres).

Recibido: 15/2/2023 Aceptado: 22/05/2023

Membrillo Lucena G y de Sande Álvarez J. Utilidad de la dermatoscopia en Pediatría de Atención Primaria: a propósito de un nevus de Spitz. Vox Paediatr 2023; 30 (1): 28-31

Introducción

Los nevus melanocíticos son entidades muy frecuentemente consultados por los padres en las consultas de Pediatría de Atención Primaria, ya que pueden generar gran preocupación. Si a eso le sumamos la existencia de algunas lesiones de características peculiares como la del cuadro clínico que se reporta y la baja incidencia del mismo, la preocupación puede incluso llegar hasta nosotros como clínicos. Para ello, cada vez se está implementando más en nuestras consultas el uso de la dermatoscopia, técnica de fácil aplicabilidad y excelentemente tolerada por el niño, con algunos signos típicos como el del caso que nos ocupa, que nos brinda una herramienta para el abordaje de este problema de salud tan demandado.

Caso Clínico

Se trata de una niña de 3 años con lesión melanocítica en cara interno de brazo izquierdo. No sangrado ni picor. A los padres le llamaba la atención que en poco tiempo había crecido mucho. Se apreciaba a nivel macroscópico lesión

hiperpigmentada, de coloración marrón oscuro, de 0.5cm, algo sobreelevada. La imagen dermatoscópica (Fig.1) incluía una porción central más hipocrómica en relación con la zona exterior, de la cual brotaban unos pseudópodos dispuestos en forma radial. Tanto la zona central como los pseudópodos eran simétricos, dando la imagen de “estallido de estrellas”. Se deriva preferente a Dermatología, donde realizan biopsia con punch y anatomía patológica confirma que se trata de un nevus fusocelular pigmentado de Spitz- Reed.

Discusión

El nevus de Spitz fue descrito por primera vez en 1910 por Darier y Civatte.

Posteriormente en 1948, Sophie Spitz patóloga estadounidense las caracteriza, y publica por primera vez los criterios diagnósticos, denominándolo melanoma juvenil o melanoma de la infancia⁴. Notó que las características citológicas de este nevus se asemejan a los del melanoma, pero su comportamiento en general es benigno^{2,5}.

Se estima que estos nevus representan menos de 1% de todos los nevus melanocíticos de la infancia, y la incidencia disminuye según se envejece². La mayor frecuencia de aparición se da en las dos primeras décadas de la vida, aunque pueden ocurrir en niños de cualquier edad⁷. En alguna ocasión se ha informado de nevus de Spitz congénitos, siendo éstos excepcionales⁴. Son a su vez infre-

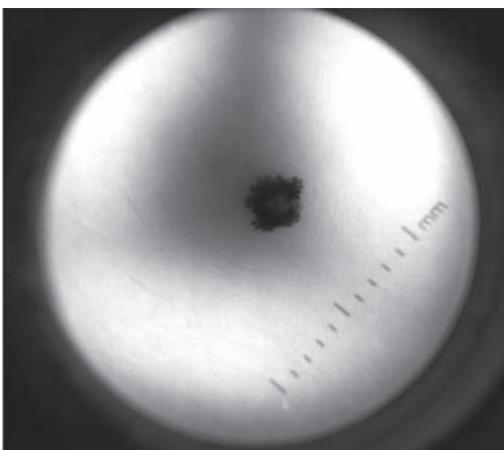


Fig.1. Dermatoscopia de la lesión tomada en consulta de Pediatría de AP

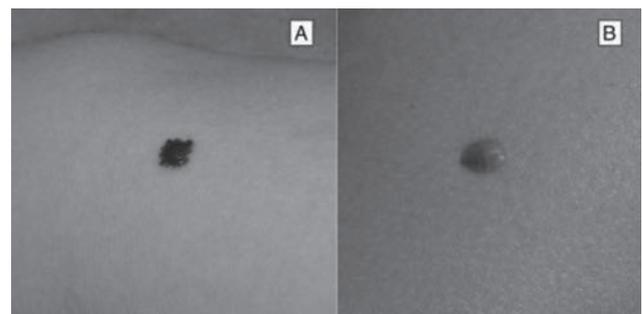


Fig. 2. Imagen típica de Nevus de Spitz pigmentado y no pigmentado⁴

Autor de correspondencia: Guadalupe Membrillo Lucena
dra.gmlpediatra@gmail.com

cuentas en mayores de 40 años⁴. Son más frecuentes en raza caucásica⁴.

No hay clara predominancia en cuanto al sexo, aunque se ha visto un ligero predominio en las mujeres entre los 15 y 30 años⁴, sugiriéndose una posible relación con la influencia hormonal⁴.

De hecho, hay casos documentados de Nevus de Spitz eruptivos durante el embarazo o la pubertad^{10,11}.

La forma de presentación más frecuente en edad pediátrica es una pequeña pápula solitaria, de coloración oscura y crecimiento inicialmente rápido, alcanzando aproximadamente 1cm a los 6 meses, y permaneciendo estática desde entonces².

Posteriormente con los años pueden adquirir el aspecto de un nevus melanocítico común o incluso involucionar hasta su desaparición completa⁴.

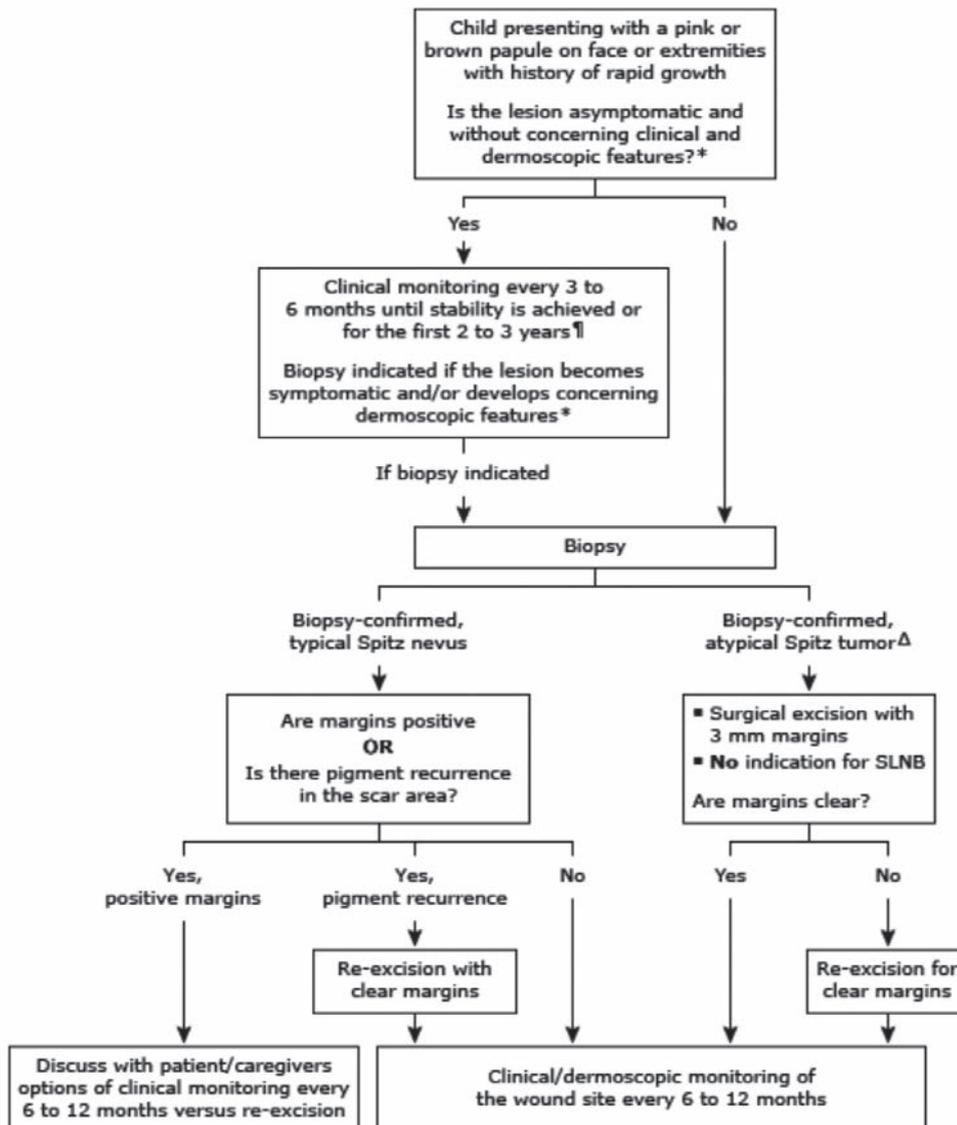
Suelen ser de coloración uniforme, y pueden variar desde los no pigmentados o rosado (también llamados nevus de Reed), hasta pigmentados con un tono tostado, marrón o azul negruzco (llamados nevus de Spitz)².

Suelen aparecer como una pápula o tuberosidad solitaria, circunscrita, de consistencia firme y tonalidad variable (de rosado, color carne, rojizo o marrónáceo). El color dependerá de la cantidad de melanina y el contenido vascular que tenga. Un 10% son pigmentados debido a un aumento de la concentración de melanina y los rosados se deben a un aumento de la vascularización⁴.

Aunque pueden localizarse en cualquier área, incluidas las mucosas, en la infancia muestran predilección por la cabeza y el cuello (hasta un 37% de los casos), mientras que en adultos jóvenes lo hacen en miembros inferiores (28%)⁴.

En raras ocasiones pueden desarrollarse como nevus de Spitz múltiples (agrupados o diseminados) o como nevus

Tabla 1. Propuesta de algoritmo de manejo y seguimiento de Nevus de Spitz en niños¹².



de Spitz múltiples eruptivos, con desarrollo en un periodo corto de tiempo⁴.

La dermatoscopia se considera una herramienta útil para valorar lesiones cutáneas pigmentadas y especialmente útil para valorar Nevus de Spitz, ya que presenta un patrón simétrico muy característico, además de ser bien tolerado por el niño. Consta de una pigmentación central homogénea de las que parten unas líneas radiales periféricas o pseudópodos regulares que adquieren una disposición típica estrellada, de ahí su denominación "patrón en estallido de estrella o starburst"². La sensibilidad de dicho patrón estelar dermatoscópico alcanza un 96%². En cambio, la distribución radial irregular, la presencia de colores y estructuras con distribución irregular, silueta asimétrica y visualización de velo azul-blancuecino, debe hacernos pensar en un melanoma spitzoide³.

Suelen tener un tamaño de menos de 1 cm y ser asintomáticos, pero a veces ocasiona prurito, dolor a la palpación o sangrado.

En una serie de casos de 52 melanomas pediátricos publicados⁸, el patrón dermatoscópico observado en melanomas spitzoides no pigmentados con mayor frecuencia fue un patrón vascular rosado que incluía estructuras blancas y brillantes, junto con vasos atípicos. Sin embargo, los melanomas spitzoides pigmentados, a menudo mostraban un patrón pigmentado, similar a Reed, que incluía tonos negros, marrón oscuro y gris azulado, manchas oscuras y rayos periféricos irregulares. Los casos con patrón atípico suelen ser indistinguibles del melanoma.

En general, suelen ser lesiones benignas, de modo que algunos autores promulgan con realizar controles periódicos (Fig. 2), incluso en algunos casos, se ha descrito la involución espontánea, o como nevus normal⁴.

La amplia gama de presentaciones fenotípicas genera un reto en el diagnóstico diferencial. Según la presentación clínica, podemos encontrar similitud en lesiones eritematosas no pigmentadas, como el hemangioma, el granuloma piógeno (este último sangra con mucha facilidad), hasta el xantogranuloma juvenil (que generalmente suelen ser pápulas o nódulos rojo amarillento en cara, cuello o parte superior del tronco), molusco contagioso (se suelen presentar como pápulas en forma de cúpula con superficie brillante y umbilicación central), dermatofibroma (pápulas o nódulos, a veces hiperpigmentados, en piernas, brazos o tronco en adultos jóvenes o de mediana edad), o mastocitoma (Mácula, pápula o nódulo de color marrón rojizo en bebés y recién nacidos. Acariciar las lesiones da como resultado a degranulación de mastocitos y el desarrollo de mancha típica. Es el llamado signo de Darier). Dentro de las lesiones pigmentadas podemos diferenciarlo con el melanoma, nevo intradérmico (a diferencia de éstos suelen dar del color de la piel o color canela en forma de pápula, cúpula, papilomatosa o pedunculada), nevo azul o incluso un hematoma⁶.

El gran problema dentro del diagnóstico diferencial sería el melanoma. Y es que además, los pacientes pediátricos con Nevus de Spitz, tienen más riesgo de presentar un melanoma en el futuro, y por lo tanto es necesario continuar el seguimiento de estos niños posteriormente.

Para ello existen técnicas de histología (gold estándar para su diferenciación) e incluso pruebas auxiliares moleculares, aunque muchas de ellas no han salido validadas para la población pediátrica aún y son costosas. Si bien es útil para caracterizar prospectivamente los subtipos de melanomas pediátricos^{6,9}:

1) FISH (varios estudios que utilizan varias sondas han explorado el papel de FISH para el diagnóstico de tumores de Spitz atípicos o melanomas spitzoides, y los datos sugieren que esta herramienta es menos confiable para tumores pediátricos. El análisis FISH de 50 tumores de Spitz atípicos pediátricos, encontró que la técnica FISH de 4 sondas, no fue capaz de diferenciar los nevus de Spitz de los tumores de Spitz atípicos.

2) Análisis mutacional y secuenciación: interés en mutaciones HRAS o fusiones de quinasa en el cromosoma 11p (no suele verse en el melanoma). Menos costoso resulta el estudio de mutaciones NRAS (G12, Q61) y BRAF (V600) no presentes en Spitz pero sí en melanomas.

3) Mutaciones del promotor TERT (telomerasa transcriptasa inversa), presentes en los melanomas.

4) Reordenamientos en ALK.

5) Fusiones de RoS1, NTRK1, RET, MET.

Para el pediatra de Atención Primaria, el nevus de Spitz-Reed es una de las patologías de obligada derivación a las consultas de Dermatología, con la finalidad de descartar con seguridad la posibilidad de que no se trate de un melanoma y las consecuencias que de ello pudieran derivarse¹. Además, tenemos la responsabilidad de insistir en realizar intervenciones de educación para la salud para reducir la exposición solar de estos niños, favoreciendo un buen hábito de protección solar, ya que tienen un mayor riesgo de melanoma.

Bibliografía:

- 1.- G. Rouston Gullon, F. Caballero Martínez. Indicaciones de estudio y derivación de los nevus melanocíticos. *Form Act Pediatr Aten Prim* 2010, 3 (3): 31-5.
- 2.- Amanda Brown BS, Justin D. Sawyer MD, Michael W. Spitz nevus: *Clin Plastic Surg* 48 (2021) 677-686 <https://doi.org/10.1016/j.cps.2021.06.002>.
- 3.- M. Mayor Arenal y cols. Nevo de Reed: Un simulador clínico y dermatoscópico de melanoma. *Actas Dermosifiliogr* 2001;92:574-577.
- 4.- L. Sainz-Gaspar, J. Sánchez- Bernal, L. Biguera-Morel, A. Hernández Martín, I. Colmenero, A. Torrelo. Nevo de Spitz y otros tumores spitzoides en la infancia. Volumen 111- Número 1, páginas 7-19.

- 5.- Nazzaro Gianluca. The men or woman behind Nevi: Sophie Spitz. *JAMA Dermatol.* 2014;150(1):24. doi:10.1001/jamadermatol.2013.8431.
- 6.- Raymond L, Bornhill MD, Jinah Kim MD. Up to date. Actualización 24 de Agosto de 2020.
- 7.- Davies OMT, Majerowski J, Segura A, et al. A sixteen-year single-center retrospective chart review of Spitz nevi and spitzoid neoplasms in pediatric patients. *Pediatr Dermatol* 2020; 37:1073.
- 8.- Pediatric and adolescent melanomas: Multicenter study of 52 cases. *J Am Acad Dermatol* 2018; 78:278. Carrera C, Scope A, Dusza SW, et al. Clinical and dermoscopic characterization of.
- 9.- Pappo AS, McPherson V, Pan H, et al. A prospective, comprehensive registry that integrates the molecular analysis of pediatric and adolescent melanocytic lesions. *Cancer* 2021; 127:3825.
- 10.- Torti DC, Brennick JB, Storm CA, Dinulos JG. Spitz nevi arising in speckled lentiginous nevus: clinical, histologic, and molecular evaluation of two cases. *Pediatr Dermatol* 2011; 28:561.
- 11.- Hamm H, Happle R, Bröcker EB. Multiple agminate Spitz naevi: review of the literature and report of a case with distinctive immunohistological features. *Br J Dermatol* 1987; 117:511.
- 12.- Hawryluk EB. Spitz nevus/tumor in children: Diagnosis and management. In: Levy ML y Tsao H (Ed) . *UpToDate*. Waltham, Mass.: UpToDate, 2023.

Nota clínica

Malformación linfática cervical, a propósito de un caso

Marta Torres Díaz¹, Eva María Fernández Calderón¹ y María del Rocío Chamorro Juárez². Servicio de Pediatría¹ y Servicio de Cirugía Pediátrica². Hospital Materno Infantil de Badajoz.

Recibido: 24/02/2023 Aceptado: 31/05/2023

Torres Díaz M, Fernández Calderón EM y Chamorro Juárez MR. Malformación linfática cervical, a propósito de un caso. Vox Paediatr 2023; 30 (1): 32-35

Introducción

La malformación linfática es una anomalía congénita de los vasos linfáticos que impide el correcto drenaje de la linfa. Representa el tejido linfático secuestrado que no puede comunicarse normalmente con el sistema linfático. El sistema linfático se encarga de almacenar fluidos y transportarlos a través de pequeños vasos al sistema venoso.

Se trata de espacios dilatados limitados por endotelio, que por causas todavía desconocidas, proliferan desordenadamente y causan lesiones de tipo vesicular (superficiales) y de tipo nodular (profundas)¹. Pueden ser macroquisticos o microquisticos.

Es una malformación congénita de progresión lenta, consistencia blanda y tamaño variado. Presenta una incidencia aproximada de 1/50.000 recién nacidos vivos. Su localización en orden de frecuencia es región cervical (80%)², seguido por regiones axilar (10%), intraperitoneal e inguinal (5%), y muy raro en mediastino anterior (2%)³.

Aunque suelen ser asintomáticas, la clínica depende de su localización. A pesar de ser histológicamente benignas, si son de gran tamaño pueden causar disnea, disfagia o disfonía; provocando no solo graves secuelas estéticas, fonatorias o deglutorias, sino también amenaza de la vida del paciente por compresión de la vía aérea⁴.

El diagnóstico se basa en la clínica y en técnicas de imagen, siendo la resonancia magnética (RMN) la que da mayor definición, extensión de la lesión y compromiso de estructuras vecinas⁵. La ecografía Doppler diferencia las malformaciones linfáticas de las vasculares o mixtas. La resonancia magnética puede no distinguir la malformación linfática de las malformaciones venosas, siendo la administración de contraste, útil para el diagnóstico.

El pronóstico inicial depende del grado de compromiso de órganos adyacentes y de cómo tenga lugar el parto, considerándose la cesárea el método más seguro.

Dada la baja incidencia, se considera importante el reporte de un caso clínico para ayudar al diagnóstico clínico y conseguir un tratamiento efectivo.

Caso clínico

Se presenta el caso de un neonato femenino. Madre 36 años, 5 gestaciones, 2 abortos, 3 vivos. Correctamente vacunada (dos dosis SARS-CoV2 administradas durante el embarazo). Embarazo controlado, sin hipertensión arterial ni diabetes gestacional. Fumadora, no alcohol, fármacos ni tóxicos.

En la semana 20 de gestación se visualiza una imagen quística de 34 x 32mm avascular, que no compromete paquete vascular cervical; vías aérea y digestiva libres.

Para completar estudio, en la resonancia magnética fetal de la semana 30 se aprecia lesión expansiva de contornos lobulados y bien definidos en región laterocervical izquierda, con contenido líquido. Mide 3,8cm x 5,8cm x 3,2cm. Compromete el espacio masticatorio y parotídeo con extensión retromandibular.

Se decide cesárea programada a las 38+5 semanas de edad gestacional. En quirófano se realiza punción intraútero ecoguiada de la malformación obteniendo 100 mL de líquido seroso claro. Posteriormente se lleva a cabo la cesárea. Nace llorando, con buen tono y reactividad, frecuencia cardíaca > 100 lpm. No precisa reanimación. pH de cordón 7,31.

Al nacimiento presenta masa laterocervical izquierda, fluctuante, no a tensión, que asciende hacia región parotídea de aproximadamente 6x5cm, drenada, piel redundante (Figura 1). Desviación comisura bucal a la derecha, no otras asimetrías faciales, no ptosis. Adecuada succión. Frunce frente bilateralmente.

Valorada por Cardiología Infantil, sin objetivar cardiopatía estructural de base.

Se realiza estudio genético y exoma dirigido a trastornos del sistema linfático, sin detectar variantes patogénicas ni de significado incierto.

Autor de correspondencia: Marta Torres Díaz
torresdiazm95@gmail.com



Figura 1. Lesión al nacimiento

A la semana de vida se realiza RMN cervical (Figura 2) visualizándose gran lesión de aspecto quístico con nivel hidroaéreo (drenaje parcial) en la zona faciocervical izquierda, bien delimitada de aproximadamente 6,8cm x 5,5cm x 3,2cm. Impresiona unilocular, sin tabiques groseros en su interior. Presenta un cuello que se dirige hacia la zona prevertebral / espacio cervical posterior.

A los 10 días de vida, Cirugía Pediátrica realiza vaciado de la lesión (70 mL de linfa) y esclerosis de la misma con inyección de doxiciclina intralesional (100mg/5mL) 100 mg (diluida con suero salino fisiológico). No se objetiva respuesta y se repite el procedimiento una semana después, realizando un segundo vaciado (45 mL de linfa) y esclerosis con la misma cantidad y concentración de doxiciclina. Requiere un tercer vaciado, extrayendo unos 35 mL de contenido amarillento, más espeso que en anteriores aspirados. Se inyecta de nuevo doxiciclina intralesional 140mg, presentando disminución del tamaño de la lesión, consis-

tencia más indurada, sin signos de calor, inflamación, rubor ni fiebre.

Al mes de vida, se valora en consulta de Cirugía Pediátrica, presentando evolución favorable. En ecografía de control se observa una formación ovalada de 4cm x 1.3cm x 3.7cm de diámetro, en región submandibular-laterocervical izquierda con pequeño cuello dirigido hacia línea media posterolateral izquierda de la hipofaringe. Presenta densidad elevada y focos ecogénicos con sombra posterior, compatible con malformación linfática congénita esclerosada.

A los 2 meses de vida, se reevalúa presentando piel excrecente en la zona de la malformación linfática, sin signos de recidiva.

Discusión

Las malformaciones linfáticas aparecen con mayor frecuencia al nacimiento y en menores de un año, aunque no está claramente definido su pico de incidencia.

En cuanto a su presentación no existen diferencias entre ambos sexos, pero algunos autores refieren que el 86,7 % corresponde a pacientes masculinos⁶.

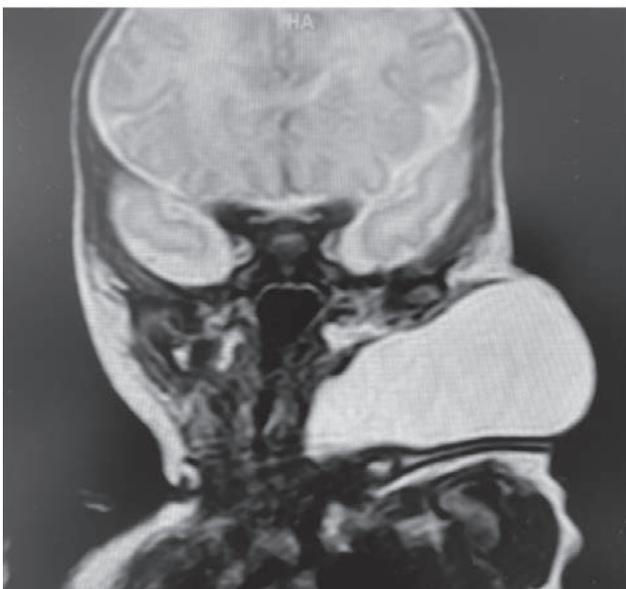


Figura 2. RMN cervical a la semana de vida



Figura 3. Lesión tras 3ª inyección sustancia esclerosante.

El desarrollo del sistema linfático se inicia al final de la quinta semana de gestación por sobrecrecimiento endotelial desde el sistema venoso y lo constituye un par de sacos endoteliales que se localizan en las venas yugulares y subclavias.

Al menos 90 % de las malformaciones linfáticas cursan asintomáticas y se localizan con mayor frecuencia en la región cervical, detrás del músculo esternocleidomastoideo.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, por la presencia de una lesión quística con contenido líquido, ubicada en región cervical lateral o posterior. Puede causar compromiso congénito de la vía aérea superior, llegando a ser una emergencia obstétrica y neonatal.

En la evaluación prenatal se debe realizar un diagnóstico precoz y delimitar la extensión de la malformación, la probable afectación de la vía aérea, así como la ausencia de otras malformaciones o aneuploidías. Las técnicas de imagen ayudan a evaluar la extensión y características de la lesión.

El diagnóstico diferencial durante el periodo neonatal se realiza con el teratoma quístico benigno, las anomalías del arco braquial y del conducto tirogloso y la tortícolis congénita. Por su parte, en el niño mayor se realiza con linfadenitis, neurofibromas, tumores salivales, tumores de tiroides, linfoma de Hodgkin, neuroblastoma cervical...

Entre las complicaciones más frecuentes encontramos la hemorragia y las infecciones. La mejor forma de evitarlas supone un reconocimiento y tratamiento precoz. El pronóstico es bueno tanto si se practica la resección total de la malformación como la inyección de sustancias esclerosantes y además no existe compromiso de otros órganos ni asociación con otras malformaciones.

El tratamiento puede ser escisión quirúrgica o esclerosis de la lesión por agentes esclerosantes, radioterapia o láser. Se está utilizando la ablación de tejidos por radiofrecuencia como enfoque quirúrgico nuevo y más conservador⁷.

La cirugía está recomendada entre los 4 y 12 meses de edad en pacientes asintomáticos, y previamente si complicaciones. Puede ser técnicamente compleja por las estructuras que pueden rodear la lesión.

Entre las sustancias esclerosantes destaca el OK-432⁸, o Picibanil, compuesto liofilizado de baja virulencia extraído del estreptococo hemolítico del grupo A. Ha sido incubado en penicilina G, para impedir la producción de estreptolisina S. No debe usarse con otros antibióticos, pues pueden disminuir la eficacia del mismo^{9,10}.

Sin embargo, en el caso que se presenta se decidió utilizar doxiciclina, antibiótico seguro y fácilmente disponible. En animales ha demostrado generar una reacción celular con depósitos de fibrina y colágeno, además de inhibir la proliferación celular, angiogénesis y linfangiogénesis. Su eficacia en el tratamiento de las malformaciones linfáticas ha sido reportado en múltiples publicaciones^{11,12,13}.

La quimioterapia sistémica y el interferón alfa se han indicado en pacientes con lesiones extensas inoperables, con resultados limitados. La radioterapia ha sido probada con buenos resultados.

El procedimiento EXIT (ex-útero intrapartum therapy)¹⁴ se ha utilizado para obstrucción congénita de la vía aérea causada por malformaciones linfáticas cervicales (15)(16). Consiste en una intervención fetal durante la cesárea, habiendo extraído solamente la cabeza y tronco fetal del útero. En nuestro caso se realizó punción intraútero ecoguiada de la malformación disminuyendo el riesgo de compromiso de la vía aérea al nacimiento.

Conclusión

La malformación linfática cervical es una enfermedad poco frecuente, cuyo diagnóstico prenatal es fundamental para planificar el manejo intraparto y postnatal, y evitar las complicaciones que puedan derivarse.

Aunque el diagnóstico se basa en la clínica, la ecografía y resonancia magnética aportan información muy relevante sobre la extensión de la lesión y el compromiso de estructuras vecinas.

Puede ser una patología grave por compresión de estructuras de la vía aérea o sangrados masivos. Por tanto, el tipo y la localización influyen en el pronóstico, siendo peores los microquísticos que comprometen la vía aérea o filtran lengua o parótida.

El manejo postnatal de la malformación linfática cervical comprende desde la exéresis quirúrgica al manejo médico con radiación, láser o inyección intralesional de agentes esclerosantes, corticoides o interferón. Nuestro paciente presentó evolución favorable con inyección intralesional de doxiciclina. El OK-432 ha demostrado regresión del volumen tumoral.

Bibliografía

- 1.- Hilliard R, McKendry J, Phillips MJ. *Congenital abnormalities of the lymphatic system: A new clinical classification*. Pediatrics; 1990, Vol. 86, pp. 988-994.
- 2.- Gomez E, Vasquez P, Gutierrez J. *Perinatal outcome in large fetal lymphangiomas diagnosis prenatally*. Ultrasound Obstet Gynecol; 2004, Vol. 24, p. 353.
- 3.- Paladín D, Vassallo M. *Cavernous lymphangioma of the face and neck: prenatal diagnosis by three-dimensional ultrasound*. Ultrasound Obstet Gynecol; 2005, Vol. 26, p. 300.
- 4.- Molino JA, Guillén G, Peiró JL, García-Vaquero JA, Marhuenda C, Carreras E et al. *Linfangioma quístico cervical: todavía un reto*. Cir Pediatr; 2010, Vol. 23, pp. 147-152.
- 5.- Knox EM, Muamar B, Thompson PJ, Lander A, Chapman S, Kilby MD. *The use of high resolution magnetic resonance imaging in the prenatal diagnosis of fetal nuchal tumors*. Ultrasound Obstet Gynecol; 2005, Vol. 26, pp. 672-675.

- 6.- Montilla L, Petrosino P, Sotolongo A, Uzcátegui ML de, Moreno F, De Castillo J. *Higroma quístico fetal: reporte de un caso*. Rev Obstet Ginecol Venez; 2003, Vol. 17.
- 7.- Dixon JA, Davis RK, Gilbertson JJ. *Laser photocoagulation of vascular malformations of the tongue*. Laryngoscope; 1986, Vol. 96, pp. 537-541.
- 8.- Fujino A, Moriya Y, Morikawa Y, Hoshino K, Watanabe T, Shimojima N, Kitajima M. *A role of cytokines in OK-432 injection therapy for chistic lymphangioma*. J Pediatric Surg; 2003, Vol. 38, pp. 1806-9.
- 9.- Knipping S, Goetze G, Neumann K, Bloching M. *Sclerotherapy of cervical cysts with Picibanil (OK-432)*. Eur Arch Otorhinolaryngol; 2007, Vol. 264, pp. 423-7.
- 10.- Burrows PE, Mitri RK, Alomari A, et al. *Percutaneous Sclerotherapy of Lymphatic Malformations with Doxycycline*. Lymphat Res Biol; 2008, Vol. 6, pp. 209-16.
- 11.- Chaudry G, Burrows PE, Padua HM, Dillon BJ, Fishman SJ, Alomari A. *Sclerotherapy of abdominal malformations with doxycycline*. Vasc Interv Radiol; 2011, Vol. 22, pp. 1431-5.
- 12.- Shergill A, John P, Amaral JG. *Doxycycline sclerotherapy in children with lymphatic malformations: outcomes, complications and clinical efficacy*. Pediatr Radiol; 2012, Vol. 42, pp. 1080-8.
- 13.- Farnoosh S, Don D, Koempel J, Panossian A, Anselmo D, Stanley P. *Efficacy of doxycycline and sodium tetracyclisulfate sclerotherapy in pediatric head and neck lymphatic malformations*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol; 2015, Vol. 79, pp. 883-7.
- 14.- Hsin Hui Chiu, Wei-Chung Hsu, Jin-Chung Shih, Po-Nien Tsao, Wu-Shiun Hsieh, Hung-Chieh Chou. *The EXIT (Ex Utero Intrapartum Treatment) Procedure*. J. Formos Med Assoc; 2008, Vol. 107.
- 15.- Liechty KW, Cromblehome TM, Flake AW, Morgan MA, Kurth CD, Hubbard AM, Adizick NS. *Intrapartum airway management for giant fetal neck masses: the EXIT procedure*. Am J Obstet Gynecol; 1997, Vol. 177, pp. 870-4.
- 16.- Bustos JC, González V, Olguin F, Bustamante R, Hernández A, Razeto L, Paredes A. *EXIT (ex-utero intrapartum therapy) en linfangioma cervical fetal*. Chil Obstet Ginecol; 2013, Vol 78 (1), pp. 55-59.

Los autores declaran haber obtenido consentimiento informado para obtener imágenes del paciente.

Análisis descriptivo del metabolismo fofocálcico en recién nacidos prematuros < 1500 gramos

.....
Ana Román Fernández¹, Carmen González Barreda¹, Susana León Carretero¹, Jessica Gómez Ávila¹, María Jesús Rodríguez Revuelta¹ y Mercedes Granero Asencio¹. Servicio de Neonatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla, España.

Recibido: 14/03/2023 Aceptado: 12/06/2023

Román Fernández A, González Barreda C, León Carretero S, Gómez Ávila J, Rodríguez Revuelta MJ y Granero Asencio M. Análisis descriptivo del metabolismo fofocálcico en recién nacidos prematuros < 1500 gramos. Vox Paediatr 2023; 30 (1): 36-43

Ningún autor ha recibido financiación para el desarrollo de este trabajo.

Resumen

Introducción: La prematuridad constituye en sí misma un importante riesgo de enfermedad metabólica ósea (EMO), ya que la mineralización ósea se ve interrumpida.

Pacientes y métodos: Cohorte de 90 recién nacidos (RN) < 1500 g. en la que se analizan variables prenatales y neonatales y se realiza el seguimiento desde el punto de vista del metabolismo fosfocálcico en todos los < 1000 g. y/o 28 semanas (grupo 1) y en aquellos pacientes entre 1000 y 1500 g. de edad gestacional \geq 28 semanas con factores considerados de riesgo (grupo 2).

Resultados: Se incluyen 27 pacientes en el grupo 1 y 12 en el grupo 2. Finalmente 9 pacientes desarrollan esta patología. Solo uno es un RN de más de 28 semanas. El diagnóstico suele hacerse a las 6 semanas postnatales, aunque antes ya hay datos que indican que es necesario hacer una vigilancia estrecha. La incidencia registrada en los RN < 1500 gr es del 10% y del 30,7% en los < 1000g. y/o < 28 semanas. Todos reciben tratamiento con fósforo oral y vitamina D. En 2 casos se objetiva desmineralización ósea.

Conclusiones: La incidencia es menor a la presentada en otras comunicaciones previas.

Reconocer los factores de riesgo para esta enfermedad y la monitorización sistemática del metabolismo fosfocálcico constituyen unas de las mayores acciones preventivas. La combinación analítica de fosfatasa alcalina (FA) y fósforo séricos a las 4 semanas permite seleccionar a los recién nacidos que precisan un seguimiento más estrecho. El calcio no es un buen predictor para esta patología. Los pacientes con diagnóstico de EMO son aquellos con evolución clínica más tórpida y necesidades de nutrición parenteral más prolongada.

Palabras clave: Prematuridad; enfermedad metabólica ósea del prematuro; osteopenia; metabolismo fosfocálcico.

DESCRIPTIVE ANALYSIS OF PHOSPHOCALCIC METABOLISM IN PRETERM NEWBORNS < 1500 G.

Summary

Introduction: Prematurity constitutes in itself a major risk of metabolic bone disease (MBD), as bone mineralization is interrupted.

Patients and methods: Prenatal and neonatal variables are analyzed in a cohort of 90 new born under 1500 g., with monitoring of phospho-calcium metabolism in those infants < 1000 g. and/or 28 weeks (group 1) and in those between 1000 and 1500 g and \geq 28 weeks with risk factors (group 2)

Autor de correspondencia: Ana Román Fernández
anarofdz@gmail.com

Results: 27 patients are included in group 1 and 12 in group 2. Of those two groups, a total of 9 patients eventually develop MBD, only one of them being over 28 weeks. Diagnosis is usually made at 6 postnatal weeks, but there are signs that indicates the need for vigilance earlier. The reported incidence in NB < 1500 g. is 10% and 30.7% in those < 1000 g and/or < 28 weeks. All receive treatment with oral phosphorus and vitamin D. In 2 cases, image tests show bone demineralization.

Conclusions: The incidence is lower than reported in previous communications. Identifying the risk factors for this disease and systematic monitoring of phosphoruscalcium metabolism constitutes one of the most successful preventive actions. Combined analysis of serum alkaline phosphatase (ALP) and phosphorus at 4 weeks allows to identify newborns requiring closer follow-up. Calcium is not a good predictor for MBD. Patients with a diagnosis of MBD have a more torpid clinical outcome and longer parenteral nutrition needs.

Keywords: Prematurity; metabolic bone disease; phosphocalcic metabolism of prematurity; osteopenia.

Introducción:

El avance en los cuidados intensivos de los recién nacidos pretérmino y el aumento de la supervivencia de estos pacientes conduce a un aumento de la morbilidad inherente a la prematuridad, que afecta fundamentalmente a recién nacidos cuya edad gestacional es menor a 32 semanas y especialmente a los nacidos antes de la semana 28. Al igual que clásicamente ha ocurrido con la displasia broncopulmonar y la retinopatía, actualmente existe una preocupación creciente en relación a las alteraciones en el metabolismo fosfocálcico de estos pacientes y de forma paralela, un aumento de detección de casos de osteopenia de la prematuridad. Esta entidad puede definirse como una mineralización ósea insuficiente de origen multifactorial que afecta principalmente a recién nacidos prematuros en las primeras semanas postnatales, condicionando una densidad ósea menor que la intrauterina correspondiente para su edad gestacional¹. Su incidencia y gravedad son inversamente proporcionales a la edad gestacional y el

peso del recién nacido y en algunas series de casos se cifra en torno al 50% en los RN < 28 semanas o con peso al nacimiento < 1000 g. y 25% en los RN < 1500 g.²

La acumulación de calcio y fósforo, que componen el mayor componente inorgánico del hueso, se produce fundamentalmente en el tercer trimestre de gestación, de forma que el 80% de estos minerales son transferidos a través de la placenta^{2,3}. Si estos aportes placentarios se interrumpen, la homeostasis del calcio se mantiene extrayendo calcio de las reservas óseas y aumentando su reabsorción renal e intestinal gracias a la acción de la parathormona (PTH)⁴. Sin embargo, el fósforo no tiene una regulación hormonal tan fina, por lo que, si se interrumpen los aportes, los niveles de fósforo en sangre serán bajos. Si esta situación se prolonga se favorece que se produzca la enfermedad metabólica ósea del prematuro (EMO). Es por esto que para la prevención en los pacientes con mayor riesgo de osteopenia es fundamental el ajuste cuidadoso de estos minerales tanto en la nutrición parenteral como enteral,

Tabla I. Características demográficas y clínicas de los RN < 1500 g. Variables cualitativas expresadas como porcentaje; variables cuantitativas expresadas como media ±desviación estándar.

Características demográficas y clínicas de los RN < 1500 g.	
Edad gestacional (semanas)	30 ± 2
Peso (g.)	1.169 ± 255
Sexo masculino /femenino	52,2% / 47,8 %
Gestación gemelar/ gestación única (%)	26,5% / 73,5%
Restricción del crecimiento intrauterino	22,25%
Corticoides antenatales (al menos una dosis)	79.25%
Preeclampsia	19%
Días ingreso en UCI-N	34,4 ± 37,1
Días VM	2,2 ± 6.6
Días NP	13.6 ± 10.7
Corticoides postnatales iv.	9.9%
Diuréticos	7,70%

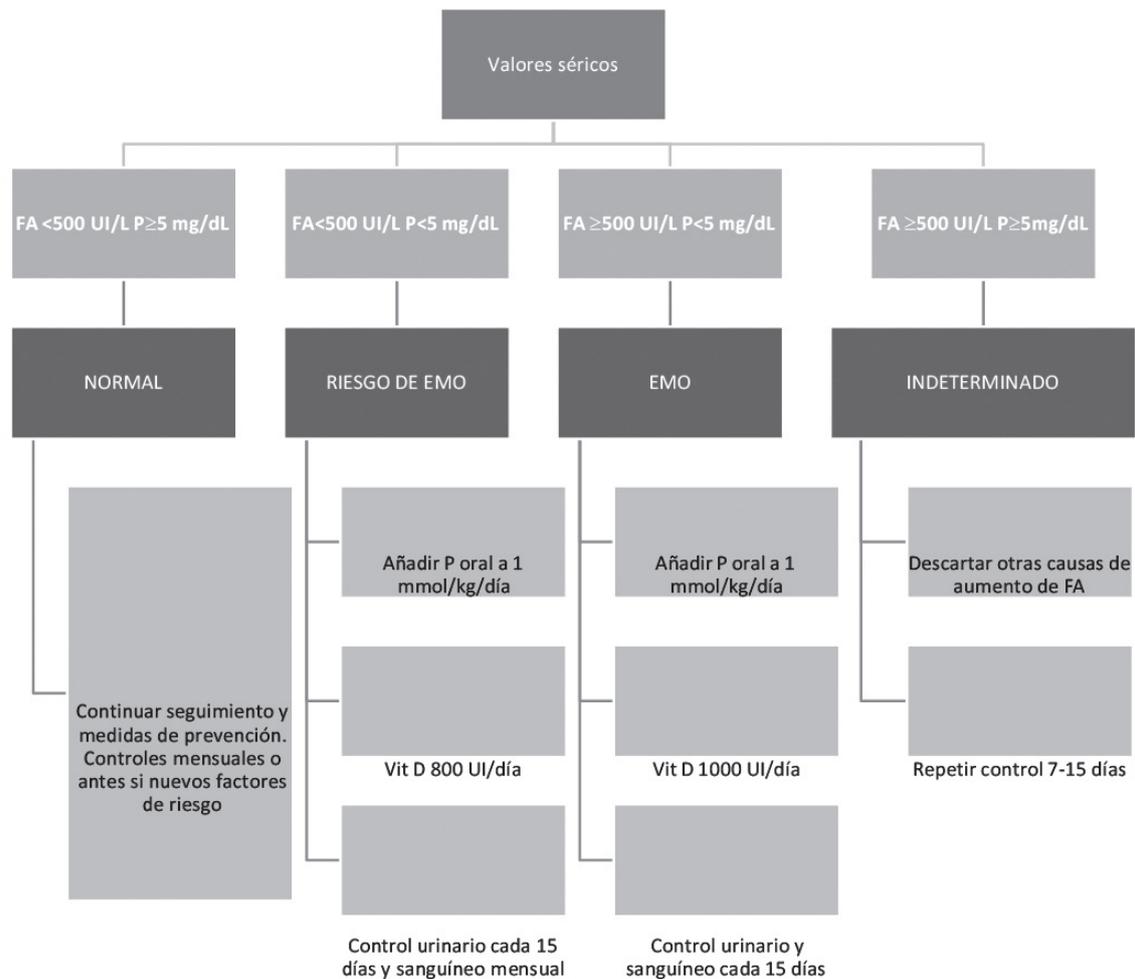


Figura I. Algoritmo de actuación según resultados del primer screening.

así como el aporte adecuado de vitamina D, suponiendo en la actualidad el manejo de la nutrición y el metabolismo de estos pacientes un importante reto en las unidades neonatales⁵. Aunque su principal causa es el aporte inadecuado de calcio y fósforo por la propia prematuridad o por insuficiencia placentaria como son las situaciones de crecimiento intrauterino retardado (CIR) o la preeclampsia, se presume que una nutrición parenteral prolongada, niveles insuficientes de vitamina D, inmovilización, restricción hídrica y calórica, así como algunas medicaciones pueden contribuir a su desarrollo⁶.

El diagnóstico se realiza fundamentalmente con pruebas de laboratorio ya que la clínica sólo está presente cuando la desmineralización ósea es grave, de forma que observaremos cambios radiológicos cuando la pérdida de mineralización ósea es superior al 30%⁷. Los hallazgos clínicos que pueden observarse son: adelgazamiento de las uniones condrocostales y muñeca, deformidades óseas (craneotabes, diástasis de suturas, agrandamiento de la fontanela), fracturas de huesos largos y costillas y cambios pulmonares con distrés respiratorio.

La DEXA (densitometría ósea) es el gold estándar para cuantificar la densidad mineral ósea pero actualmente la disponibilidad en las unidades neonatales es escasa⁸. Los efectos a largo plazo de la osteopenia del prematuro en la mineralización ósea, talla o desarrollo de osteoporosis en la edad adulta continúan siendo desconocidos.

El calcio y el fósforo sérico, junto con la fosfatasa alcalina (FA) son los marcadores Bioquímicos plasmáticos clásicamente empleados para su diagnóstico. Ninguno puede considerarse de forma aislada como marcador de esta patología, aunque el más empleado es la FA, que refleja el turn-over óseo^{9,10}. Reconocer los factores de riesgo para esta enfermedad, así como la monitorización sistemática del metabolismo fosfocálcico constituye una de las mayores acciones preventivas. Ello motivó la elaboración e implantación de un protocolo para el screening, tratamiento y seguimiento de la EMO y, posteriormente, tras cuatro años de su implantación al análisis de los resultados obtenidos. El objetivo del trabajo ha sido describir el comportamiento del metabolismo fosfocálcico y la incidencia de enfermedad metabólica ósea en los recién nacidos de mayor ries-

Tabla II. Características demográficas y clínicas del grupo 1: RN < 28 semanas y/o < 1000 g. Variables cualitativas expresadas como porcentaje; variables cuantitativas expresadas como media \pm desviación estándar.

Características demográficas y clínicas de los RN < 1000 g. y/o < 28 semanas	
Edad gestacional (semanas)	27 \pm 6
Peso (g.)	865,18 \pm 155,33
Sexo masculino /femenino	48% / 54%
Restricción del crecimiento intrauterino	37,00%
Corticoides antenatales (al menos una dosis)	92,00%
Preeclampsia	60,00%
Días ingreso en UCI-N	64,57 \pm 57
Días VM	6.6 \pm 10.9
Días NP	23,6 \pm 13
Corticoides postnatales iv.	22,20%
Diuréticos	22,20%

go, así como las características clínicas de los pacientes afectados para identificar posibles grupos de riesgo.

Pacientes y método:

Se realizó un estudio observacional analítico de cohortes de carácter retrospectivo en una Unidad de Neonatología nivel asistencial IIIB según los estándares de la Sociedad Española de Neonatología. Se incluyeron a todos los RNPT con peso al nacimiento menor a 1500 g. nacidos entre marzo de 2018 hasta marzo de 2022. Esta unidad trabaja con un protocolo de manejo nutricional para el recién nacido prematuro que cumple en líneas generales con las recomendaciones actuales: nutrición parenteral del día cero con aportes iniciales aproximados de proteínas 2,5 g/kg/día, lípidos 0.8 g/kg/día, hidratos de carbono 5.5 g/kg/día, Ca y P 2 mEq/kg/día y calórico entorno a 40 kcal/kg/d, con

un objetivo de 3,5 - 4g/kg/d de proteínas y 110-120 kcal/kg al final de la primera semana, inicio de enteral trófica precoz, suspensión de parenteral una vez se toleren 80-100 ml/kg/d vía enteral, fortificación de lactancia materna y aportes de Vitamina D 600 UI/L (11,12). Durante el período de estudio se dispone de leche materna de banco, siendo uno de los criterios de aceptación el tener un peso < 1500 g. al nacimiento, lo que incluye a todos los pacientes analizados. Se excluyeron los pacientes que fallecieron, fueron trasladados a otro centro o dados de alta antes del mes de vida. Ningún paciente tenía la función renal alterada más allá de las primeras 4 semanas de vida.

Para la obtención de los datos se realizó una revisión a través de las Historias de Salud del Sistema Sanitario Público de Andalucía siguiendo el protocolo hospitalario en el que se recogen las medidas generales para garantizar la intimidad y privacidad de los datos contando con el consentimiento informado de los representantes legales de los sujetos estudiados. Se recogieron variables prenatales y del período neonatal inmediato (edad gestacional, sexo, administración de corticoides prenatales, antropometría al nacimiento, CIR, preeclampsia) y variables de evolución neonatal (días de ingreso en cuidados intensivos, necesidades de ventilación mecánica, empleo de diuréticos y corticoides iv postnatales y días de nutrición parenteral). A todos los pacientes se les realiza un seguimiento en función del cual se clasifican en cuatro grupos según el protocolo de EMO: sin riesgo, riesgo de EMO, EMO o resultado indeterminado.

El protocolo diagnóstico-terapéutico recoge la realización de screening del metabolismo fosfocálcico a todos los RNPT menor 1000 g. y de 28 semanas de edad gestacional (grupo 1) y a los \geq de 28 semanas con peso al nacimiento entre 1000 y 1500 g. que cumplan algunas de los siguientes factores de riesgo: inmovilidad por gravedad clínica mayor a una semana, restricción de crecimiento intrauterino con Doppler patológico, tratamiento prolongado con diuréticos, tratamiento postnatal con corticoides iv, restric-

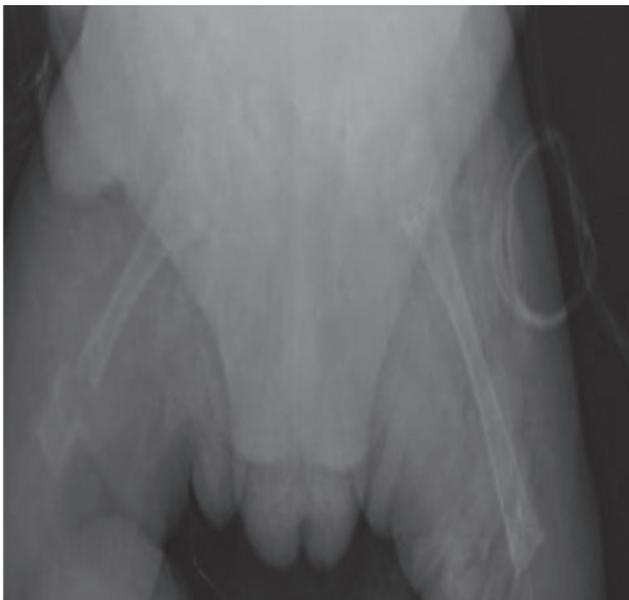


Figura II. Fractura de húmero derecho en un paciente con enfermedad metabólica ósea.

Tabla III. Valores séricos de Fosfatasa alcalina, calcio y fósforo a las 4 semanas de vida de los recién nacidos estudiados.

VALORES SÉRICOS OBTENIDOS A LAS 4 SEMANAS									
	Fosfatasa Alcalina (UI/L)			Calcio (mg/dL)			Fósforo (mg/dL) (UI/L)		
	Media	DE	Mediana	Media	DE	Mediana	Media	DE	Mediana
Muestra global (RN < 1500 g.) n=39	435,2	153	426	9,5	0,62	9,69	5,53	1	5,6
RN < 28 semanas y/o < 1000g. n=27	444,23	178	426	9,5	0,63	9,64	4,87	1,2	5,1
RN que evolucionan a EMO n=9	551	111	560	9,2	0,89	9,3	4,5	0,89	4,8
RN que no evolucionan a EMO n=30	392,52	146	370	9,6	0,49	9,7	5,88	0,8	6,1

ción hídrica con menor aporte mineral que el recomendado o nutrición parenteral prolongada de más de 4 semanas (grupo 2). El primer screening se realiza a las 4 semanas de vida, e incluye analítica con calcio, fósforo y fosfatasa alcalina, así como bioquímica urinaria con calcio, fósforo e índices calcio/creatinina y fósforo/creatinina en una micción puntual. Con los valores plasmáticos se clasifican los recién nacidos en cuatro grupos, realizando encada uno de ellos un seguimiento y/o tratamiento según se describe en la Figura I. Los pacientes pueden ser incluidos en diferentes grupos a lo largo de su ingreso en función de los resultados obtenidos en los controles seriados. La excreción urinaria de calcio y fósforo se usan sólo como forma no invasiva de adecuar los aportes minerales y evitar extracciones analíticas frecuentes.

Resultados:

Se selecciona una muestra inicial de 90 pacientes < 1500 g., de los cuales 27 son recién nacidos con peso al nacimiento < 1000 g. o edad gestacional < 28 semanas (grupo 1) y el resto son recién nacidos con peso al nacimiento entre 1000 y 1500 g. con al menos 28 semanas de edad gestacional. En la Tabla I se describen las características demográficas de la muestra global.

En el grupo 1 se estudia el metabolismo fosfocálcico en todos los pacientes. En la Tabla II se describen las características demográficas de esta población. En el resto de

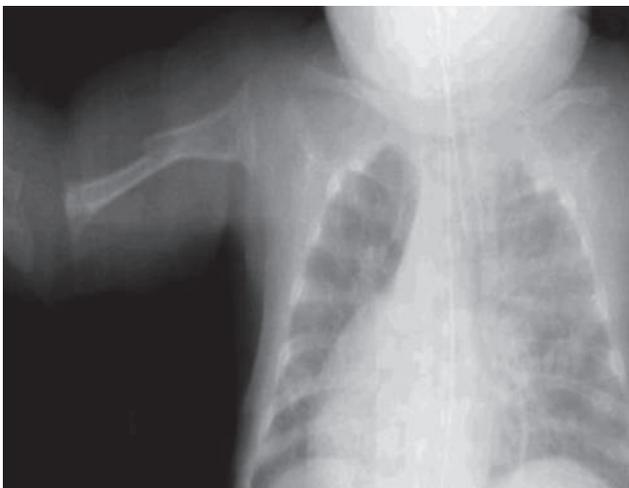


Figura III. Fractura de fémur derecho en un paciente con enfermedad metabólica ósea.

pacientes se estudia en 12 que cumplen alguno de los criterios mencionados anteriormente como de riesgo (grupo 2). El antecedente de CIR con Doppler patológico es el principal motivo de estudio en este grupo (75%), y en menor proporción el haber recibido nutrición parenteral prolongada (16.6%) e inmovilidad por gravedad clínica por patología respiratoria (8,3%).

El número final de pacientes reclutados en el que se analizan los datos séricos del metabolismo fosfocálcico es 39. En la Tabla III se presentan los valores del calcio, fósforo y FA a las 4 semanas de vida de todos los analizados. En el resto de recién nacidos no incluidos en este screening en ningún caso se detecta posteriormente datos clínicos ni analíticos de osteopenia.

En el grupo de < 1000 g. y/< 28 semanas según el screening inicial realizado al mes de vida, once fueron considerados sin riesgo, seis con riesgo de EMO, seis con resultado indeterminado y cuatro de ellos con datos compatibles de EMO. Uno no se diagnostica como tal ya que presenta datos de colestasis que explican las alteraciones bioquímicas y una vez resuelta no vuelve a presentar datos de EMO. En el seguimiento de los once pacientes que habían sido inicialmente considerados como sin riesgo para esta patología ninguno se diagnostica posteriormente de EMO. En los pacientes con hiposforemia y FA normal al mes de vida, 50% fueron diagnosticados de EMO a lo largo de su ingreso. Dentro del grupo de pacientes denominados como indeterminados inicialmente por tener el fósforo normal pero la fosfatasa alcalina elevada, dos son diagnosticados posteriormente de EMO.

En el segundo grupo solo en uno de los casos se obtienen valores patológicos de FA y fósforo sérico a las 4 semanas de vida. Se trata de un recién nacido diagnosticado de neumopatía intersticial. Recibe tratamiento con fósforo oral y hasta 1000 U/L/día de Vitamina D, con adecuada respuesta. El resto de pacientes incluidos en el grupo 2 obtienen valores normales tanto en bioquímica sanguínea como urinaria realizada a las 4 semanas de vida y en controles posteriores durante su ingreso, sin presentar en ningún caso cambios radiológicos de osteopenia.

El número final de recién nacidos con diagnóstico al alta de EMO es nueve. Excepto uno, todos son recién nacidos con peso al nacimiento < 1000 g. o edad gestacional < 28 semanas. Aunque el primer screening se inicie antes,

el diagnóstico suele hacerse en torno a la sexta semana. En la Tabla IV se describen las características de estos pacientes.

La incidencia registrada de enfermedad metabólica ósea en esta población si se consideran todos los RN < 1500 g. es del 10% y del 30,7% en los < 1000g. y/o < 28 semanas. Todos los pacientes diagnosticados como tal reciben tratamiento con fósforo oral y aumento de la dosis de Vitamina D a 1000 U/L/día. Sólo en dos de los casos se observan cambios radiológicos de osteopenia. En ellos se obtienen los valores más altos de FA (1259 y 717 UI/L) en el momento diagnóstico.

Uno de ellos es exitus en contexto de enterocolitis necrotizante complicada, habiéndose observado previamente signos radiológicos de osteopenia y fracturas de huesos largos como se muestra en las Figuras II y III. El otro presenta indicios de desmineralización ósea a nivel radiológico, y al alta continúa presentando FA elevada e hipofosforemia, por lo que se hace un seguimiento estrecho y mantiene tratamiento con fósforo oral hasta los 3 meses de vida. Tres años después no ha presentado fracturas patológicas. El resto tiene una evolución clínica favorable, sin presentar cambios radiológicos de osteopenia, con normalización de los marcadores bioquímicos previo al alta, manteniendo únicamente la vitamina D como tratamiento domiciliario.

Conclusiones:

Las cifras analíticas a partir de las cuales existe osteopenia aún no están bien definidas en la literatura. A diferencia de otros trabajos donde se establece el límite de FA en torno a 800 UI/L¹³, se propone establecer el límite en 500 UI/L si asocia valores bajos de fósforo, ya que el objetivo es la detección de esta patología antes de que produzca cambios clínicos y se observa que, casos con cifras de FA superiores a 700 UI/L pueden asociar cambios radiológicos, incluso fracturas. Estableciendo un punto de corte más alto se habrían detectado solamente a recién nacidos afectados de EMO severa.

A pesar de ello, estableciendo estos límites, los resultados obtenidos muestran una incidencia de enfermedad metabólica ósea del 30,7% en los RN < 28 semanas o con peso al nacimiento < 1000 g. y 10% en los RN < 1500 g. en general. Esta incidencia es menor a la presentada en otras comunicaciones previas que estudian poblaciones similares. En ello puede influir la optimización de los aportes minerales exógenos a través de la nutrición parenteral, que en los últimos años se realiza de forma más precoz y posiblemente de forma más cuidadosa. Además, permite confirmar que son los casos de prematuridad extrema y con muy bajo peso al nacimiento los que mayor riesgo tienen de presentar osteopenia.

Como consecuencia de la disminución abrupta de los aportes minerales a través de la placenta, en la evolución habitual de la enfermedad metabólica ósea, lo primero que solemos encontrar son valores bajos de fósforo. En una

segunda fase se produce el aumento de los niveles de FA como consecuencia de la actividad osteoblástica en la que se produce la resorción ósea. Aunque la muestra es insuficiente para establecer significación estadística, cabe pensar que los niveles séricos de fósforo descendidos funcionan como predictor de la enfermedad, mientras que la FA tiene más relación con el porcentaje de desmineralización ósea y así la gravedad de esta. Se observa que el calcio se mantiene estable dentro de valores normales, incluso en los casos con peor evolución clínica, por lo que no es un marcador útil para la monitorización del metabolismo óseo. El ascenso aislado de la FA debe tomarse con cautela, ya que puede traducir una situación de colestasis.

Por todo lo anteriormente expuesto puede considerarse que la combinación analítica de FA y fósforo sanguíneo ofrecen una buena aproximación para catalogar la EMO, siendo el límite > 500UI/L y < 5 mg/dL respectivamente. Hasta el momento no se han encontrado relación significativa entre las cifras de 25(OH) vitamina D y PTH y el desarrollo de osteopenia (6), si bien esto no es objetivo de nuestro estudio.

A la vista de los resultados, el estudio de la FA y el fósforo al mes de vida permite Seleccionar los recién nacidos con mayor riesgo de desarrollar esta patología, en los cuales se debe hacer una vigilancia más estrecha. Además, algunos recién nacidos pueden beneficiarse desde ese momento de suplementar los aportes exógenos y evitar la evolución hacia un estado de osteopenia. Ninguno de los casos con resultados inicialmente normales muestra posteriormente datos clínicos ni analíticos de EMO, por lo que se trata de un screening con alta especificidad. Sin embargo, parece importante continuar el seguimiento a lo largo de su ingreso ya que pueden producirse cambios clínicos que condicionen la alteración del metabolismo fosfocálcico.

El momento de diagnóstico de EMO es variable entre los 30 días y los 130 días de vida en nuestros pacientes, que suele coincidir en torno a la semana 36 de edad postmenstrual, no antes de la semana 32. Observamos que aquellos en los que el diagnóstico y el inicio del tratamiento se hace de forma más precoz son los que presentan una mejor evolución posterior.

Coincidiendo con otros estudios, encontramos que los pacientes con diagnóstico de EMO son aquellos con mayor estancia en unidad de cuidados críticos, y con nutrición parenteral prolongada. Según estos resultados, se sitúa la barrera de seguridad en 30 días de nutrición parenteral, de forma que el retraso en alcanzar la nutrición enteral exclusiva constituye un importante factor de riesgo para esta entidad. Además, la inmovilidad por gravedad clínica va asociada a un desarrollo de EMO más severa. Es el caso de los pacientes con evolución clínica más tórpida, como son pacientes que precisan una ventilación mecánica prolongada o tienen importantes complicaciones abdominales. Son este tipo de pacientes lo que suelen precisar tratamiento con corticoides y diuréticos. En cuanto al sexo

Tabla IV. Descripción de los casos con diagnóstico de Enfermedad Metabólica Ósea de la prematuridad.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS DIAGNOSTICADOS DE ENFERMEDAD METABÓLICA ÓSEA DEL PREMATURO				
	%	Media	DE	Mediana
Edad gestacional (semanas)		27	1	26+5
Sexo masculino/femenino	66%/33%			
CIR	33,30%			
Preeclampsia	55,50%			
Estancia en UCI (días)		67	34	61
VM (días)		13	14	9
NP (días)		33	13	30
Corticoides iv	50%			
Diuréticos	33,30%			
Metabolismo fosfocálcico 4 semanas				
FA (UI/L)		551	94	560
Calcio (mg/dL)		9,2	0,89	9,3
Fósforo (mg/dL)		4,5	0,8	4,8
Metabolismo fosfocálcico diagnóstico				
FA (UI/L)		683	212	623
Calcio (mg/dL)		9,3	0,56	9,2
Fósforo (mg/dL)		3,7	0,66	3,7
Edad al diagnóstico EMO (días)		63	33	51
Edad postmenstrual al diagnóstico(días)		36	4	36

Signos radiológicos de osteopenia 22,2%

podría haber predominio en el sexo masculino, aunque se necesitaría una muestra más grande para poder afirmarlo.

Aunque la osteopenia puede ser una entidad autolimitada, los beneficios de su prevención, detección y abordaje temprano incluyen la facilitación de la retirada del soporte respiratorio, la evitación de fracturas, menor incidencia de dolicocefalia y mejoría en el crecimiento. Además, podría tener beneficios a largo plazo en la edad adulta¹⁴.

Consideramos fundamental para su prevención la apuesta por la ventilación mecánica no invasiva, el inicio precoz de la nutrición enteral trófica, la progresión rápida hacia la nutrición enteral total, y el aporte adecuado de vitamina D, calcio y fósforo. Esto último se consigue preferiblemente con la administración de leche materna propia o donada correctamente fortificada, o en su defecto, con fórmula de prematuro, siendo necesario en algunas circunstancias añadir a la dieta minerales elementales. La fisioterapia realizada por profesionales expertos con movilizaciones pasivas y compresión en las articulaciones puede mejorar la mineralización ósea, aunque aún no existe suficiente evidencia para ello¹⁵.

La principal limitación encontrada en el estudio es el tamaño muestral, sobre todo en el subgrupo de neonatos finalmente catalogados de EMO. Sería interesante ampliar esta investigación con un estudio prospectivo más amplio, en el que se pudieran relacionar también los hallazgos séricos con densitometría ósea a lo largo de la evolución de los pacientes.

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Bibliografía:

- 1.- Abrams SA, Bhatia JJS, Corkins MR, De Ferranti SD, Golden NH, Silverstein J, et al. Calcium and vitamin D requirements of enterally fed preterm infants. *Pediatrics* 2013; 131: e1676-83.
- 2.- Chaves Caro N, Elorza Fernández MD. Prevención de la osteopenia del prematuro. *An Pediatr Contin* 2014; 12 (6):336-9.
- 3.- Land C, Schoenau E. Fetal and postnatal bone development: reviewing the role of mechanical stimuli and nutrition. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2008 Feb;22(1):107-18.
- 4.- Moreira A, Swischuk L, Malloy M, Mudd D, Blanco C, Geary C. Parathyroid hormone as a marker for metabolic bone disease of prematurity. *J Perinatol.* 2014; 1-5.
- 5.- Akshaya J, Vachharajani, Amit M. Mathur, Rakesh Rao. Metabolic Bone Disease of Prematurity. *NeoReviews* Aug 2009, 10 (8)
- 6.- Harrison CM, Gibson AT. Osteopenia in preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2013 May;98(3): F272-5.
- 7.- Figueras-Aloy J, Álvarez-Domínguez E, Pérez-Fernández JM, Moretones-Suñol G, Vidal-Sicart S, Botet-Mussons F. Metabolic bone disease and bone mineral density in very preterm infants. *J Pediatr* 2014; 164: 499-504.

- 8.- Rayannavar A, Calabria AC. Screening for meta- bolic bone disease of prematurity. Semin Fetal Neona- tal Med 2020; 25: 101086.
- 9.- Zhang H, Jia Q, Piao M, Chang Y, Zhang J, Tong X etal. Screening of SerumAlkaline Phosphatase and Phosphate Helps Early Detection of Metabolic Bone Disease in Ex- tremely Low Birth Weight Infants. Front Pediatr. 2021 Apr 22;9: 642158.
- 10.- Tinnion RJ, Embleton ND. How to use alkaline phos- phatase in neonatology. Arch Dis Child Educ Pract Ed. 2012 Aug;97(4):157-63.
- 11.- Narbona E, Uberos J, Armadá MI, Closa R, Couce ML, Rodríguez G, Saenz de Pipaon M. Grupo de Nutrición de la SENEo. Nutrición enteral y parenteral en recién nacidos de muy bajo peso. Barcelona: Ergon; 2013.
- 12.- Nutritional needs of preterm infants. En: Kleinman RE, editor. Pediatric nutrition. 7th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2013: 83-122.
- 13.- Montaner Ramóna A, Fernández Espuelasb C, Cal- marza Calmarza, Rite Gracia Oliván del Cacho MJ. Rev Chil Pediatr. 2017;88(4):487-494.
- 14.- Martin S. Enfermedad metabólica ósea del prematuro. Rev Esp Endocrinol Pediatr 2022; 13 (Suppl 2).
- 15.- Schulzke SM, Kaempfen S, Trachsel D, Patole SK. Physical activity programs for promoting bone minera- lization and growth in preterm infants. Cochrane Data- base Syst Rev 2014; 4: CD005387.

Comunicaciones

Resúmenes de las comunicaciones de la CIX Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura. Sevilla 10-11 de marzo 2023

COMUNICACIONES ORALES

CRISIS PAROXÍSTICA EN EL LACTANTE. SERVICIO DE PEDIATRÍA.

Perea Quintana AI, Palomino Fernández L, Tainta León L, Valenzuela Sánchez C, Parra Manso Y. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción

Los trastornos paroxísticos no epilépticos son definidos como episodios bruscos y de duración breve que son similares a una crisis epiléptica, pero su origen es por una disfunción cerebral de origen diverso, y no por descarga neuronal excesiva.

Caso clínico

Se presenta a una lactante de 11 meses, sin antecedentes de interés y desarrollo normal acorde a su edad, que desde los 5 meses de vida realiza movimientos de hiperextensión de brazos, piernas entrecruzadas y balanceo de caderas, de pocos minutos de duración, con una mucha frecuencia durante el día, acompañado de llanto ocasional que incluso le impiden comer. No presenta pérdida de consciencia ni desviación de la mirada. Los episodios se suelen acompañar de rubicundez facial, sudoración y sonidos vocales. Ya había sido estudiada en su hospital de origen, donde se realizó un electroencefalograma durante el sueño y en vigilia que resultaron normales. La exploración física y neurológica es normal, realiza los episodios en la consulta y ceden fácilmente al distraer a la paciente, aunque enseguida vuelven a repetirse.

Con los datos de la historia clínica y la exploración física que presenta, se pudo realizar un diagnóstico clínico de onanismo. Se tranquilizó a los padres explicando la benignidad del caso y las pautas a seguir.

Comentarios

El onanismo o masturbación es la autoestimulación de los genitales por placer y es algo frecuente en los niños y niñas a partir de los 2 años, aunque pueda resultar incómodo para algunos adultos. En la mayoría de los niños es una conducta normal mientras exploran su cuerpo, que simplemente lo realizan porque les gusta. No le va a producir ningún daño físico ni psicológico, y tampoco hay que espera que dejen de hacerlo de forma inmediata. Es necesario explicar a los padres que no es algo que se relacione con la promiscuidad del niño ni con ningún tipo de crisis epilépticas, que es una situación normal y no deben reprender o castigarlos por ello, si no por el contrario enseñarles a realizarlo en un ámbito privado y no público. En contadas ocasiones puede estar relacionado con situaciones de es-

trés incluso con abusos por parte de adultos, y en esos casos es cuando se debería consultar con el pediatra.

¿QUÉ CARACTERÍSTICAS TIENEN LOS CASOS DE ABUSO SEXUAL DE NUESTRA ÁREA? ANÁLISIS RETROSPECTIVO A TRAVÉS DE UNA SERIE DE CASOS.

Cantos Masa P; Romero Vázquez L; Carpio Linde MJ; Graciela Torrontegui. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción y objetivos:

El abuso sexual es un tipo de maltrato infantil, siendo este un problema multifactorial e infradiagnosticado con repercusiones psíquicas, emocionales y de salud para la víctima.

El objetivo del estudio es analizar los casos de abusos sexuales que han acudido a Urgencias de nuestro centro para definir sus características y mejorar el abordaje de los mismos.

Material y métodos

En el estudio se han recogido los casos de abuso sexual que han acudido a nuestro centro desde 2020 hasta noviembre de 2022, obteniendo un total de 28 casos.

Las variables que se han analizado han sido edad y sexo del menor; edad y sexo del perpetrador, así como círculo al que pertenecía en relación con el menor, y sí presentaba o no antecedentes psicosociales. También se ha analizado el tipo de abuso (masturbación, penetración, grooming) y periodicidad del mismo. Otra variable analizada es el nivel socioeconómico mediante la renta media del barrio donde reside la víctima.

Resultados

En cuanto a la incidencia, se ha observado un aumento en el 2021 tras el confinamiento por COVID19.

Las víctimas han sido en un 96.4% niñas con una edad media de 8 años. Los perpetradores han sido en un 92% de los casos varones, siendo el 75% mayores de edad.

Respecto al círculo al que pertenecía el perpetrador en relación con el menor, se trata en un 96.4% de los casos de personas conocidas, siendo en el 60.7% miembros de la familia. Había antecedentes de violencia de género en uno de ellos.

El tipo de abuso más frecuente ha sido la masturbación (75%) seguido de la penetración (35%), siendo el 60% episodios únicos. Respecto al nivel socioeconómico al que

pertenece la víctima, el 82% de los casos residían en barrios con renta inferior a la media.

Conclusiones

En nuestro estudio se observan características que pueden ayudar en la detección precoz de estos casos. Recalcamos que en la mayoría de los casos las víctimas son niñas y los perpetradores pertenecen al círculo familiar. Queremos incidir en la importancia en la prevención, diagnóstico, notificación y actuación ante este problema.

¿CUÁNDO DEBEMOS DE ALARMARNOS ANTE UNA TORTICOLIS?

Romero Vázquez L, Cantos Masa P, Carpio Linde MJ, r López-Moreira, Cabello S. Servicio de Pediatría Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción y objetivos:

La tortícolis es la lateralización de la cabeza asociada a rotación de la cara y el mentón hacia el lado contralateral. Su causa frecuentemente es benigna y autolimitada, pero puede ser signo de una etiología grave.

Dado que es un motivo relativamente frecuente de consulta en Urgencias y en Atención Primaria presentamos una serie de 4 casos de tortícolis con signos de alarma que han acudido a Urgencias de nuestro hospital con el objetivo de recalcar la importancia de una buena anamnesis y exploración física como primer paso en el despistaje inicial de patologías más graves.

Descripción de los casos:

De los 4 casos, 3 de ellos fueron varones. Respecto a la edad, 3 eran menores de 2 años y uno en edad escolar. En toda la duración de la tortícolis fue superior a 7 días; presentando 3 de ellos síntomas y signos constitucionales y/o neurológicos.

Ante la persistencia del tortícolis y los síntomas asociados, se solicitaron en Urgencias pruebas de imagen. En 2 de los casos que presentaban síntomas constitucionales y/o neurológicos se solicitó TAC craneal, objetivándose lesiones intracraneales con diagnósticos finales, tras estudio, de meduloblastoma e histiocitosis de células de Langerhans. En el resto se realizó inicialmente radiografía cervical, sin hallazgos de interés, ampliándose estudio durante el ingreso con RMN que contribuyó al diagnóstico de espondilodiscitis y artritis idiopática juvenil.

Comentarios:

Como conclusión, queremos recalcar la importancia de los síntomas y signos de alarma en la tortícolis, ya que esta puede ser manifestación de patologías subyacentes más graves. Es fundamental realizar una anamnesis y exploración física minuciosa. En el caso de tortícolis sin signos de alarma, se puede iniciar tratamiento sintomático con antiinflamatorios y reposo, siendo imprescindible continuar su seguimiento para ver su evolución.

IMPORTANCIA DE UN ABORDAJE ADECUADO DE HEMATURIA EN URGENCIAS.

Fernández Durán M, Peláez Cabrera MJ, Espigado Colombo E, Mora Ibáñez R, Gil Suárez A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción

Se define hematuria como la presencia anormal de hematíes en la orina procedentes del riñón o de las vías urinarias, ya sean visibles a simple vista (macroscópica) o aparente solo en el análisis de orina (microhematuria) >5 hematíes/campo o al menos una + en tira de orina en 3 muestras separadas en 2-4 semanas. La hematuria es un motivo de consulta frecuente en pediatría que puede ocasionar gran ansiedad en los familiares.

Caso clínico

Niño de 6 años que acude a urgencias por orina colúrica de una hora de evolución, sin otra sintomatología asociada. Exploración física normal. Tensión arterial sistólica en p95. Se solicitan:

- Sedimento urinario: 10-15 Hematíes/Campo
- Hemograma, coagulación y bioquímica general con perfil renal y hepático normales. Proteína C Reactiva <0,3 mg/L.
- Bioquímica de orina asilada con iones: valores normales
- Urocultivo: negativo

A las 3 semanas vuelve a consultar por continuar con hematuria macroscópica de mismas características. En la exploración destaca masa en flanco derecho. No circulación colateral. Testes en escroto. Sin signos de irritación peritoneal y puñopercusión negativa. Se solicita ecografía de abdomen visualizándose lesión sólida con áreas quístico-necróticas internas en la fosa renal derecha de 11 cm, sin cruzar línea media, que se confirma en Resonancia Magnética Nuclear abdominal compatible con tumor de Wilms.

En TAC de tórax presenta múltiples lesiones nodulares pulmonares bilaterales compatibles con metástasis, y conglomerados adenopáticos hiliares bilaterales. Se inicia tratamiento quimioterápico.

Comentarios

Identificar al niño en quien la hematuria es causada por una enfermedad subyacente significativa y evitar pruebas innecesarias en aquellos individuos con una enfermedad benigna, es un reto desde urgencias pediátricas. Para ello, es importante conocer las causas más frecuentes de hematuria en población pediátrica, y las indicaciones de realización de pruebas complementarias en cada caso.

Enfatizar la importancia de la realización de ecografía abdominal en toda hematuria macroscópica.

CARDIOTOXICIDAD INDUCIDA POR INTOXICACIÓN DE MONÓXIDO DE CARBONO EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO. SERVICIO DE PEDIATRÍA.

García Acevedo M, Grujic B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción

La intoxicación por Monóxido de carbono (CO) es frecuente en nuestro medio, afectando con frecuencia a la población infantil (2%). La sintomatología es inespecífica, predominando las manifestaciones neurológicas y digestivas. La estabilización clínica con aporte de oxígeno normobárico al 100% es fundamental, valorando la necesidad de oxigenoterapia hiperbárica en los casos más graves.

Caso clínico

Adolescente de 13 años, sin antecedentes de interés, es hallado inconsciente en su cama (Glasgow 3) precisando

do IOT por servicios de emergencias. No antecedentes de TCE, consumo de tóxicos o sintomatología previa. En hospital se realizan tóxicos en orina (negativos) y ECG con elevación de ST en precordiales. En analítica sanguínea destaca leucocitosis neutrofilica con negatividad de RFA, creatinina 1'4mg/dL y elevación de marcadores de daño miocárdico (troponinas 2705,5ng/l, pro-BNP 87,1pg/ml y CK 663U/l). En gasometría, acidosis respiratoria grave con láctico elevado y 23.9% de carboxihemoglobina. Ante los datos de isquemia miocárdica secundaria a intoxicación por CO, se traslada a UCI pediátrica de hospital de referencia. A su llegada, se inicia VMI con FiO2 100%. Dado el empeoramiento de encimas cardiacas (troponinas 8356ng/l, pro-BNP 2570pg/ml, CK 1892U/l) y los hallazgos ecocardiográficos (disfunción sistólica severa con FEVI del 25% e hipokinesia global), se inicia soporte vasoactivo con noradrenalina y milrinona. A las 24h presenta mejoría clínica y analítica permitiendo extubación y cese del soporte vasoactivo. En control ecocardiográfico a las 48 horas, se observa normalización completa de la función biventricular, diagnosticándose, de "miocardio aturdido".

Comentarios

La afectación cardiovascular en las intoxicaciones por monóxido de carbono es poco frecuente. Sin embargo, en casos severos, puede estar presente hasta en un 30%. Por este motivo, se debe realizar en todo paciente con sospecha de intoxicación por CO ECG, biomarcadores de daño miocárdico y ecocardiografía para valorar la función ventricular. Las secuelas a largo plazo se desconocen, pero en pacientes jóvenes sin FRCV, el daño es reversible y de buena evolución, incluso en intoxicaciones severas

GANGLIOSIDOSIS GM1 CON CARACTERÍSTICAS FENOTÍPICAS ATÍPICAS.

Guerrero Márquez C, Romero Montero AM, Lubián Gutiérrez M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción

La gangliosidosis GM1 es una enfermedad de depósito lisosomal (EDL) infrecuente, con herencia autosómica recesiva. Está causada por mutaciones en el gen GLB1 (3p22.3), con un déficit de enzima lisosomal beta-galactosidasa. Se da acumulación de gangliósidos GM1 en tejidos, particularmente en sistema nervioso central. Existen tres tipos, siendo el tipo 1 (infantil o aguda) el más grave con visceromegalias y deterioro neurológico antes de 6 meses. Se confirma mediante estudio de la actividad enzimática en leucocitos o en cultivo de fibroblastos y/o mediante un test genético molecular. El tratamiento es sintomático y de soporte.

Caso clínico

Neonata de 19 días que ingresó en la UCI neonatal por insuficiencia cardiaca, distensión abdominal y hepatomegalia. Quinta hija de pareja consanguínea magrebí, con gestación controlada y parto a las 36+6 semanas. Hepatitis crónica paterna y dos primos por rama materna con abdomen distendido y talla baja en la infancia. Fue diagnosticada de miocardiopatía dilatada y catarata bilateral. Dada la sospecha de origen genético/metabólico, se solicitó estudio con panel de miocardiopatías dilatadas.

Durante su seguimiento requirió abordaje multidisciplinar por: hipotonía axial, fallo de medro, insuficiencia cardiaca, aumento de distensión abdominal...En estudio genético se detectó variante patogénica en homocigosis. El diagnóstico de gangliosidosis GM1 tipo 1 se confirmó con el estudio metabólico y la actividad enzimática deficitaria de GM1. De forma progresiva se produjo empeoramiento de la distensión abdominal, ascitis a tensión de difícil manejo, convulsiones, infecciones respiratorias, insuficiencia respiratoria y cardiaca que precisaron hospitalizaciones frecuentes hasta su fallecimiento a los 14 meses y medio.

Comentarios

La miocardiopatía dilatada y la distensión abdominal progresiva tras el nacimiento constituyen una forma de presentación inusual. En algunas EDL se describe la miocardiopatía hipertrófica, siendo infrecuente la dilatada. No se han descrito casos de distensión abdominal ni ascitis, pudiendo aparecer de forma prenatal en las EDL hidrops fetal no isoimmune y ascitis congénita. Resulta de especial relevancia descartar esta enfermedad en casos de miocardiopatía congénita y ascitis de inicio postnatal que asocien otras manifestaciones clínicas típicas de la enfermedad. La descripción de nuevas características clínicas podría contribuir a ampliar el fenotipo de patologías tan infrecuentes como esta enfermedad.

¿PROPANOLOL COMO AGENTE INDUCTOR DE PANCREATITIS AGUDA?

Haidour Salido S; Marín Patón M; Molina Ureba A; Romero Roldán P; Castillo Reguera Y. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción

Está descrita en la literatura la asociación entre propofol y pancreatitis aguda. Aún se desconoce el mecanismo causal, pero hipertrigliceridemia, hipersensibilidad o daño directo sobre el órgano podrían relacionarse. Incluir esta complicación en el diagnóstico diferencial de dolor abdominal tras infusión de propofol puede favorecer un diagnóstico y abordaje precoz.

Caso Clínico

Paciente mujer de 6 años ingresada en Planta de Pediatría tras intervención quirúrgica de implante coclear. Sana, intervenida previamente de adenoamigdalectomía.

Tras 36 horas de ingreso, comienza con dolor abdominal localizado en región infraumbilical y no irradiado. Asocia vómitos de contenido alimenticio sin productos patológicos. No deposiciones desde ingreso. Afebril. Diuresis conservada sin síntomas miccionales.

A la exploración presenta dolor a la palpación periumbilical, sin signos de irritación peritoneal ni masas o visceromegalias, y peristalsis conservada. Resto sin interés.

Se solicita analítica sanguínea objetivándose en hemograma leucocitosis (13720 leucocitos) con leve neutrofilia (10220). En bioquímica, elevación de amilasa de 2221 U/L y triacilglicerolipasa de 4612 U/L, sin hipertrigliceridemia (triglicéridos 57 mg/dL). Proteína C Reactiva 18.8 mg/L y procalcitonina 0.05 ng/mL, con resto de valores en rango. Serologías negativas. Analítica de orina normal.

Se realiza ecografía a pie de cama que muestra páncreas aumentado de tamaño con ecogenicidad normal y líqui-

do libre en espacio de Morrison y periesplénico, hallazgos posteriormente confirmados en ecografía reglada.

Se instaura dieta absoluta, analgesia endovenosa y se mantiene antibioterapia pautada tras intervención. La paciente presenta mejoría del dolor abdominal hasta su completa resolución y cese de los vómitos, con reinicio de alimentación oral las 72 horas posteriores. Descenso progresivo y marcado de enzimas pancreáticas y normalización ecográfica previa al alta.

Conclusiones

El propofol se presenta como un posible desencadenante de pancreatitis aguda, aunque precisa de estudios que demuestren asociación causal. Ante la incidencia creciente de esta patología en Pediatría, destacar la importancia de una buena historia clínica que identifique factores de riesgo y la utilidad de la ecografía abdominal a pie de cama para su diagnóstico inicial.

CUANDO CRISIS NO FILIADAS CRONIFICAN: TRASTORNO DE DOLOR EXTREMO PAROXÍSTICO.

Luque Pérez S, Paz Paya E, Guarino Narváez J, Amorós Rodríguez I, Martín-Mora Bermúdez P. Servicio de Pediatría. Hospital Punta de Europa. Algeciras. Cádiz.

Introducción

Se presenta el caso de un niño de 6 años con trastorno de dolor extremo paroxístico.

Caso Clínico

Se trata de un niño que consulta por primera vez a los 6 meses de vida por episodios, presentes desde el nacimiento, de apertura ocular e hipertensión generalizada, brazos en flexión, cianosis facial y tronco en arlequín. Ocurren con la defecación y suceden 1-2 veces/semana. En edad preescolar se tornan más breves y menos sintomáticos, y cambian los desencadenantes (sobresaltos, miedo, llanto o peleas). El desarrollo psicomotor es normal. No presenta rasgos dismórficos, tiene un angioma plano en párpados y raíz nasal. La evolución ponderoestatural es motivo de seguimiento: 6 meses: peso 6750 g (p12, -1,2DE), longitud 65 cm (p16, -1DE), 20 meses: peso 8830 g (pC p. (Ile1461Thr) que codifica para la subunidad $\alpha 9$ del canal de sodio voltaje dependiente, que participa en la nocicepción. Condiciona una alteración en la inactivación de los canales, que son sensibles a la carbamazepina, tratamiento que se inició en nuestro paciente con reducción de las crisis.

Comentarios

El trastorno de dolor extremo paroxístico se presenta al nacimiento o primer año con episodios de dolor rectal/ peri-rectal intenso después de la defecación que se acompaña de crisis anóxicas y cambios de coloración hemcorporales. Los desencadenantes incluyen defecación, estimulación táctil peri-rectal, caídas inesperadas, actividad sexual y sueños vividos. El dolor es repentino, dura segundos o minutos, puede comenzar como picor, que evoluciona a ardor y se intensifica. Este caso ilustra la importancia del seguimiento y estudio escalonado de los pacientes, así como el valor diagnóstico del estudio genético y la correcta comunicación clínico-genetista.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE PACIENTES INGRESADOS POR SOSPECHA DE TOSFERINA EN EL HOSPITAL SAN PEDRO DE ALCÁNTARA DE CÁCERES DESDE EL 1997 A 2020.

Begines Tirado M, Martín Fernández R, Alfonso Tena N, Álvarez Fernández J, Pavón Jiménez S, Gutiérrez Agujetas M. Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción

Streptococcus pyogenes produce numerosas infecciones en la infancia. A finales de 2022, apareció una alerta en Reino Unido sobre un aumento exponencial de infecciones debidas a este microorganismo, sobre todo en forma de infecciones invasivas, asociándose en estos casos con una elevada mortalidad.

Caso clínico

Niña de 7 años, sana, correctamente vacunada que acude al servicio de urgencias por fiebre de 40°C durante 3 días. Desde hacía 24 horas asociaba odinofagia, edema y eritema cervical izquierdo, motivo por el cual había sido valorada por su pediatra iniciando tratamiento con amoxicilina. A su llegada, triángulo de evaluación pediátrica alterado por shock circulatorio descompensado: palidez, afectación del estado general, relleno capilar enlentecido (5 segundos), frecuencia cardiaca 150 lpm e hipotensión arterial (80/40 mmHg). A la exploración destacaba adenoflemón laterocervical izquierdo caliente y eritematoso y unas lesiones eritematosas petequiales en palmas de manos y plantas de pies. Eupneica y sin necesidad de oxigenoterapia suplementaria. Se administraron dos cargas de volumen sin aumento de tensión arterial. Ante inestabilidad hemodinámica se decide traslado a UCIP e inicia perfusión de noradrenalina junto con antibioterapia con cefotaxima y clindamicina. Se realiza TAC cervical urgente que confirma faringoamigdalitis izquierda, sin abscesificación. Hemocultivos y strepto test negativos (probablemente por la toma previa de antibioterapia). Permanece 72 horas en UCIP con respuesta favorable al tratamiento.

Comentarios

Ante pacientes con infección del área ORL y afectación del estado general, es importante mantener una alta sospecha de infección por *S. pyogenes* comenzando tratamiento antibiótico empírico precoz con un betalactámico junto a clindamicina frenando de esta forma la liberación de exotoxinas que desencadenan el shock séptico. Es de vital importancia, por tanto, la comunicación de este tipo de alertas sanitarias que nos anticipan a todos los pediatras para sospechar esta patología e instaurar tratamiento de forma temprana.

TUMORES RENALES: REVISIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 27 AÑOS.

Torres Díaz M, Mora Matilla M, Lechón Caballero MC, Polo Moreno J, Panduro Romero L, Vicho González MC. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz.

Introducción

Los tumores renales corresponden al 6% de las neoplasias pediátricas, siendo el tumor de Wilms (TW) el más frecuente (90%).

Material y métodos

Se realizó un estudio retrospectivo de tumores renales diagnosticados entre enero de 1995 y diciembre de 2022 en el Servicio de Oncología Pediátrica del Hospital Materno Infantil de Badajoz. Se analizaron las variables: sexo, edad al diagnóstico, síndromes de predisposición asociados, clínica al debut, estadio y subtipo tumoral, protocolo tratamiento, quimioterapia y radioterapia recibidas, presencia de mutación WT1 tumoral, toxicidad derivada del tratamiento y supervivencia.

Resultados

De los 27 pacientes diagnosticados, 55,5% eran niñas. La media de edad al diagnóstico fue de 4,5 años (desviación estándar 4,5 años).

Seis pacientes presentaban síndromes de predisposición (5 hemihipertrofias y 1 síndrome de Denys-Drash). El 45% debutó como dolor abdominal; 34% como masa abdominal y 7% como hematuria, hipertensión arterial y hallazgo ecográfico casual respectivamente.

En cuanto al subtipo tumoral, 84% eran TW (42% tipo mixto, 27% blastematoso, 8% estromal y 7% epitelial), 8% nefroma mesoblástico y 4% sarcoma células claras y Ewing respectivamente.

Respecto al estadiaje tumoral, 38% presentaban estadio I, 23% estadio II, 27% estadio III y 12% estadio IV.

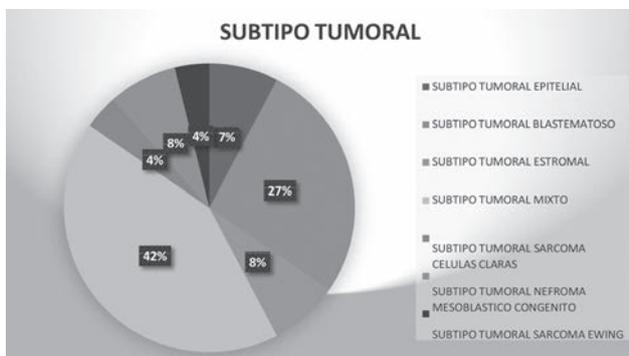
El 74% de los pacientes se trataron según protocolo SIOP 2001, 18% según ensayo Umbrella 2016, 4% según protocolo SIOP 1995 y el 4% restante según EuroEwing 2012. En cuanto a la quimioterapia, el 80% recibió Vincristina y D-Actinomicina y el 48% precisó además Doxorubicina. El 41% necesitó radioterapia.

De los casos estudiados, el 22% tenía presente la mutación WT1 en el tumor.

El 30% presentaron toxicidad derivada del tratamiento, siendo el daño tubular la más frecuente. La supervivencia global y libre de eventos a los 5 años es del 96%.

Conclusiones

Nuestra serie presenta una supervivencia (96%) y una toxicidad (30%) similar a las series publicadas.



HEMOGLOBINURIA PAROXÍSTICA "A FRIGORE": UNA ENFERMEDAD INFRECUENTE.

Cantizano de la Rosa R, Quecuty Vela S, Molina Linares E, Durán González L, Márquez López I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera. Cádiz.

Introducción

La anemia hemolítica autoinmune (AHA) se define como la disminución de la concentración de hemoglobina en sangre causada por autoanticuerpos contra los hematíes. Existen dos tipos de AHA: primarias (por anticuerpos calientes y fríos) y secundarias (a infecciones virales, patología autoinmune o tumoral). La hemoglobinuria paroxística a frigore o anemia de Donath-Landsteiner es una enfermedad rara casi exclusiva de edad pediátrica. Suele cursar como un proceso hemolítico limitado, con buen pronóstico.

Caso clínico

Niña de 2 años con fiebre, vómitos y diarrea de 72 horas de evolución. Transcurrido ese tiempo presenta taquicardia, hipotensión, palidez, ictericia cutánea y coluria. En analítica destaca: importante anemia microcítica con elevación de lactato deshidrogenasa, aumento de reactantes de fase aguda, cifras de haptoglobina normal y acidosis metabólica moderada. Ante la sospecha de anemia hemolítica de origen autoinmune, se inicia tratamiento con corticoterapia y fluidoterapia previo al traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). En UCIP requiere transfusiones de concentrados de hematíes. Estudio serológico y ADAMTS 13 negativos. El test de Coombs directo es débilmente positivo y el test de Donath-Landsteiner es positivo, compatible con diagnóstico de hemoglobinuria paroxística a frigore. Finalmente presenta evolución favorable, y es dada de alta tras normalización de parámetros hematológicos.

Comentarios

La hemoglobinuria paroxística a frigore se produce debido a una inmunoglobulina G con afinidad por el antígeno P de la superficie del eritrocito a temperaturas bajas. Se produce la lisis del hematíe intravascular produciendo hemoglobinemia, hemoglobinuria y anemia aguda. La intensidad de hemólisis marca la gravedad de la enfermedad y aunque suele tener un curso benigno, en algunos casos, como el de nuestro paciente, puede llegar a comprometer su vida. Se asocia a infecciones víricas y bacterianas. El tratamiento es sintomático en el momento agudo. El uso de corticoides no ha demostrado utilidad.

FIEBRE RECURRENTE, ANEMIA HEMOLÍTICA, NEUTROPENIA MODERADA, HIPOGAMMAGLOBULINEMIA Y ALTERACIÓN DE LA MARCHA: ¿DEBEMOS SOSPECHAR ATAXIA-TELANGIECTASIA?.

González Rodríguez RM, Jiménez Cobos C, Berciano Jiménez N, López de Francisco R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción

La fiebre recurrente es un motivo muy frecuente de consulta en Pediatría. Seguir un algoritmo de detección de posibles etiologías menos frecuentes entre cuadros más banales es fundamental para la orientación diagnóstica. ¿Cuándo debemos sospechar verdaderamente una inmunodeficiencia como causante de esta clínica? Presentamos a continuación nuestro caso clínico.

Caso Clínico

Paciente de 2 años y 2 meses en seguimiento por episodios de fiebre recurrente con hallazgo en control analítico de hipogammaglobulinemia. No existían antecedentes en

la familia de inmunodeficiencias, infecciones graves y ni muerte precoz. No asociaba fallo de medro ni otras infecciones de interés, salvo otitis media aguda que precisó dos ciclos de antibioterapia. Acude a Urgencias por nuevo episodio de febrícula diaria vespertina de 3 semanas de evolución, asociando tos seca aislada, hiporexia, decaimiento y palidez de piel y mucosas.

En la exploración destaca un triángulo alterado por apariencia, con aspecto decaído, palidez cutánea y de mucosas, junto a soplo sistólico III/VI. Se objetiva en analítica hemoglobina de 5.6 g/dL, neutropenia moderada y aumento de reticulocitos. En frotis de sangre periférica (FSP) no se observan células inmaduras. Se realiza test de Coombs con resultado positivo y pruebas cruzadas muy positivas IgG. Se decide ingreso hospitalario para estudio por anemia aguda, neutropenia y febrícula prolongada.

Ante sospecha de anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos calientes como primera posibilidad y la no conveniencia de transfusión por pruebas cruzadas muy positivas se inicia tratamiento con corticoides orales a 2 mg/kg/día. En controles analíticos diarios presenta mejoría de las cifras de hemoglobina y neutrófilos, por lo que se procede al alta domiciliaria con seguimiento en consultas de Oncohematología.

Reconsulta en Urgencias a los 2 meses del ingreso por alteración de la marcha sin antecedente traumático y ligera desviación conjugada de la mirada hacia arriba, espontánea y autolimitada. A la exploración destacan telangiectasias en codo derecho y conjuntivas, con aumento de la base de sustentación, inestabilidad en los giros y dismetría. Fuerza conservada. Se realiza RMN cerebral sin hallazgos patológicos, persistiendo dicha inestabilidad en la marcha que los padres describen como habitual en la paciente.

Comentarios

Durante su seguimiento se procede a estudio genético con hallazgo de sendas variantes patogénicas en el gen ATM, por lo que en base a los datos clínicos e inmunológicos existe una elevada sospecha de diagnóstico de Ataxia-Telangiectasia, pendiente del estudio en ambos progenitores para el diagnóstico definitivo.

ARTRITIS SÉPTICA SUBAGUDA EN PACIENTE DE 15 MESES.

Márquez López I, Redondo Torres AI, Lorenzo Martín MC, Cantizano de la Rosa MR, Duran, González L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera. Cádiz.

Introducción

La artritis es la inflamación articular que puede asociar limitación de la movilidad, dolor y calor. El diagnóstico precoz es importante para detectar patologías que requieren intervención urgente. Una correcta anamnesis y exploración física son indispensables para el diagnóstico diferencial (traumática, infecciosa, reumática...).

Caso clínico

Niña de 15 meses acude a urgencias por inflamación del tobillo de 2 semanas de evolución y rechazo de la deambulación, sin traumatismo previo. Tratada inicialmente con

vendaje durante 2 días. Cuadro catarral la semana previa, sin otros antecedentes. Afebril, excelente estado general, hallazgos analíticos 22.000 leucocitos (neutrófilos 42% y linfocitos 43%), procalcitonina negativa y proteína C Reactiva (PCR) 29 mg/l. Radiografía de tobillo sin alteraciones. Traumatología instaura tratamiento con reposo y antiinflamatorios. A los 10 días, acude a urgencias por aumento de la inflamación. A la exploración, aumento de partes blandas y temperatura local, con eritema. Control analítico normal salvo PCR 36 mg/L. Se realiza ecografía presentando líquido articular adyacente al maléolo interno, ecos finos compatible con contenido purulento y edema del tejido celular subcutáneo. Ante la sospecha de artritis séptica se decide traslado a hospital de referencia. Realizan artrocentesis resultando no productiva, posteriormente drenaje quirúrgico con abordaje de la colección con débito purulento, tomando muestras para cultivo y posterior lavado articular. Se aprecia comunicación intraarticular tibioastragalina. Se inicia antibioterapia con cefuroxima, se mantiene durante 3 semanas con buena evolución. Los cultivos fueron negativos y se normalizó la PCR.

Comentarios

La artritis séptica se presenta más frecuentemente en menores de 3 años. La clínica típica consta de artritis, fiebre y buen estado general. Ante una artritis con evolución tórpida debemos mantener un alto grado de sospecha para realizar un diagnóstico y tratamiento precoz. El tratamiento consta de drenaje quirúrgico evacuador con lavado articular y antibioterapia de duración variable según edad y microorganismo aislado.

NUEVA VARIANTE PROBABLEMENTE PATOGENICA ASOCIADA A SÍNDROME DE QT LARGO.

Márquez López I, Redondo Torres AI, Lorenzo Martín MC, Cantizano de la Rosa MR, Duran González L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera. Cádiz.

Introducción

El síndrome de QT largo (SQTL) es una canalopatía arritmogénica con más de 500 mutaciones descritas, distribuidas en 10 genes. Su diagnóstico se basa en la identificación de un intervalo QT en el electrocardiograma (ECG) alargado ≥ 440 -460 milisegundos (ms) en varones y mujeres respectivamente. Ante la presencia de síntomas está indicado el tratamiento con betabloqueantes y se valorará implantar desfibrilador automático implantable (DAI).

Caso clínico

Niña de 12 años que acude a urgencias refiriendo dolor torácico opresivo y malestar general estando tumbada, seguido de pérdida de conciencia con sonidos guturales y oculoversión, de 5 minutos de duración. Había sido valorada por neurología en dos ocasiones por posibles crisis epilépticas con resonancia craneal y electroencefalograma normales. Niega ingesta de fármacos ni otra sintomatología. Exploración física anodina. Se realiza ECG donde se objetiva QT corregido (QTc) de 600ms. Ante la sospecha de SQTL se decide ingreso y se realiza Holter, observándose QTc >500ms en todo momento. Se inicia tratamiento con propanolol y se deriva a hospital de referencia para completar estudio.

Realizan ecocardiograma y resonancia cardíaca normales y ergoespirometría donde se observa QT largo basal que se acorta durante ejercicio, junto con extrasístole ventricular densa desencadenada con el esfuerzo, hemibloqueo anterior de rama izquierda y alteraciones en la repolarización en precordiales izquierdas. Se decide cambio de tratamiento a nadolol y no implantación de DAI salvo muerte súbita recuperada o síncope a pesar del tratamiento. El estudio genético resulta positivo para KCNH2p. (Leu751Phe), variante posiblemente patogénica no descrita anteriormente.

Comentarios:

El SQTL se caracteriza por una grave alteración en la repolarización ventricular que puede desencadenar arritmias ventriculares malignas y muerte súbita. Existe una importante correlación genotipo-fenotipo que permite orientar el tratamiento, sin embargo, en un 25-30% de los casos no se encuentran mutaciones descritas. El diagnóstico precoz y tratamiento es de vital importancia.

NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL ASOCIADA A UVEÍTIS: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS.

Dres: Silva García T, Castellano Martínez A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción

Nefritis tubulointersticial aguda asociada a uveítis (TINU) es poco frecuente. Se ha descrito asociación con HLA-DQA1*01/DQB1*05/DRB1*01, predominando HLA-DRA14 en población española. Su diagnóstico es complejo por sintomatología inespecífica. Suele tener curso autolimitado, aunque si daño renal progresivo se propone tratamiento con corticoides orales.

Casos Clínicos

Caso 1.

Niña 11 años consulta por astenia, pérdida de peso, febrícula intermitente, dolor abdominal, polidipsia y poliuria. En los 3 meses previos había iniciado tratamiento con anticonceptivos orales. Analíticamente creatinina 1.06 mg/dl, PCR 74.3 mg/L, hemoglobina 9.1 g/dl. En análisis de orina glucosuria y proteinuria tubular. Evoluciona favorablemente con manejo conservador del daño renal agudo y tratamiento con hierro oral. A los 3 meses presenta uveítis aguda bilateral, iniciando corticoides oculares. Ante sospecha TINU, se solicita estudio con detección HLA DRB1*14:01P y DQB1*05:03. En el seguimiento ha presentado tres recurrencias de uveítis aguda bilateral sin afectación renal.

Caso 2.

Niño 9 años consulta por hiporexia, vómitos y pérdida de peso. El mes previo cursó proceso febril vírico y rinitis alérgica con hiperemia conjuntival. Analíticamente creatinina 2.35 mg/dl, hemoglobina 9.8 g/dl, PCR 6.9 mg/L. En análisis de orina proteinuria tubular y glucosuria. El estudio oftalmológico demostró uveítis aguda bilateral, iniciando corticoides oculares. Ante sospecha TINU, se solicita estudio con detección HLA DRB1*01, DQA1*01, DQB1*05. Tras finalizar tratamiento ocular presenta recaída de uveítis y persiste daño renal (creatinina 1.28 mg/dl) reiniciándose corticoides oculares junto prednisona oral 1 mg/kg/día durante 6 semanas con recuperación completa de la función renal.

Comentarios

El síndrome TINU constituye una entidad probablemente infradiagnosticada, ya que requiere una alta sospecha diagnóstica por el curso independiente de la afectación renal y ocular. La identificación de HLA asociados a TINU junto a los criterios clínicos facilita el diagnóstico, aunque si la evolución no es favorable o existen dudas debe realizarse una biopsia renal.

COMPLICACIONES GRAVES Y POCO FRECUENTES DE LOS TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA.

Irene Serrano Carreño; Carolina Lucas Escalante; Sara Cabello Gómez; Ana Carrión Medina; Ignacio Durán Castellanos. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción

Los trastornos de la conducta alimentaria (TCA) es una patología cada vez más frecuente en la población pediátrica. La clínica es diversa y en función de la severidad del trastorno la sintomatología puede ser desde banal hasta presentar complicaciones graves. Los TCA pueden afectar a múltiples órganos y sistemas, presentando complicaciones cardiovasculares, neurológicas y metabólicas. En este último grupo destacamos los trastornos hidroelectrolíticos.

Caso Clínico

Adolescente de 13 años que acudió a urgencias por crisis cerebral afebril. Presentó pérdida de consciencia de segundos de duración, con movimientos tónico-clónicos, que cedió de forma autolimitada presentando postcrítico posterior. Como antecedentes destacaba un TCA diagnosticado el mes anterior, que precisó ingreso hasta el día previo. A su llegada presentaba TEP inestable por apariencia, somnolienta, con Glasgow 12/15 sin otros hallazgos en la exploración, con constantes normales. Tras estabilización inicial se solicita gasometría, analítica sanguínea, hemocultivo y tóxicos en orina. En la gasometría destacaba un sodio de 113 mEq/L y una osmolaridad plasmática de 250mmol/kg. Inicialmente la sospecha diagnóstica fue de secreción inadecuada de hormona antidiurética, pero la paciente inició micciones abundantes con osmolaridad disminuida. Se inició sueroterapia realizando controles frecuentes para no realizar cambios bruscos en los niveles del sodio. Se realizó un TAC de cráneo, donde no se apreciaban signos de edema ni otras alteraciones, diagnosticándose finalmente de intoxicación acuosa por potomanía.

Conclusiones

En función del tipo de conducta purgativa encontramos diferentes trastornos electrolíticos entre los que destaca la hiponatremia, que pueden causar tanto los vómitos como la diarrea por uso de laxantes. En la potomanía, la excesiva ingesta de líquidos incrementa el agua corporal, reduce la osmolaridad plasmática, la secreción de hormona antidiurética y la concentración de orina, lo cual provoca un aumento compensador de la eliminación de agua libre por riñón. Cuando el impulso por consumir agua sobrepasa la capacidad de eliminación renal, el incremento primario de agua puede producir una hiponatremia hipotónica con descenso de la osmolaridad plasmática. La hiponatremia aguda grave ocasiona encefalopatía metabólica, pudiendo provocar convulsiones y coma.

SÍNDROME DE NOONAN COMO CAUSA DE QUILOTÓRAX CONGÉNITO.

De Peralta Alonso MD; Prieto Zazo MC; Bonilla Fornés S; Acero Cerro CV; Velázquez González M; Méndez Pérez P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil Badajoz.

Introducción

El quilotórax es el acúmulo anormal de quilo en el espacio pleural. Constituye la causa más frecuente de derrame pleural en el recién nacido. Origina complicaciones metabólicas, nutricionales e inmunológicas. Su etiología se divide en primario, (asociado a malformaciones linfáticas) y secundario (lesiones directas del conducto torácico). Los objetivos del tratamiento son aliviar la afectación respiratoria, disminuir la producción de quilo y mantener un adecuado estado nutricional.

Caso clínico

Neonato de 6 días de vida (ddv) que ingresa por derrame pleural bilateral detectado de forma incidental. Desarrollo progresivo de taquipnea y distrés respiratorio. Se deja a dieta absoluta y se inicia antibioterapia empírica, nutrición parenteral y oxigenoterapia en gafas nasales. Aumento gradual del derrame que precisa toracocentesis con extracción de líquido de aspecto lechoso, pH alcalino y niveles de triglicéridos > 110 mg/dl. Disminución del débito, iniciando nutrición enteral con Triglicéridos de Cadena Media (MCT). Posterior reproducción del quilotórax por lo que se inicia a los 23 ddv Octreótido. Ante persistencia de derrame izquierdo se inicia pleurodesis química con OK432 por uso compasivo, instilado por tubo de tórax, con mejoría progresiva, reiniciando alimentación a los 45 ddv sin reaparición del derrame. Dentro de la batería de pruebas que se realizaron para filiar la causa se diagnosticó por estudio genético de síndrome de Noonan (SN).

Comentarios

El SN es un trastorno genético de herencia autosómica dominante causado por mutaciones en la vía RAS-MAPK. Produce afectación multiorgánica, destacando anomalías craneofaciales, cardiopatía congénita y talla baja. El quilotórax congénito puede ser una causa infrecuente de forma de presentación. Destacamos la importancia de un adecuado diagnóstico diferencial y manejo multidisciplinar para conseguir un abordaje precoz y mejorar la calidad de vida de dichos pacientes.

COMPLICACIONES GRAVES E INFRECIENTES DE LA OTITIS MEDIA AGUDA, MÁS ALLÁ DE LA MASTOIDITIS.

Silva García T; Sánchez Codez MI. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción

La otitis media aguda se asocia a 3.8/10000 episodios de mastoiditis. Las complicaciones intracraneales de mastoiditis aguda (meningitis, absceso intraparenquimatoso, empiema subdural y epidural, trombosis seno venoso) constituyen un importante problema pediátrico, siendo más frecuentes que las complicaciones extracraneales.

Casos clínicos

Caso 1

Niña de 13 años con cefalea desde hace 2 semanas, febrícula intermitente, otalgia derecha y rinorrea. Anisocoria

reactiva con reflejo consensuado bilateral (miosis derecha). Analíticamente presenta 11140/mm³ neutrófilos y PCR 21.2 mg/dl. TAC craneal con pansinusitis y otomastoiditis derecha. RMN craneal con detección de trombosis parcial seno cavernoso izquierdo. Recibe tratamiento con ceftriaxona, metronidazol y corticoterapia sistémica e intranasal. Se realiza drenaje de senos endoscópicamente. Evoluciona favorablemente, sin necesidad anticoagulantes, secuenciándose a amoxicilina – clavulánico oral durante 2 semanas.

Caso 2

Niño de 5 años con fiebre elevada de 3 días, cefalea, decaimiento y vómitos. Otorrea derecha. Analíticamente 22810 neutrófilos/mm³ y PCR 150 mg/L. TAC craneal con otomastoiditis derecha. Punción lumbar con citobioquímica compatible con meningitis bacteriana. Se trata con ceftriaxona y vancomicina durante 9 días. Sin aislamiento microbiológico en LCR. Evolución favorable y posterior secuenciación a amoxicilina – clavulánico durante 3 semanas.

Caso 3

Niño de 5 años con ataxia y temblor axial y de miembros, sobre todo, izquierdos. Antecedente de cuadro catarral las semanas previas. Analíticamente con 12460 neutrófilos/mm³ y PCR 48 mg/L. Punción lumbar con citobioquímica normal y cultivo de LCR estéril. RM craneal con otomastoiditis izquierda y laberintitis asociada. Evolución favorable tras inicio con amoxicilina – clavulánico durante 10 días.

Discusión

El diagnóstico de la mastoiditis es clínico y puede suponer un reto diagnóstico según la edad y presentación. Es fundamental realizar una exploración neurológica detallada. Ante sospecha de complicación intracraneal, debemos solicitar TC o RMN craneal. En estos supuestos son necesarios tratamientos más prolongados con ceftriaxona +/-metronidazol+/-vancomicina, durante 2-3 semanas y posterior secuenciación oral.

ENCEFALITIS CON POSTERIOR CUADRO GASTROINTESTINAL. LA IMPORTANCIA DE LAS TÉCNICAS DE DIAGNÓSTICO MOLECULAR.

Ruiz Ramos S, Sánchez Codez MI. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción

La infección por Shigella spp. es una causa frecuente de diarrea enteroinvasiva en menores de 5 años en países en desarrollo, con una incidencia anual estimada de 164.7 millones de casos. Se manifiesta como un cuadro gastrointestinal y puede producir complicaciones como alteraciones hidroelectrolíticas, sepsis, convulsiones o encefalopatía.

Caso clínico

Niña de 2 años, previamente sana y sin antecedentes familiares de interés. Acude a Urgencias por fluctuaciones del nivel de conciencia y mutismo de 24 horas de evolución, afebril y sin otra sintomatología. A su llegada, presenta una crisis convulsiva con hipertensión y revulsión ocular sin movimientos asociados. Exploración neurológica normal salvo Glasgow 10/15. Analítica sanguínea con reactantes de fase aguda negativos, electrolitos normales y anemia

(Hemoglobina 8.8 g/dl). TAC normal, punción lumbar con citoquímica de 20 leucocitos y proteinorraquia (600 mg/dl). Se trata empíricamente con cefotaxima y aciclovir. No se aíslan microorganismos en hemocultivo, cultivo de LCR ni panel de detección molecular de LCR. Electroencefalograma normal y tóxicos en orina negativos. Una semana tras el inicio de los síntomas, presenta fiebre, diarrea sin productos patológicos y coxalgia. Se solicita coprocultivo y film-array gastrointestinal, con detección en este último de Shigella. Se realiza ecografía de caderas, descartando derrame sinovial. Se trata con azitromicina durante cinco días con evolución favorable.

Comentarios

Las complicaciones neurológicas asociadas a infección por Shigella spp. se observan entre el 5-30% de los pacientes hospitalizados. Las crisis convulsivas son la presentación más frecuente siendo habitualmente generalizadas y de carácter autolimitado. No se conoce la patogenia de las manifestaciones neurológicas, aunque se han asociado con la toxina Shiga, S. flexneri o S. sonnei. Hasta en el 24% de los casos, la clínica neurológica precede a la digestiva. Gracias al uso de paneles sindrómicos, se han detectado microorganismos con mayor sensibilidad y especificidad que con los métodos convencionales

EXPERIENCIA DEL USO DE LA OXIGENOTERAPIA DE ALTO FLUJO EN PLANTA DE HOSPITALIZACIÓN PEDIÁTRICA.

Álvarez Fernández J, Martín Fernández R, Alfonso Tena N, Begines Tirado M, Pavón Jiménez S. Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción

La oxigenoterapia de Alto flujo (OAF) es un tipo de soporte respiratorio que aporta un flujo de oxígeno y/o aire (humidificado y calentado) superior al flujo inspiratorio del paciente mejorando la oxigenación y la dificultad respiratoria. Su uso en plantas de pediatría se ha generalizado en los últimos años por su facilidad de aplicación y buena tolerancia, siendo los pacientes con Bronquiolitis los principales usuarios.

El objetivo del trabajo fue conocer las características y evolución de los pacientes hospitalizados en planta de pediatría que precisaron OAF.

Material y métodos

Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes menores de 14 años ingresados en planta que recibieron OAF, del 1 enero al 31 de diciembre del 2022. Resultados El total de pacientes que requirió OAF fue 32: 5,5% del total de ingresos y 14,6% de pacientes con patología respiratoria. La edad media fue 14 meses (12 días-13 años), mediana de 1 mes y medio, predominando el sexo masculino (72%). La bronquiolitis fue el diagnóstico más frecuente (75%), seguido del broncoespasmo (15,6%). El resto (9,4%) lo constituyen casos aislados de Bronconeumonía, Neumonía aspirativa y Síndrome de Guillain-Barré. El motivo de inicio fue: hipoxemia con dificultad respiratoria 40,6%, dificultad respiratoria 28,1%, hipoxemia 15,6%, destete de ventilación 15,6%. La duración media de OAF fue 3,7 días (0,5-9). Los parámetros medios máximos fueron: Flujo 12,2 litros por minuto, Frac-

ción inspirada de Oxígeno 32%. Precisaron traslado a Unidad Cuidados Intensivos el 18,75% por fracaso respiratorio, y sólo uno de ellos precisó intubación (3,1%). Fue bien tolerado por el 100% de los pacientes. No hubo otras complicaciones, siendo la mortalidad cero.

Conclusiones

La bronquiolitis fue la principal patología donde se aplicó la OAF al igual que en otros estudios. Aunque su uso en planta parece un método seguro, es necesaria una vigilancia estrecha para detectar precozmente aquellos con mala respuesta.

ATENCIÓN INICIAL AL POLITRAUMATISMO PEDIÁTRICO. EXPERIENCIA EN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL.

Fernández Durán M; Santos Martín M; Torres del Pino M; Baquero Gómez C; Gómez Santos E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción

El politraumatismo es la principal causa de muerte e incapacidad en niños mayores de 1 año. La actuación inicial al paciente politraumatizado puede influir en el pronóstico final, ya que se trata de una patología tiempo-dependiente.

Material y métodos

Estudio descriptivo, retrospectivo donde se revisó la historia clínica de 13 pacientes diagnosticados de politraumatismo entre enero 2021 y enero 2023. Las variables analizadas fueron edad, sexo, mecanismo traumático, clínica, pruebas complementarias realizadas, soportes y tratamientos requeridos, puntuación de gravedad según índice de trauma pediátrico (ITP) y necesidad de traslado.

Resultados

La mediana de edad fue 9 años (rango 3-12). El 85% (11 pacientes) fueron varones. El motivo más frecuente fueron las caídas. El 92% (12 pacientes) asoció traumatismo craneoencefálico grave (TCE). A todos se les solicitó TAC de cráneo y cuello. La fractura de macizo facial y la subluxación atlantoaxoidea fueron las lesiones asociadas más frecuentes. Tres de los casos presentaron lesiones intracraneales (LIC), sin secuelas neurológicas en las revisiones de neurocirugía.

Las otras lesiones asociadas fueron fracturas costales en los traumatismos torácicos, laceraciones hepáticas en los abdominales y fracturas desplazadas de huesos (húmero, fémur y clavícula). La indicación de intubación orotraqueal en los casos que la precisaron fue por Glasgow < 8. El de mayor gravedad (ITP:4), precisó soporte inotrópico por shock refractario a fluidos, siendo el único que recibió transfusión de hemoderivados y ácido tranexámico.

Se realizó en este último caso, drenaje de hemo-neumotórax bilateral en quirófano y reducción de las fracturas de miembros con inmovilización previo al traslado. Solo un 38% (5 pacientes) se trasladaron al hospital de referencia. En nuestro hospital, un 15% (2 pacientes) ingresó en cuidados intensivos pediátricos (UCIP), otro 15% (2 pacientes) en planta y el resto en observación.

Conclusiones

- La mayoría presentaron un triángulo de evaluación pediátrica inestable por disfunción del sistema nervioso central, siendo necesaria la atención en sala de emergencias.

- La necesidad de traslado al hospital de tercer nivel fue por necesidad de especialista quirúrgico, todos ellos precisaron UCIP. En la actualidad ningún paciente tiene secuelas graves.
- Consideramos que la atención inicial al trauma pediátrico debe estar protocolizada y adaptada a las circunstancias particulares de cada Hospital, y es necesario realizar formación continuada periódicamente.

NEUROFIBROMATOSIS TIPO I. SÍNDROME DE NOONAM.

Cantizano de la Rosa MR; Martín-Tamayo Blázquez MP; Fontes García de Balibrea J; Márquez López I; Durán González L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Cádiz.

Introducción

El politraumatismo es la principal causa de muerte e incapacidad en niños mayores de 1 año. La actuación inicial al paciente politraumatizado puede influir en el pronóstico final, ya que se trata de una patología tiempo-dependiente.

Material y métodos

Estudio descriptivo, retrospectivo donde se revisó la historia clínica de 13 pacientes diagnosticados de politraumatismo entre enero 2021 y enero 2023. Las variables analizadas fueron edad, sexo, mecanismo traumático, clínica, pruebas complementarias realizadas, soportes y tratamientos requeridos, puntuación de gravedad según índice de trauma pediátrico (ITP) y necesidad de traslado.

Resultados

La mediana de edad fue 9 años (rango 3-12). El 85% (11 pacientes) fueron varones. El motivo más frecuente fueron las caídas. El 92% (12 pacientes) asoció traumatismo craneoencefálico grave (TCE). A todos se les solicitó TAC de cráneo y cuello. La fractura de macizo facial y la subluxación atlantoaxoidea fueron las lesiones asociadas más frecuentes. Tres de los casos presentaron lesiones intracraneales (LIC), sin secuelas neurológicas en las revisiones de neurocirugía.

Las otras lesiones asociadas fueron fracturas costales en los traumatismos torácicos, laceraciones hepáticas en los abdominales y fracturas desplazadas de huesos (húmero, fémur y clavícula).

La indicación de intubación orotraqueal en los casos que la precisaron fue por Glasgow < 8. El de mayor gravedad (ITP:4), precisó soporte inotrópico por shock refractario a fluidos, siendo el único que recibió transfusión de hemoderivados y ácido tranexámico. Se realizó en este último caso, drenaje de hemo-neumotórax bilateral en quirófano, y reducción de las fracturas de miembros con inmovilización previo al traslado. Solo un 38% (5 pacientes) se trasladaron al hospital de referencia. En nuestro hospital, un 15% (2 pacientes) ingresó en cuidados intensivos pediátricos (UCIP), otro 15% (2 pacientes) en planta y el resto en observación.

Conclusiones

- La mayoría presentaron un triángulo de evaluación pediátrica inestable por disfunción del sistema nervioso central, siendo necesaria la atención en sala de emergencias.

- La necesidad de traslado al hospital de tercer nivel fue por necesidad de especialista quirúrgico, todos ellos precisaron UCIP.
- En la actualidad ningún paciente tiene secuelas graves.
- Consideramos que la atención inicial al trauma pediátrico debe estar protocolizada y adaptada a las circunstancias particulares de cada Hospital, y es necesario realizar formación continuada periódicamente.

DIFICULTAD RESPIRATORIA EN URGENCIAS HOSPITALARIAS. UN CASO DE EPIGLOTITIS.

Rodríguez García C; Santos Martín MT; Ruiz Camacho M; Álvarez Triano M; Rodríguez Rueda C; González Vila L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramon Jiménez. Huelva.

Introducción

Recientemente se ha producido un aumento de la incidencia de infección por *S. pyogenes* en la infancia siendo alertada por una publicación de la Agencia de Seguridad Sanitaria de Reino Unido. Este patógeno predomina en infecciones de vía aérea superior llegando a producir desde una amigdalitis a neumonía, epiglotitis, sepsis y shock fulminante.

Describimos un caso clínico infrecuente que resume la importancia de la detección precoz de esta patología.

Caso clínico

Niña de 7 años, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por dificultad respiratoria, asociando fiebre de una semana de evolución, mucosidad y tos. Se realiza antígeno de H. Influenza B en su centro de salud, resultando positivo. A su llegada TEP alterado por fallo respiratorio, presenta tiraje a 3 niveles e hipoventilación generalizada. Ante la sospecha de broncoespasmo grave se inicia tratamiento con salbutamol y bromuro de ipatropio nebulizados y corticoterapia intravenosa sin mejoría, se administra sulfato de magnesio, precisando oxigenoterapia mascarilla reservorio y se traslada a UCIP.

- Se inicia ventilación mecánica no invasiva, a pesar de lo cual continua con importante trabajo respiratorio e inicia estridor inspiratorio, ante la sospecha de laringitis o epiglotitis se administra adrenalina nebulizada y se realiza radiografía de tórax apreciándose signo del "reloj de arena" a nivel de glotis.

- La paciente presenta empeoramiento clínico y acidosis respiratoria; por lo que se decide intubación orotraqueal, observándose una epiglotis edematosa.

- Se realizó analítica que destaca leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda. Se inicio antibiótica empírica con cefotaxima y clindamicina previa extracción de hemocultivo y cultivo de aspirado traqueal, aislándose *S. pyogenes*.

Conclusiones

Dado el incremento de infecciones por *S. Pyogenes* en niños es importante un diagnóstico para iniciar tratamiento, evitando así las complicaciones asociadas.

Aunque la vacunación ha disminuido la incidencia de epiglotitis producida por *H. Influenzae*, otros gérmenes pueden provocarla.

SÍNDROME NEFRÓTICO Y SUS COMPLICACIONES. CASO CLÍNICO.

García Jesús MJ, Vázquez Florido A; Parrilla Parrilla J; Zubimendi Pérez RM; Jiménez Martín I; Sánchez Valderrábanos E. Servicio Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción:

El síndrome nefrótico idiopático es la glomerulopatía primaria más frecuente en Pediatría. Se define por proteinuria (>40mg/m²/h), hipoalbuminemia (<3g/dl) y edemas. Las complicaciones más graves son infecciones, tromboembolismos e insuficiencia renal. El estado de hipercoagulabilidad de estos pacientes obliga a descartar la presencia de tromboembolismo pulmonar (TEP) en pacientes con hipoxemia y polipnea.

Exposición del caso:

Paciente de 4 años con Síndrome Nefrótico corticorresistente en tratamiento con ciclosporina (previamente corticoides durante dos meses). Ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos con fiebre, taquicardia, polipnea e hipoxemia.

A su ingreso analítica: leucocitosis con neutrofilia, PCT 10 ng/ml, PCR 150 mg/l. AngioTC de tórax: TEP en lóbulo inferior derecho. Tratamiento inicial: cefepima y teicoplanina y Heparina de bajo peso molecular. Oxigenoterapia con ventimask 6 lpm.

Evolución hacia Síndrome de Distrés respiratorio agudo (SDRA) moderado con SatO₂/FiO₂ 135, sin mejoría con ventilación no invasiva (PEEP 10, FiO₂ 90%) por lo que se intuba. Se realiza PCR de *Pneumocystis Jirovecii* siendo positiva, por lo que se instaura tratamiento con Trimetoprim-Sulfametoxazol intravenoso. Durante tres días plaquetopenia persistente y ante empeoramiento hemodinámico, se realiza ecocardiograma en el que se objetiva trombosis en vena cava inferior. Se confirma trombopenia inducida por heparina (TIH). Se cambia heparina por argatroban.

Tras dos semanas de ventilación mecánica optimizada, óxido nítrico, pronó... persistencia de SDRA grave y desarrollo de neumotórax, cumpliendo indicaciones de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO), canulándose a los 20 días.

Se mantiene en ECMO tres semanas, posterior desarrollo de fallo multiorgánico en contexto de sepsis por *Stenotrophomonas maltophilia* siendo éxitus. En la necropsia se revela una glomerulonefritis membranosa.

Discusión/Conclusiones

- El tratamiento inicial del Sd. Nefrótico son los corticoides, no debemos olvidar la profilaxis de *Pneumocystis* con Trimetoprim-Sulfametoxazol.
- La TIH es una complicación rara del tratamiento con heparina, pero debemos sospecharla ante la presencia de trombosis a pesar de tratamiento anticoagulante y si se cumplen criterios suspender la heparina.
- Se plantea un conflicto ético: ¿hasta dónde seguir avanzando con un paciente con fallo multiorgánico sin respuesta a los tratamientos que se aplican y con una enfermedad de base indeterminada?

INFECCIÓN POR ESCHERICHIA COLI ENTEROHEMORRÁGICA. REPERCUSIÓN MÁS ALLÁ DE LA AFECTACIÓN GASTROINTESTINAL.

Romero Roldán P; Alberdi Brea I; López Lorente C; García González M; Cantos Pastor V. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción

La infección entérica por *Escherichia Coli* enterohemorrágica productora de la toxina Shiga (STEC) constituye un problema de salud pública en países desarrollados causando brotes de infecciones alimentarias y el desarrollo del síndrome hemolítico urémico (SHU). El SHU constituye la causa más frecuente de daño renal agudo en niños menores de 5 años.

Caso clínico

Niño de 5 años que consulta en Urgencias por vómitos y diarrea sanguinolenta. Asocia orinas oscuras y escasas en las últimas 48 horas, sin fiebre asociada. A la exploración presenta palidez cutánea con ligera ictericia mucocutánea. Tensión arterial en límite superior de la normalidad para su talla y edad. En analítica sanguínea destaca Hb 6,3 g/dL, plaquetas 64.000, urea 70 mg/dL, creatinina 0.75 mg/dL, LDH y bilirrubina elevada con esquistocitos en frotis de sangre periférica. Coagulación normal. Hematuria y proteinuria significativa en rango nefrótico. Ante la sospecha de SHU se decide ingreso donde se completa estudio con reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en heces para *Escherichia Coli* O157:H7 que resultó positiva en las primeras 48 horas. Los niveles de ADAMTS 13 fueron normales, descartándose la púrpura trombocitopénica trombótica. Se realiza tratamiento de soporte con el que evoluciona favorablemente sin precisar transfusión de hemoderivados ni técnica de depuración renal con recuperación a los 10 días. Posteriormente, se realiza seguimiento en consultas de Nefrología Pediátrica hasta la actualidad.

Comentarios

Se debe pensar en SHU ante la tríada característica y el antecedente de enteritis aguda, especialmente si está causada por *Escherichia Coli* Enterohemorrágica. Destacar la importancia de su sospecha para informar a microbiología con el procesamiento de la muestra y la realización del estudio PCR STEC en heces para un resultado fiable y precoz. Valorar estudio de SHU secundario en aquellos casos negativos o con datos de atipicidad.

ROJO COMO UN TOMATE.

Pavón Jiménez S; Gutiérrez Agujetas M; Martín Fernández R; Begines Tirado M; Álvarez Fernández J; Alfonso Tena N. Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción

La eritrodermia es una entidad infrecuente caracterizada por eritema difuso y descamación generalizada de la superficie corporal. Su etiología es diversa, habiéndose relacionado con patologías potencialmente graves como el síndrome de escaldadura estafilocócica (SSS), necrólisis epidérmica tóxica (NET) o el síndrome de Stevens-Johnson. Por tanto, conocer el diagnóstico diferencial y realizar un abordaje precoz es fundamental para mejorar el pronóstico.

Caso clínico

Lactante de 13 meses, sin antecedentes de interés, valorado en nuestro servicio de Urgencias Pediátricas por presentar enrojecimiento cutáneo generalizado, hinchazón palpebral y secreción conjuntival profusa de varias horas de evolución. Afebril. Sin otra sintomatología asociada. A la exploración física se constata eritrodermia generalizada, que impresiona rugosa y dolorosa al tacto, con algún área descamativa. Asocia lesiones peribucales con pequeñas fisuras y costras melicéricas, edema palpebral y secreción ocular purulenta bilateral. Resto de exploración física por aparatos y constantes vitales normales. Analítica sanguínea con leve leucocitosis y discreta hiperCKemia. Se recogen hemocultivo y cultivo de secreción conjuntival. Ante la sospecha clínica de SSS, ingresa para observación y antibioterapia intravenosa empírica con cloxacilina y clindamicina, confirmandose positividad para *Staphylococcus aureus* sensible a cloxacilina en frotis conjuntival. Se completan 5 días de antibioterapia intravenosa y, tras mejoría clínica, se decide alta con antibiótico oral hasta completar pauta.

Comentarios

Se debe sospechar el SSS ante eritrodermia, fisuras y costras melicéricas periorales y edema palpebral. Puede evolucionar a una descamación intraepidérmica con aspecto de escaldadura por diseminación hematogena de toxinas exfoliativas A y B del *S. aureus*. Suele predominar en primavera y verano. Su diagnóstico es principalmente clínico y debe realizarse diagnóstico diferencial fundamentalmente con la NET (suele presentar antecedente de consumo de fármacos o de vacunación). La instauración de antibioterapia precoz con cloxacilina y clindamicina (inhibidor de las toxinas exfoliativas) es crucial para disminuir la morbimortalidad asociada a esta entidad.

SECRECIÓN UMBILICAL NEONATAL, ¿ONFALITIS?.

Alfonso Tena N; Martín Fernández R; Arroyo Carrera I; Álvarez Fernández J; Begines Tirado M. Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción

El seno uracal es una anomalía congénita resultado del defecto en la obliteración del uraco, estructura tubular que en la vida fetal conecta la cúpula de la vejiga con la pared abdominal anterior al nivel del ombligo. Otras anomalías relacionadas son quiste uracal, uraco permeable y divertículo de uraco. Permite la salida de orina a su través, manifestándose como supuración umbilical, presentando más riesgo de infección. El diagnóstico de sospecha es clínico con confirmación ecográfica.

Caso clínico

Neonato de 18 días con secreción umbilical blanquecina asociada a mal olor, eritema cutáneo periumbilical e irritabilidad de 24 horas de evolución. Afebril. Antecedentes personales: Embarazo controlado. Ecografías prenatales normales. Cesárea a las 39 semanas. Caída del cordón a los 11 días. Ante sospecha de onfalitis se realizó hemocultivo (positivo para *E. Coli*), cultivo de secreción umbilical (positivo para *S. aureus*), analítica de sangre (PCR negativa; hemograma normal). Se inició antibioterapia iv empírica (cloxacilina y gentamicina) junto con tratamiento tópico

(clorhexidina y mupirocina) manteniéndolo durante 7 días con reaparición intermitente de secreción clara-amarillenta no purulenta a partir del 4º día de ingreso sin otros datos exploratorios. Se solicitó ecografía abdominal visualizándose estructura tubular hipoeoica de 0,92 x 0,66 cm, sugerente de seno uracal. Valorado por cirugía pediátrica, decidieron actitud expectante con seguimiento clínico. Reingreso a los 3 meses por ITU febril con ectasia ureteropielocalicial izquierda sin imagen compatible con seno uracal. Posteriormente asintomática (7 meses de edad) con ecografías normales.

Comentarios

Ante secreción umbilical neonatal debemos considerar las anomalías congénitas del uraco en el diagnóstico neonatal, especialmente ante secreción persistente. La ecografía constituye la prueba de elección ante sospecha. El tratamiento definitivo es quirúrgico, sin embargo, un manejo conservador inicial se plantea como alternativa en los últimos años sin que suponga un peor pronóstico.

UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA A PIE DE CAMA EN EL SEGUIMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE CROHN EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO.

López Monge D; Hidalgo Cáceres P; Rodríguez Martín LE; Manzano Infante MJ; Rodríguez Martín V; Millán Jiménez A. Centro de Salud Dos Hermanas A Doña Mercedes. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

Introducción

La ecografía a pie de cama (POCUS) es una herramienta de gran utilidad y uso extendido en la valoración abdominal o pulmonar del paciente pediátrico en urgencias. Sin embargo, no es habitual en el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad de Crohn en el paciente pediátrico. Desde hace un año se ha integrado en nuestra unidad de gastroenterología y nutrición pediátrica el uso de la ecografía a pie de cama. Los pacientes que son remitidos a consulta para una primera aproximación diagnóstica o son seguidos por patología digestiva crónica son valorados integrando la ecografía realizada por el gastroenterólogo pediátrico.

Caso Clínico

Varón de 13 años con enfermedad de Crohn seguido ecográficamente por el gastroenterólogo pediátrico. Al diagnóstico presentaba calprotectina: > 2.000 µg/gr, índice de actividad de la enfermedad de Crohn pediátrica (PCDAI): 42,5 y ecografía de íleon terminal con pared de 74 mm de grosor y grado 3/3 de hiperemia (escala de Limberg). A las 8 semanas del diagnóstico recibió primera infusión de Infliximab y presentaba calprotectina: > 2.000 µg/gr, PCDAI: 35 y ecografía de íleon terminal con pared de 75 mm de grosor y grado 2/3 de hiperemia. A las 28 semanas del diagnóstico recibió la cuarta infusión de infliximab y presentaba calprotectina: 1.153 µg/gr, PCDAI: 10 y ecografía de íleon terminal: pared de 59 mm y grado 0-1/3 de hiperemia.

Comentarios

La ecografía a pie de cama, utilizada por el gastroenterólogo pediátrico, permite una visión a tiempo real de la evolución de la enfermedad de Crohn. Integrada junto a la exploración clínica, valor de PCDAI y pruebas de laboratorio mejora la precisión en el seguimiento de la enfermedad de Crohn, la adherencia al tratamiento del paciente y permite

valorar la localización, extensión y presencia de complicaciones como estenosis, abscesos o fístulas.

REPERCUSIÓN CARDIOVASCULAR DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI INCOMPLETA EN LACTANTES.

Alberdi Brea I; Romero Rondán P; Vargas Pérez M; Berciano Jiménez N; Escabias Merinero C R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena.

Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda autolimitada que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre y es la causa más común de enfermedad cardíaca adquirida en niños en nuestro medio. Se sospecha que un agente infeccioso podría ser el desencadenante de la enfermedad, pero aún se desconoce el agente causal y afecta a pacientes en edad pediátrica, presentando ligero predominio en lactantes y varones. El seguimiento posterior es fundamental, dada la gravedad de algunas de sus complicaciones, como la arteriopatía coronaria. Una de sus variantes es la EK incompleta, que presenta mayor dificultad diagnóstica ya que no reúne todos los criterios diagnósticos de la EK, sin embargo, puede presentar graves complicaciones.

Caso clínico

El primer caso trata de un lactante de 3 meses que presenta fiebre de más de 5 días, inyección conjuntival, alteraciones en mucosa oral y exantema en tronco, siendo diagnosticado de EK incompleta con criterios de alto riesgo y enfermedad grave, tras evidenciar dilatación aneurismática en arteria descendente anterior (ADA), junto con criterios analíticos (reactantes de fase aguda elevados, leucocitosis, anemia e hipoalbuminemia). Se realizó tratamiento con gammaglobulina, bolos iniciales de corticoides y ácido acetilsalicílico, con buena respuesta terapéutica y remisión de la clínica. El segundo caso es un lactante de 14 meses que presentaba fiebre de más de 5 días sin otros criterios clásicos, pero sí analíticos (reactantes de fase aguda elevados, leucocitosis, anemia, trombocitosis), además de ecocardiográficos tras visualizarse ectasia de ADA, cumpliendo criterios de alto riesgo. Se inició tratamiento con gammaglobulina, corticoterapia y ácido acetilsalicílico, presentando buena evolución y remisión completa a los 2 meses.

Comentarios

Como conclusión cabe volver a destacar la importancia del diagnóstico temprano así como la evaluación de factores que se asocian con un mayor riesgo, para iniciar un tratamiento precoz y disminuir la severidad y la frecuencia de complicaciones graves.

NEUMONÍA DE EVOLUCIÓN DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA: DE LA AFECTACIÓN PULMONAR AL FALLO RENAL AGUDO.

Romero Rondán P; Alberdi Brea I; López Lorente C; García González M; Campos Pastor V. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción

El síndrome urémico hemolítico asociado a *Streptococcus pneumoniae* (SUH-Sp) cursa con anemia hemolítica microangiopática, plaquetopenia y lesión renal aguda, en in-

fección invasiva por *Streptococcus pneumoniae* (Sp). El 72 % de los casos asocian neumonía, el 29 %, meningitis, y el 5 %, ambas. Está infradiagnosticado y su epidemiología ha cambiado con la introducción de nuevas vacunas. Presentamos un caso de SHU-Sp para conocer sus características y realizar su diagnóstico en pacientes con infección invasiva por Sp.

Caso clínico

Lactante de 11 meses que ingresa por sepsis secundaria a neumonía necrotizante por Sp. En la analítica destacaba anemia (5.7 g/dL), plaquetopenia, aumento de urea y creatinina (70 mg/dL y 0,82 mg/dL) y de lactato deshidrogenasa. Test de Coombs directo positivo y esquistocitos en frotis, con coagulación normal. Orina con proteinuria y hematuria. Ante sospecha de sepsis y SHU atípico se inició antibioterapia, requiriendo transfusiones de glóbulos rojos y plaquetas lavadas. No precisó técnica de depuración renal ni asistencia respiratoria. Se solicitó determinación de ADAMTS 13 para descartar púrpura trombocitopénica autoinmune y estudio inmunológico y genético de SHUa, siendo la paciente portadora en heterocigosis de un polimorfismo de riesgo para el desarrollo de SHU. Su evolución fue favorable con mejoría del cuadro y función renal, con normalización al alta. Actualmente en seguimiento en consultas de nefrología pediátrica.

Comentarios

- Se debe incluir el SUH en el diagnóstico diferencial de daño renal agudo con antecedentes de infección por neumococo.
- Estudio de SUH secundario en casos de atipicidad dado su valor pronóstico y seguimiento a largo plazo por Nefrología Pediátrica.
- Importancia de vacunas antineumocócicas en la epidemiología de la enfermedad.

DISURIA EN EL NIÑO. MAS ALLÁ DE LA INFECCIÓN DEL TRACTO URINARIO.

Farrona Villalba A; Expósito Expósito M A; Palacios Fernández N; Díaz Méndez I; Carrasco Hidalgo-Barquero MC; Rivas Medina M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil Badajoz.

Introducción

La disuria es un motivo frecuente de consulta en pediatría. Su etiología es diversa, y aunque entre sus múltiples causas cabe destacar la infección urinaria, no podemos olvidar que existen otras causas frecuentes como vulvovaginitis, balanitis, hipercalciuria y otras menos comunes, como oxiuriasis, úlceras de Lipschütz y otras lesiones de la piel.

Caso clínico

Niña de 6 años acude a urgencias por disuria de aparición súbita unas horas antes, sin fiebre ni otra sintomatología. Solicitamos analítica de orina sin alteraciones. La niña refiere sensación de cuerpo extraño en área genital y molestias con la sedestación. Ante estos datos, exploramos el área genital, donde se objetiva cuerpo extraño de consistencia dura, de 0,5 centímetros de diámetro, enclavado en uretra distal.

Se extrae cuerpo extraño, cuyo análisis es compatible con litiasis de oxalato cálcico y se deriva a Nefrología in-

fantil para estudio, seguimiento y tratamiento de riesgo litógeno.

Comentarios

En muchas ocasiones, ante un cuadro de disuria se produce un sobrediagnóstico de infección urinaria. Debemos pensar más allá de ésta, puesto que un diagnóstico erróneo nos llevará a tratamientos y estudios complementarios innecesarios y no exentos de riesgos para el niño.

Por ello, es primordial realizar un adecuado diagnóstico diferencial que aborde todas las causas para diagnosticar las potencialmente graves, tratables o prevenibles, evitando posibles secuelas o complicaciones.

Finalmente, destacar la importancia de la historia clínica y la exploración física para lograr el diagnóstico sin necesidad de otros exámenes, como en nuestro caso, en el que fue suficiente con la exploración genital.

MANEJO DEL RECIÉN NACIDO CON LABIO LEPORINO Y FISURA PALATINA, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Garrido Ibáñez C; Espigado Colombo E; Sieres Alberola I; Hueso Beltrán I; Bellido Gallego C; Rodríguez Rueda C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción

La fisura labiopalatina (FLP) es una malformación congénita de la cavidad oral que se detecta en 1 de cada 750 recién nacidos vivos. La etiología es desconocida y de tipo multifactorial. Presenta una gran variabilidad clínica según las estructuras que afectan pudiendo ser unilaterales o bilaterales, completas o incompletas. Más del 50% son diagnosticadas de manera prenatal, lo que permite anticiparnos a pediatras y padres a los cuidados y posibles complicaciones que presentarán estos recién nacidos principalmente a la hora de la alimentación.

Caso clínico

Recién nacido varón a término de 41+3 semanas de gestación de adecuado peso para edad gestacional que en paritorio se detecta labio leporino bilateral y fisura palatina completa no hallado en controles prenatales. Como antecedentes obstétricos se trata de una gestación controlada, cursada sin patología materna. Controles ecográficos acorde. Serologías maternas negativas. Rubeola no inmune. Sin factores de riesgo infeccioso perinatales. Parto eutócico con presentación cefálica. Ingresos en Neonatología para alimentación por sonda nasogástrica por imposibilidad de realizar succión adecuada. Al 12º día de ingreso es valorado por Rehabilitación Infantil, en el cual comprueban que posee buena succión no nutritiva con tetina especial para fisura labiopalatina. Se entrenó durante las siguientes semanas succión nutritiva con ambas tetinas bajo monitorización siendo la alimentación finalmente efectiva con biberón "Special Needs" de Medela completando todas las tomas por tetina.

Comentarios

El principal reto en estos neonatos es la alimentación en los primeros meses de vida hasta la corrección quirúrgica del defecto. Se intentará siempre la lactancia materna con tomas más frecuentes, de menor cantidad y en posición semi incorporado. Cuando no es posible se valorará el uso

de biberones con tetinas especializadas. La sonda nasogástrica no está recomendada, solo se indicará en lactantes con dificultad a la deglución. A la hora de introducir alimentación complementaria se hará con alimentos de consistencia espesa, que se puedan deshacer fácilmente presionándolos con la lengua

ENCONTRANDO LO INESPERADO, LA IMPORTANCIA DE LAS PRUEBAS DE IMAGEN.

Díaz Méndez I; Palacios Fernández N; Farrona Villalba A; Puyana Rodríguez JM; Raya Tejero C; Ordóñez Medina I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil Badajoz.

Introducción

El situs inversus es una entidad poco frecuente que afecta a 1/10.000 recién nacidos. Consiste en la transposición total de las vísceras a lo largo del eje izquierdo-derecho. Se debe a un defecto en la embriogénesis.

Es frecuente su asociación a anomalías congénitas, como la discinesia ciliar primaria, atresia biliar, cardiopatías congénitas, anomalías vasculares, etc.

Caso clínico

Antecedentes:

- Madre: 22 años, estenosis de unión pieloureteral, asma, cólicos nefríticos. No constan datos paternos.
- Gestación espontánea, monocorial, monoamniótica. Ecografías prenatales normales. No problemas gestacionales.
- Cesárea a las 34+3SEG por inicio de dinámica uterina.

Nace 1º gemelar, con ausencia de esfuerzo respiratorio y FC 60-100 lpm. Se inicia PIP, recuperando esfuerzo respiratorio, FC > 100lpm y buena coloración en menos de 30 segundos.

Se traslada a Neonatología, iniciando distrés respiratorio moderado por lo que se inicia CPAP. A las pocas horas de vida y pese a CPAP, se produce empeoramiento clínico con desaturaciones mantenidas de hasta 84-85%, por lo que se escala soporte respiratorio a BIPAP.

En este momento, se inicia tratamiento con cafeína y antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina. Se solicita radiografía de tórax, objetivándose broncograma aéreo y situs inversus totalis. Se realiza ecografía abdominal, siendo normal a excepción del situs inversus totalis.

Se le solicita radiografía de tórax a su hermana gemela, descartándose la presencia de situs inversus.



Previo al alta se realiza interconsulta a Cardiología, en el cual indican la presencia de un situs inversus viscerotrial con corazón estructuralmente normal. También se realiza interconsulta a Genética Clínica, solicitando array y exoma dirigido a situs inversus totalis, que continúa pendiente.

Comentarios

- El situs inversus es una patología poco frecuente, pero con diagnóstico fácil por imagen.
- Al diagnóstico, es importante descartar la existencia de otras alteraciones congénitas, como cardiopatías.

LA CONSULTA TELEFÓNICA COMO ELEMENTO DE MEJORA DE LA ATENCIÓN EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS.

Santos Martín MT; Mora Ibáñez R; Baquero Gómez C; Ruiz Camacho M; González Hidalgo M; Croche Santander B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infantil Virgen del Rocío. Sevilla

Introducción

La telemedicina consiste en la práctica remota de la medicina mediante el uso de tecnologías de la información para la prevención, diagnóstico y tratamiento de enfermedades. Presenta importantes ventajas como ahorro de tiempo, reducción de citas canceladas y retrasos, así como colaboraciones entre especialistas, y ha supuesto una nueva herramienta de atención en los Servicios de Urgencias Pediátricas, permitiendo adecuar los tratamientos tras los resultados de pruebas complementarias pendientes al alta. El objetivo de nuestro estudio es describir el impacto que ha tenido la creación de la consulta telefónica asociada al Servicio de Urgencias Pediátricas en el control clínico y la adecuación del tratamiento tras el alta.

Material y Métodos

Estudio observacional, descriptivo y transversal de pacientes atendidos en un Servicio de Urgencias Pediátricas y posteriormente citados telefónicamente desde marzo 2021 a diciembre 2022.

Resultados

Se gestionaron un total de 658 consultas. La mediana de edad fue 25 meses. 49% varones. El motivo de consulta más frecuente fue la fiebre (69,57%). En su mayoría, TEP estable con necesidad de observación hospitalaria en 13,18% de los casos y antibioterapia en 46%. Desde la consulta en urgencias hasta la consulta telemática un 22,88% de los pacientes consultaron en atención primaria, y un 7,8% reconsultaron en Urgencias. En un 5,9% de los pacientes fue indicada la suspensión de antibioterapia y en un 7% modificación antibioterapia o inicio de la misma. Se realizaron 21 derivaciones a través del contacto telefónico con los pacientes a consultas hospitalarias y fue necesario el ingreso de un 1,5%.

Conclusiones

Las consultas telefónicas pueden facilitar el seguimiento de pacientes y permitir optimización de tratamiento en caso de ser necesario tras los resultados de pruebas complementarias. En caso de pacientes con mala evolución clínica, permite una detección precoz desde Urgencias, siendo valorados presencialmente, y en caso necesario, indicando ingreso hospitalario.

ACTUALIZACIÓN DEL TRATAMIENTO DE LAS EXTRASÍSTOLES VENTRICULARES EN LA INFANCIA.

Santos Martín MT; Domínguez Quintero ML; Álvarez Triano M; Torres Rico M; González Vila L; Rodríguez García C. Servicios de Pediatría. Hospitales Universitarios Juan Ramón Jiménez. Huelva y Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción

Las extrasístoles ventriculares (EV) y la taquicardia ventricular (TV) son poco frecuentes en la edad pediátrica. Aunque en Pediatría suelen considerarse de buen pronóstico, se ha demostrado que las EV frecuentes (más del 20-30%) pueden asociar disfunción ventricular.

En general, las extrasístoles y las TV asintomáticas en niños no requieren tratamiento. Las guías recomiendan beta-bloqueantes como terapia de primera línea en casos de sintomatología marcada o disfunción ventricular, aunque los estudios sobre la eficacia y seguridad de tratamiento en pediatría son escasos. En adultos, las directrices recientes recomiendan el uso de flecainida como tratamiento de primera línea.

Metodología

Estudio observacional, descriptivo y transversal de pacientes con extrasístoles ventriculares atendidos en consultas de Cardiología Infantil desde enero de 2017 hasta enero de 2023.

Resultados

Durante los últimos 5 años se han atendido 15 pacientes con EV. La edad media de los pacientes fue 6,5 años. 64% fueron varones. La clínica más frecuente fue dolor torácico (33%), seguido de palpitaciones (26%), siendo asintomático en el 16% de los casos. En el Holter se objetivaron EV frecuentes en el 13% de los pacientes. Un paciente presentó crisis de TV a pesar de tratamiento con atenolol y flecainida; por lo que, se realizó ablación por radiofrecuencia. Se instauró tratamiento médico en 3 pacientes, principalmente betabloqueantes. A destacar un paciente en el que se inició tratamiento con flecainida, disminuyendo un 50% las crisis.

Conclusiones

Tradicionalmente se ha considerado que las EV en pediatría eran una patología benigna; sin embargo, estudios recientes demuestran que las EV y TV frecuentes pueden asociar disfunción ventricular. En nuestra serie el 13% de los pacientes presentaron EV frecuentes, y solo un paciente asoció un episodio de TV. Existen nuevas guías sobre el tratamiento de primera línea en adultos, recomendándose la flecainida. Hemos objetivado una disminución significativa del número de EV en un paciente tratado con flecainida, pero son necesarios más estudios que apoyen su uso en niños.

NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA INDUCIDA POR FÁRMACOS CON EVOLUCIÓN TÓRPIDA.

Zubimendi Pérez RM; Luque Aguilar MJ; Navarro Sánchez C; Márquez Caballero J; Charlo Molin MT. Servicio Pediatría. Hospital Universitario Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

Caso clínico

Paciente de 11 años, con antecedente de extirpación de lesión sospechosa de carcinoma epidermoide a nivel maxi-

lar hace 3 días, que consulta en Urgencias por hiperemia y secreción purulenta de la herida quirúrgica. Es dada de alta con antibioterapia con amoxicilina-clavulánico y analgesia de primer escalón (ibuprofeno y paracetamol), pero a las 48 horas reconsulta por evolución desfavorable, asociando fiebre y lesiones exudativas en aumento por lo que se optimiza antibioterapia a eritromicina y ciprofloxacino, según resultados de cultivos. Persiste mala evolución y a la semana comienza con eritema generalizado y reacción sistémica inflamatoria con afectación del 90% de la superficie corporal, fiebre y elevación de reactantes de fase aguda, compatible con necrólisis epidérmica tóxica (NET) sobreinfectada, por lo que se inicia piperacilina-tazobactam y daptomicina e ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

Durante su ingreso, recibió sueroterapia intravenosa a ritmo elevado, tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas y corticoides. Presentó múltiples diagnósticos y complicaciones asociadas a la necrólisis epidérmica tóxica, como cuadros sépticos, neumotórax que precisó drenaje e intubación, desnutrición moderada y afectación ocular con aparición de úlcera y leucoma en ojo izquierdo que precisa colocación de lente intraocular.

Finalmente, presenta evolución lentamente favorable, con descenso de la afectación cutánea al 20% de la superficie corporal y control de las sobreinfecciones, siendo trasladada a unidad de quemados para continuar curas y completar antibioterapia.

Comentarios

Como conclusión, la NET es una patología con afectación multisistémica de tipo inmunológico secundaria, en la mayor parte de los casos, a la administración de un fármaco. Es importante sospecharla en pacientes con lesiones cutáneas con mala evolución y antecedente de ingesta farmacológica. La complicación más frecuente es la sepsis. El tratamiento es de soporte, eliminación y cobertura con derivados biosintéticos de la piel de las zonas afectadas, tratamiento de la afectación mucosa, e inmunosupresor específico.

LUMBALGIA AGUDA. LA IMPORTANCIA DE REALIZAR UN BUEN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Florado Suárez I; Carrasco Tur L; I Durán Nieto VM; Franco Martín I; Farrona Villalba A; Del Castillo Navío E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil Badajoz.

Introducción

La lumbalgia aguda en el niño es un síntoma, no un diagnóstico. En algunos casos existe un proceso patológico orgánico que lo produce. Su prevalencia aumenta con la edad, aunque suele tener una repercusión funcional discreta y un escaso impacto en la calidad de vida.

Caso clínico

Niña de 4 años con debilidad muscular en miembros inferiores de dos semanas de evolución con dolor de caderas e hipogástrico asociados. Afebril en todo momento. Niega viajes recientes ni proceso infeccioso intercurrente. No antecedentes familiares ni personales de interés.

Exploración física: molestias a la palpación de cuerpos vertebrales L3-L5 con contractura paravertebral derecha, rigidez de tronco con imposibilidad de realizar flexión an-

terior, marcha antiálgica con lordosis lumbar. Test de la moneda positivo. Exploración de caderas normal. Maniobras sacroilíacas negativas. No presenta ningún signo de inflamación articular en resto de exploración. No artralgiás. Exploración neurológica normal.

Se inicia antibioterapia IV ante sospecha de espondilodiscitis, sin mejoría. Hemocultivo negativo.

Se realiza RMN donde se observa fractura-aplastamiento en mariposa del cuerpo de L5 y, ante sospecha de fractura patológica secundaria, se realiza serie ósea completa sin apreciarse otras fracturas, ecografía abdominal sin alteraciones y gammagrafía ósea con área de hipocaptación a nivel de L5.

Ante los hallazgos clínico-radiológicos se diagnostica de granuloma eosinófilo con seguimiento en consultas externas con analgesia.

Comentarios

Ante una lumbalgia aguda, hay que llevar a cabo una anamnesis detallada y es fundamental realizar una exploración física completa, ya que la toma de decisiones se hará en función de éstas y de la evolución clínica del paciente.

TETRALOGÍA DE FALLOT CON AGENESIA DE LA VÁLVULA PULMONAR. PROBLEMAS HEMODINÁMICOS Y VENTILATORIOS.

Márquez Caballero J; Jiménez I; Vázquez Florido A; Zubimendi Pérez R; Murillo Pozo MJ; García Hernández JA. Servicio Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción

Paciente de 3 meses y 4.5 Kg con Tetralogía de Fallot, agenesia de la válvula pulmonar y delección 22q11.2

Caso clínico

Ingresó UCIP tras corrección ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), cierre de CIV, y creación de neoválvula pulmonar. En las primeras horas presenta taquicardia de la unión con repercusión hemodinámica que requiere tratamiento específico y sobre-estimulación mediante marcapasos, obteniéndose una mejoría parcial, apareciendo además hipotensión con hipoxemia que mejoraron con administración de volumen e incrementos de FiO₂. La hipoxemia fue progresiva, aumentándose los parámetros del respirado y se inició terapia con NOi.

En la ecocardiografía, estenosis en el TSVD con disfunción del ventrículo derecho (VD) de grado moderado. Ante el conocimiento por hoja quirúrgica de la ausencia de timo e hipocalcemia refractaria que mostró durante el posoperatorio, se solicitó estudio genético que confirmó delección 22q11 con inmunodeficiencia severa. Se trató profilácticamente con TMP/SMX e inmunoglobulinas mensuales. El 8º día sufrió un empeoramiento con shock cardiogénico, precisando incremento de milrinona y noradrenalina. En ecocardiografía estenosis severa de la neoválvula pulmonar y disfunción biventricular severa, realizándose cateterismo urgente y confirmándose defecto residual mencionado con presión suprasistémica del VD, implantándose un stent en la zona estenótica del TSVD. Seguidamente se empezó anticoagulación con heparina sódica presen-

tando coagulopatía franca que obligó a la administración de complejo protrombínico. Persistió situación de shock refractario, escalando a ECMO veno-arterial. En este contexto, presentó insuficiencia renal con anuria que obligó a hemofiltración durante 24 horas con mejoría. La ECMO se mantuvo 72 horas.

La evolución posterior no fue satisfactoria, con nuevos episodios de taquicardia de la unión e hipotensión, desaturación e inestabilidad hemodinámica que precisaron soporte vasoactivo con milrinona hasta 0.5 mcg/kg/min y nora-drenalina hasta 1 mcg/kg/min. A la exploración, edemas generalizados, ascitis, y gran hepatomegalia. En controles ecocardiográficos destacaba una hipertensión pulmonar con un VD muy dilatado por disfunción sistodiastólica e insuficiencia pulmonar libre.

Tras varios intentos no se pudo retirar la ventilación mecánica. Se realizó angioTC torácico, evidenciándose colapso bronquial por compresión extrínseca de las ramas pulmonares que estaban muy dilatadas, conformándose mediante fibrobroncoscopia. Se decidió realizar traqueostomía a los 36 días de ingreso. Ante esta evolución tan tórpida, se decidió a los 40 días del ingreso reintervención quirúrgica para neoválvula pulmonar protésica. La mejoría clínica posterior fue inmediata, retirándose toda la medicación vasoactiva, manteniéndose solo con antiagregantes y diuréticos.

Debido a la compresión de la vía aérea por las ramas pulmonares dilatadas, que es característico de esta cardiopatía, se continuo con soporte ventilatorio con respirador domiciliario a través de la traqueostomía.

SÍNDROME DE RESPUESTA INFLAMATORIA SISTÉMICA COMO RESPONSABLE DEL BAJO GASTO CARDÍACO EN EL POSOPERATORIO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

Márquez Caballero J; Murillo Pozo MA; Vázquez Florido A; Parrilla Parrilla J; Sánchez Valderrábanos E; García Hernández JA. Servicio Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción

El síndrome de bajo gasto cardíaco (SBGC) es frecuente en el posoperatorio inmediato de las cardiopatías congénitas (CC) y su morbimortalidad es elevada. La etiología es multifactorial, siendo una de sus causas el síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS). El objetivo de este estudio ha sido evaluar la asociación entre SBGC y SIRS, y comprobar si esta combinación aumenta la morbilidad.

Metodología

El diseño fue prospectivo, analítico, y unicéntrico de una cohorte de niños intervenidos de CC bajo circulación extracorpórea, excluyéndose neonatos, corazones univentriculares, infección nosocomial o insuficiencia renal; y los que necesitaron ECMO o reintervención. Se hicieron dos grupos: con SBGC en el posoperatorio inmediato (18 horas), y sin SBGC; el primero se subdividió en asociados o no a SIRS. Se realizaron cuatro extracciones de sangre para hemogramas, gasometrías, niveles séricos de NT-proBNP, procalcitonina, proteína C reactiva y creatinina. La primera tras la intervención, a las 4 y a las 8 horas; y el segundo día a las 8:00 am. Se valoró en este periodo la función cardíaca

mediante ecocardiografía utilizando: TAPSE, contractilidad radial del VD y FEVI.

Resultados

Desde junio 2019 a febrero 2023 se incluyeron 79 pacientes con una mediana de edad de 3,3 años (0,6 a 10) y de peso de 13 Kg (7 a 25). La incidencia del SBGC fue del 31,6 % y la del SIRS del 36,7 %. La mortalidad fue 0 %. Al grupo con SBGC pertenecieron 25 (31,6%), y al de sin SBGC 54 (68,4 %). El SIRS se asoció al primero en el 56 % (14/25), y al segundo en el 27 % (15/54). Se obtuvo una asociación estadística entre SBGS y SIRS; $p < 0,001$. El grupo con SBGC, presentó una afectación de la contractilidad del VD superior a la de sin SBGC: 10/25 (40 %) vs 13/54 (24 %): $p = 0,097$; siendo la FEVI normal en ambos. No se demostró asociación entre el SBGC y la disfunción cardíaca. El grupo SBGC + SIRS lo formaron 14/25 (56 %), y el de SBGC + sin SIRS 11/25 (44 %). En el análisis univariable Inter grupo, aparecieron diferencias significativas en la edad [25 meses (7,4 - 48) vs 5,5 meses (4 - 11); $p < 0,05$] y en el peso [8,7 Kg (6,6 - 13,6) vs 5,3 Kg.(4 -11); $p < 0,05$]; en el primero, fueron mayores los tiempos de ventilación, estancia y pico de PCT; y además, el valor TAPSE estaba también más alterado [13/14 (93 %) vs 4/11 (36 %); $p < 0,05$].

Conclusiones

La asociación hallada entre SBGC y SIRS induce a considerar al SIRS como una de las principales causas del SBGC, no pareciendo que la disfunción cardíaca sea una etiología determinante. Esta asociación aumenta la morbilidad posoperatoria.

HIPERTENSIÓN ARTERIAL Y HEMATURIA COMO PRESENTACIÓN DE TUMOR RENAL.

Carrión Medina A; López Lorente C; Cantos Pastor V; Plaza Oliver D, Serrano Carreño I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. Centro de Salud Mercedes Navarro. Sevilla.

Introducción

El tumor de Wilms es el cuarto tumor más frecuente en pediatría. La edad típica de presentación es entre los 3 y 4 años. El signo más frecuente es el hallazgo incidental de una masa abdominal, siendo la hematuria macroscópica y la hipertensión poco comunes como clínica de presentación.

Caso clínico

Niña de 4 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a urgencias por hematuria macroscópica (color rojo vino) de una semana de evolución, sin presentar otra sintomatología. A la exploración se objetiva tensión arterial en percentil 95 para su edad, sexo y talla, palpándose masa en flanco izquierdo. Se solicita analítica sanguínea y urinaria que muestra hemoglobina en límite inferior, filtrado glomerular conservado, hematuria y proteinuria en rango nefrótico. Se realiza exudado faríngeo, urocultivo y perfil inmunológico completo sin hallazgos. Se solicita ecografía abdominal donde se objetiva tumoración renal izquierda compatible con Tumor de Willms. Se decide ingreso para realización de pruebas complementarias y control de tensión arterial. Se completa estudio de extensión con RM de abdomen y TAC de tórax donde se confirma el diagnóstico y se objetivan adenopatías en vasos renales ipsilaterales y

dos imágenes nodulares pulmonares y atelectasia de lóbulo medio. Se decide derivación a hospital de referencia para tratamiento neoadyuvante previo a cirugía.

Comentarios

El tumor de Wilms es el tumor abdominal más frecuente en la edad pediátrica. En etapas iniciales puede cursar de forma asintomática, siendo el dolor el síntoma más frecuente seguido de la hematuria y la hipertensión arterial. Esta es debida a la secreción de renina por el tumor y/o compresión de vasos renales. Es fundamental realizar un adecuado diagnóstico diferencial ante un paciente con hematuria macroscópica e hipertensión arterial, que incluyera patología infecciosa, tumoral, síndrome nefrítico, así como litiasis renal, ya que un diagnóstico precoz mejora significativamente el pronóstico de estos pacientes.

ALTERACIÓN DEL NIVEL DE LA CONCIENCIA EN PEDIATRÍA. UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO.

Vázquez Florido AM Gonzalez Dastis I; Jiménez Martín I; Márquez Caballero J; Benítez Gómez IL; Sánchez Valde-rábanos E. Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción

La conciencia, conformada por la vigilia y la alerta, permiten al individuo interactuar con el medio. La alteración del nivel de conciencia es una emergencia vital que precisará de una estabilización precoz del paciente.

Caso clínico

Varón de 9 años con antecedentes de TDAH en tratamiento con atomoxetina consulta en urgencias por agitación y discurso incoherente las horas previas tras administrar una dosis adecuada de metoclopramida por dolor abdominal y cínica gastrointestinal. Presenta hipertonia con trismus, desconexión parcial del medio y nistagmo horizontal, fluctuando con agresividad. Tras varios bolos de benzodiacepinas y uno de Ácido Valproico, se objetivan distonias de miembros, y ante la sospecha de síndrome extrapiramidal indican biperideno, sin respuesta. Evolución tórpida con Glasgow de 5 que precisa intubación e ingreso en UCI. Durante el ingreso, se realizan analíticas seriadas, tóxicos en orina, punción lumbar, barrido microbiológico completo, EEG y pruebas de imagen. Sin hallazgos de interés. Rehistoriando a la familia refieren agresividad, insultos y dificultades para conciliar el sueño la semana previa. Sospechando una encefalitis autoinmune se inicia corticoterapia e inmunoglobulinas intravenosas. Se cursan muestras para estudio. Evolución lentamente favorable retirada la sedoanalgesia que permite su paso a planta con un curso fluctuante hasta el alta. Reingreso a las 48 h por reagudización que precisa escalada terapéutica con inicio de rituximab (ciclo de infusión en 4 semanas) administrando sin incidencias las dos primeras dosis de forma hospitalaria. Se suspende la infusión de Rituximab tras la 3ª dosis por aparición de un exantema con confirmación de Sd Stevens-Johnson. Evolución favorable desde el punto de vista neurológico. BOC negativas, estudio anticuerpos pendiente.

Comentarios

Los niños con alteración del nivel de conciencia suponen un reto diagnóstico para el pediatra, debiendo instaurar en gran parte de las ocasiones un tratamiento empírico a la

espera de las pruebas complementarias, con el objetivo de conseguir una recuperación con las menos secuelas posibles. La alteración del nivel de conciencia es una emergencia vital con un TEP inestable por definición puesto que nos encontramos ante una disfunción del SNC, que precisará de una estabilización precoz del paciente, así como de establecer un diagnóstico y tratamiento precoces para evitar complicaciones.

PATOLOGÍA DIGESTIVA EN URGENCIAS. SEÑALES DE ALARMA PARA TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA.

Rodríguez Rueda C; Santos Martín MT; Ruíz Camacho M; Álvarez Triano MR; Hueso Beltrán I. Servicio de Pediatría Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez: Huelva.

Introducción

Los trastornos de la conducta alimentaria (TCA) constituyen la tercera causa de enfermedad crónica en niños, siendo la adolescencia la etapa de mayor incidencia. La edad media de inicio son los 12.5 años, siendo más frecuente en mujeres (2-3%). Su etiología es multifactorial, implicando factores socioculturales, personales, genético-biológicos y familiares. Su diagnóstico precisa un alto nivel de sospecha. Los principales signos de alarma son pérdida de peso, evitación de alimentos o vómitos autoprovocados, aunque otros más inespecíficos pueden pasar desapercibidos: dolor abdominal, inapetencia, sensación de plenitud, estreñimiento o síncope.

Casos clínicos

Presentamos tres pacientes valoradas en nuestro servicio de Urgencias por síntomas digestivos con diagnóstico final de TCA. Mujer, 11 años. Consulta: disminución de la ingesta, dolor abdominal y estreñimiento de 3 meses. A la exploración: hipoglucemia, pérdida ponderal: 16%. Negativa a la ingesta, se indica sueroterapia provocando conducta agresiva en la paciente. Anamnesis dirigida: revela conductas restrictivas intensificadas en últimas semanas y miedo a ganancia ponderal. Manejo: ingreso en planta. Mujer, 10 años. Consulta: rechazo a la ingesta de 20 horas de evolución. Consultas previas: estreñimiento, inapetencia y molestias abdominales. A la exploración: ansiosa y agresiva al indicar sueroterapia. Pérdida ponderal: 17%. Manejo: ingreso para optimizar tratamiento. Mujer, 13 años. Consulta: náuseas y sensación de inestabilidad. A la exploración: ojerosa, pérdida ponderal 7.6%. Anamnesis: restricción de ingesta en últimos meses en relación a cambios de identidad de género. Manejo: seguimiento ambulatorio.

Comentarios

El servicio de Urgencias es un lugar clave para la detección precoz de TCA. Los síntomas digestivos son un motivo frecuente de consulta, siendo imprescindible un adecuado diagnóstico diferencial en pacientes con signos de alarma. Los criterios de gravedad son: pérdida ponderal rápida, $\leq 75\%$ del peso ideal, deshidratación, alteraciones electrolíticas o electrocardiográficas, inestabilidad clínica, rechazo total a ingesta, atracones y vómitos incontrolables. Nuestros casos comparten sexo, franja de edad, síntomas digestivos y restricción de la ingesta. En ellos, resulta fundamental una historia clínica dirigida hacia hábitos dietéticos y conductas compensatorias, así como una exploración física exhaustiva.

GANGRENA DE FOURNIER COMO HALLAZGO EN DEBUT DIABÉTICO CON CETOACIDOSIS GRAVE.

González Dastis I, Vázquez Florido AM, Jiménez Martín I, Márquez Caballero J, Rodríguez Lima MM, Sánchez Valderrábanos E. Servicio de Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción

La gangrena de Fournier es una fascitis necrotizante excepcional en la infancia que afecta a región perianal y genitales. La clínica incluye edema e hiperemia de la región perineal acompañados de dolor y fiebre.

La diabetes es el factor de riesgo más común. Provoca un trastorno inmunitario persistente aumentando la susceptibilidad de los pacientes a la sepsis.

Caso clínico

Adolescente de 13 años y 50 Kg trasladada desde hospital de origen con fascitis necrotizante en contexto de cetoacidosis grave (CAD) en debut diabético. Desbridada quirúrgicamente previo al traslado. Precisa IOT y soporte inotrópico con adrenalina.

A la llegada a nuestro hospital, destaca deshidratación grave con daño renal agudo. Precisa ingreso en UCI-P continuando reposición volumétrica. Se añade noradrenalina por hipotensión. Destaca herida abierta y desbridada en región glútea izquierda.

Ante situación de inestabilidad hemodinámica se optimiza antibioterapia a Linezolid (mejor penetrancia en piel), Meropenem, y anfotericina B tras crecimiento de Cándida en exudado de herida.

Perfusión de insulina y sueroterapia en Y, normalizando pH y bicarbonato a los 4 días de ingreso. Extubación con éxito en las primeras 96 horas. Retirada completa de soporte inotrópico al 9º día de ingreso. A dieta absoluta para evitar contaminación fecal de la herida iniciándose nutrición parenteral que se mantiene hasta el 10º día de ingreso. Perfusión de insulina durante 20 días.

Curas diarias por parte de Cirugía Pediátrica con cierre definitivo de la herida con injerto por parte de Cirugía plástica al mes del ingreso.

Comentarios

La fascitis necrotizante se divide en 4 tipos según los gérmenes causantes, la más frecuentes es la ipo I o polimicrobiana, también en diabéticos. Aunque la baja inmunidad que les confiere su enfermedad provoca mayor susceptibilidad a infección por hongos o tipo IV.

Las infecciones graves también producen acidosis metabólica por lo que un debut diabético en contexto de sepsis agrava este estado dificultando la corrección del pH.

MALFORMACIONES VASCULARES.

Carrasco Tur L; Ramiro Mateo L; Florido Suárez I; Durán Nieto VM; Parra Villena A. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil. Badajoz

Introducción

Las anomalías vasculares son un motivo de consulta poco habitual en Pediatría y por lo tanto generan muchas dudas diagnósticas. Es importante hacer un adecuado diagnós-

tico diferencial entre lesión tumoral y malformativa, puesto que el abordaje diagnóstico, terapéutico y pronóstico es muy diferente.

Caso clínico

Presentamos el caso de un niño de 10 años que consulta por presentar tumefacción dolorosa en el tercer dedo del pie derecho de inicio unas 12 horas previas a la consulta. El paciente refiere episodios reiterados previos, similares a este, en los últimos 6 meses. Estos episodios duran minutos y en ocasiones horas, motivo por el cual no han conseguido que su pediatra de atención primaria los presencie. No otra clínica asociada.

A la exploración, presenta edema en el tercer dedo del pie derecho junto con hematoma en cara dorsal y lateral externa, objetivando vasos sanguíneos en algún punto de coloración violácea. También asocia dolor moderado a la palpación de dicha localización, sin inflamación articular ni dolor óseo selectivo. No lesiones similares en otras falanges. Niega posibilidad de traumatismo ni de cuerpo extraño bajo la superficie cutánea. Resto de exploración anodina.

Se realiza ecografía de partes blandas de la cara plantar del tercer dedo en la que se aprecia un área hipoecoica de morfología anfractuosa con presencia de algunos vasos arteriales en su interior, compatible con malformación vascular.

Se recomienda reposo relativo. Actualmente citado en consultas de Dermatología y Cirugía Pediátrica, pendiente de valoración.

Comentarios

Las malformaciones vasculares son anomalías del desarrollo, que suelen estar presente desde el nacimiento, aunque pueden aparecer más tarde. Generalmente permanecen estables o crecen con el desarrollo del niño, pudiendo aumentar de tamaño por traumatismos, infecciones o cambios hormonales.

La apariencia clínica, las manifestaciones asociadas y el abordaje diagnóstico y terapéutico depende del vaso afectado y de su compromiso cutáneo o extracutáneo.

La sociedad internacional para el estudio de anomalías vasculares (ISSVA) las clasifica según sean simples, combinadas, afecten a grandes vasos o se asocien a otras anomalías.

Es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial y conocer estas lesiones, ya que pueden presentarse de forma aislada o asociarse a síndromes más complejos con afectación de otros órganos.

DEFORMACIONES ESQUELÉTICAS EN UNA FAMILIA: OSTECONDROMATOSIS MÚLTIPLE HEREDITARIA.

Espigado Colombo E; Garrido Ibáñez C; Pérez Hernández A; Hueso Beltrán I. Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción

La osteocondromatosis Múltiple Hereditaria (OMH) es una enfermedad de origen genético que se transmite de forma autosómica dominante con penetrancia variable. Es una entidad infrecuente, con una prevalencia de 1/50.000. Se caracteriza por el crecimiento de tumores benignos cartila-

ginosos en forma de exostosis, dependientes de las metafisis de los huesos largos, que generalmente son asintomáticos, pero pueden causar acortamiento de los miembros, compresiones vasculares y nerviosas.

Caso clínico

Varón de 11 años previamente sano, valorado en nuestro centro para descartar enfermedad tuberculosa tras presentar Mantoux de 13 mm y contacto estrecho con tuberculosis bacilífera. En la exploración llama la atención la presencia de tumoraciones duras no dolorosas en metafisis tibial, fémur, y escápulas. Al preguntar por estas lesiones nos refiere que son de larga evolución, y que su padre y abuelo paterno también las presentan. Se realiza radiografía del miembro inferior derecho donde se observan imágenes compatibles con osteocondromas, sésiles y pediculados, en regiones metafisarias de fémur, tibia y peroné derechos y ensanchamiento del cuello femoral. Los hallazgos radiológicos son compatibles con OMH (Figura 1). Se realiza mapa óseo donde se observan lesiones en las regiones citadas y en extremo distal del cúbito y radio izquierdos, falange medial del segundo dedo de la mano izquierda, extremo proximal de húmeros y en las escápulas. Ante la sospecha de OMH se solicita estudio genético para los genes EXT1, EXT2 y EXT3.

Comentarios

Resaltamos la importancia de la exploración minuciosa y la anamnesis dirigida como claves diagnósticas para la OMH. El conocimiento por parte del paciente y su familia de esta enfermedad permite establecer un seguimiento dirigido principalmente a la detección de potenciales complicaciones como son el acortamiento de talla, la compresión vascular o nerviosa y más raramente la malignización a partir de la tercera o cuarta década de la vida.

SÍNDROME DE BRUGADA. FORMAS SILENTES DE LA ENFERMEDAD.

Pacheco Carrillo A; Redondo Torres AI; Lorenzo Martín M; Durán González L; Cantizano De la Rosa R; Salas Salguero J. Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez de la Frontera. Cádiz.

Introducción

El síndrome de Brugada (SBr) es una canalopatía producida por alteraciones de los canales de sodio transmembrana que participan en el potencial de acción celular, cuya consecuencia es la predisposición a la aparición de arritmias.

Caso clínico

Niño de 13 años con fiebre alta de 4 días de evolución, acompañado de cuadro catarral y vómitos aislados de contenido mucoso, presenta episodio de inestabilidad, sensación de giro de objetos y malestar, por lo que consultan en urgencias, donde se diagnostica de amigdalitis bacteriana y se inicia tratamiento antibiótico. Se realiza electrocardiograma (ECG) por episodio presincope, detectándose patrón Brugada tipo I con fiebre (figura 1). No presenta antecedentes familiares ni personales de interés, no historia previa de síncope ni palpaciones. Pruebas complementarias: Ecocardiografía sin hallazgos significativos. En Holter se evidencian algunas extrasístoles ventriculares monomorfas aisladas. No episodios de salvos ni taquicardia paroxística supraventricular. Estudio de familiares con electrocardiogra-

ma de los padres y hermana normales, sin elevación significativa del ST y sin cambios significativos en posición Brugada. Evolución: Durante su ingreso presenta una evolución clínica favorable del cuadro infeccioso y normalización del patrón electrocardiográfico en ausencia de fiebre. En test de ajmalina se confirma el patrón Brugada. Plan: Implantación de Holter insertable de forma ambulatoria.

Comentarios

En el Síndrome de Brugada se ha demostrado que en algunas mutaciones del SCN5A, el aumento de temperatura acentúa la inactivación prematura de los canales de sodio. Por tanto, la fiebre supone un denominador común de múltiples enfermedades y un importante factor modulador, que puede desenmascarar formas silentes del SBr en algunos pacientes. Como conclusión, ante episodios de pérdida de conciencia sugestivos de crisis, cuadros presincoales o síncope en presencia de fiebre, la realización de un ECG puede destapar un SBr subyacente, ayudando al diagnóstico de una arritmia potencialmente mortal (Figura 1).



HIPOCALCEMIA NEONATAL. H

Hidalgo Cáceres P, Acosta Gordillo L, López Monge D. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Introducción

El calcio es el catión más abundante en el organismo. Su actividad regulada por la PTH, la vitamina D y su forma activa, el calcitriol (permite su absorción). En recién nacidos, especialmente pretérminos, la hipocalcemia suele ser asintomática y transitoria. Aunque, puede provocar irritabilidad neuromuscular. Diversas causas pueden producirla, entre ellas, el hiperparatiroidismo materno, la diabetes materna, el déficit materno de vitamina D, el síndrome de Di George o el pseudohipoparatiroidismo.

Caso clínico

Recién nacido pretérmino de 36+1 semanas de gestación, peso 3300 gramos. Raza árabe. Cesárea urgente por trabajo de parto en presentación podálica. Ingresos por distrés respiratorio que precisa ventilación mecánica no invasiva, resto de exploración normal. Al tercer día de vida, inicia tremulaciones aisladas, permaneciendo asintomático posteriormente. Se realiza gasometría capilar, con calcio iónico bajo. Se diagnostica de hipocalcemia neonatal posiblemente asociada a la prematuridad, iniciándose tratamiento con calcio elemental repartido en las tomas. A pesar de tratamiento oral, no presenta mejoría analítica, permaneciendo asintomático. Precizando aportes intravenosos para la corrección del calcio. Se intenta retirada de calcio

intravenoso, con repercusión inmediata sobre el calcio iónico, impidiendo su retirada. Iniciamos estudio para filiar la causa de la hipocalcemia: en sangre presenta hipocalcemia con hiperfosforemia, PTH normal y vitamina D disminuida; en orina calcio normal, ausencia de fosfaturia y cociente calcio/creatinina

INTENTOS DE SUICIDIO MEDIANTE INGESTA DE SUSTANCIA TÓXICA. REVISIÓN DEL AÑO 2022.

Palacios Fernández N; Lechón Caballero MC; Ramiro Mateos L; Vicho González MC; Farrona Villalba A; Díaz Méndez I. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil Badajoz.

Introducción

El número de adolescentes que mueren por suicidio aumenta año tras año. Para el rango entre los 10 y los 24 años, el suicidio es ya la segunda causa de muerte, triplicando el riesgo para un niño de esta edad con respecto a finales del siglo pasado.

Material y Métodos

Hemos revisado todos los pacientes atendidos durante el año natural 2022 en las Urgencias hospitalarias de un hospital de tercer nivel, considerando aquellos pacientes cuyo motivo de consulta fue un intento autolítico que tenía como medio una sustancia tóxica.

Resultados

De un total de 27.442 pacientes, 6 fueron diagnosticados de intento autolítico a través de ingesta de sustancia tóxica. Todos nuestros casos son de género femenino. La edad media al momento de la consulta fue de 13 años y 4 meses. En todos los casos el medio fue la ingesta masiva de comprimidos en un corto espacio de tiempo, siendo el medicamento más empleado el paracetamol. El 100% de las pacientes recibía seguimiento por Psiquiatría Infantil o Psicología y 3 de ellas tomaban medicación en ese momento. En el 80% de las pacientes había constancia médica de intentos autolíticos previos. 3 de los casos tienen procedencia extranjera.

Conclusiones

La salud mental en el adolescente ha adquirido una importancia creciente en los últimos años. Los intentos de suicidio son una de sus manifestaciones más vehementes por la gran repercusión que tienen, tanto a nivel físico como en la esfera social y familiar. Es imprescindible para los Pediatras ser centinelas de los signos de alarma que pueden llevar a su prevención.

¿QUÉ SE ESCONDE TRAS LA LITIASIS RENAL?.

Mora Ibáñez Jiménez R; Pérez Hernández A; Fernández Durán M; Gil Suárez A, Román del Río MM; Rodríguez Rueda C. Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción

La litiasis renal es una entidad infrecuente en la infancia. Tiene una etiología multifactorial. La hipercalcemia es la causa más metabólica más común que favorece la producción de cálculos del tracto urinario en la edad pediátrica, donde incluimos el hiperparatiroidismo. En el niño mayor el dolor es el síntoma más importante (abdominal, difuso o bien localizarse en fosa lumbar o en el periné) y la hema-

turia. La litiasis renal, puede ser la forma de presentación inicial del hiperparatiroidismo primario, proceso cuya incidencia oscila entre el 30 y el 70 %

Caso Clínico

Niña de 11 años con lumbalgia de repetición de varios meses de evolución, precisando acudir al servicio de urgencias en varias ocasiones. Impresiona de litiasis renal por hematuria en sistemático de orina. Se solicita ecografía abdominal con dilatación de sistema excretor derecho e imagen de litiasis obstructiva de 6,7mm. litiasis renales en estudio. En analítica detecta hipercalcemia(16mg/dl), hipofosfatemia, hipovitaminosis D(4,5ng/ml) y aumento significativo de PTH (785,5pg/ml). Precisa ingreso para tratamiento de hipercalcemia con sueroterapia intravenosa y analgesia. Se amplía estudio de extensión con ecografía cervical (sin hallazgos patológicos) y Gammagrafía con Tc-99 con adenoma paratiroideo a nivel mediastínico. Se realiza intervención. Se realiza resección de Adenoma Paratiroideo. Continúa en seguimiento por Endocrinología Pediátrica y Nefrología en tratamiento sustitutivo con calcio y vitamina D.

Comentarios

1. La litiasis renal, aunque infrecuente, puede ser el síntoma inicial del hiperparatiroidismo primario.
2. El hiperparatiroidismo se sospecha habitualmente por el hallazgo de hipercalcemia. Los síntomas y signos están relacionados con la hipercalcemia.
3. El diagnóstico diferencial del hiperparatiroidismo se basa en las manifestaciones clínicas y en los niveles séricos de calcio y de PTH intacta
4. La localización de los adenomas, son útiles para plantear la paratiroidectomía. Se utilizan la ecografía, el rastreo con tecnecio-99m sestamibi, la tomografía computarizada, la resonancia magnética y TAC con emisión de protones. La combinación de ecografía con rastreo con tecnecio-99m sestamibi permite la identificación de la glándula afectada en el 90% de los casos.

INCIDENCIA DE LOS TUMORES CEREBRALES EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

Vicho González MC; Mora Matilla M; Moreno Tejero ML; Miguel Llordes G. Servicios de Pediatría, Hospital Materno Infantil de Badajoz y Hospital Miguel Servet.

Objetivos

Describir la casuística y supervivencia de los tumores cerebrales en un hospital de tercer nivel.

Material y Métodos

Estudio descriptivo, retrospectivo y longitudinal de los pacientes diagnosticados de tumores del sistema nervioso central, en el Hospital Materno Infantil de Badajoz, desde enero de 2001 hasta diciembre de 2022.

Resultados

Se diagnosticaron 118 pacientes, un 45,8% eran niñas y un 54,2% niños, con una media de edad al diagnóstico de 9 años (desviación estándar de 5,4 años). De estos tumores el 21,2% se localizan en el cerebelo, 12,7% en troncoencefalo, 8,5% selar-supraselar, 7,6% opto-quiasmático, 5,1% medulares, 4,2% diencefálicos, 3,4% bulbo-medular, 8,4% ventriculares, 3,4% en lóbulo parietal, 6,8% en frontal, 3,4%

en temporal, 2,5% en occipital, 0,8% fronto-parietal, 0,8% parieto-temporal, 0,8% en nervio acústico, 0,8% en clivus, 3,4% pineal, 1,7% periacueductal, 4,2% desconocido.

Con respecto al estudio histológico el 48,2% eran gliomas de bajo grado (de los cuales el 54% eran astrocitomas pilocítico); 4,2% gliomas de alto grado y glioma difuso intrínseco de protuberancia; 11% ependimoma; 9,3% meduloblastoma; 5,1% craneofaringioma; 3,4% tumor germinal; 2,5% tumor neuroectodérmico primitivo; 1,7% astrocitoma subependimario de células gigantes, pinealoblastoma y tumor teratoide-rabdoide respectivamente y un 0,8% hemangioblastoma, xantoastrocitoma pleomórfico, cordoma de clivus, cavernoma, prolactinoma, sarcoma meníngeo, tumor miofibroblástico inflamatorio y tumor rabdoide.

De nuestros pacientes un 85,9% se sometieron a cirugía (54,2% del total resección completa v 31,4% resección parcial). Un 48,3% recibieron quimioterapia y un 39,9% radioterapia (24,6% del total recibió radioterapia craneal y 15,3% craneoespinal). Un 16,9% presento progresión intratramiento y el 11% recaída. Respecto a las secuelas el 35,6% presentan secuelas neurológicas, 14,4% neuropsicológicas y 22% secuelas múltiples. El 11% presento una segunda neoplasia. Nuestra supervivencia global a los dos años es del 86,3% y libre de eventos del 61,3%.

Conclusión:

Nuestra serie presenta una supervivencia equiparable a la reportada en la literatura, con una tasa de secuelas neurológicas y neuropsicológicas ligeramente superior a la media.

HEMATURIA CON PRESENTACIÓN CLÍNICA DE NEFROPATÍA FALCIFORME.

Hueso Beltrán I; Gil Suárez A; Peláez Cabrera MJ; Fernández Durán M; Sieres Alberola; Garrido Ibáñez C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción

La nefropatía falciforme abarca un conjunto de manifestaciones propias de la enfermedad falciforme que puede presentarse como hematuria macroscópica asintomática, albuminuria o cuadro de dolor con fiebre y daño renal agudo entre otros; favorecido por la vasooclusión y la hemólisis debido a que la médula renal presenta condiciones ideales para la falciformación de hematíes por su pH ácido y elevada osmolaridad. El tratamiento inicial consiste en forzar la diuresis y alcalinizar la orina.

Caso clínico

Niña de 10 años en seguimiento por enfermedad de células falciformes SC, en tratamiento actual con hidroxiurea, ácido fólico y vitamina D.

Acude a urgencias por orinas colúricas y fiebre de 38°, sin clínica miccional. Exploración por aparatos y constantes normales.

Se solicita analítica y sistemático de orina que presenta 300/μL hematíes con función renal normal sin datos de hemólisis. Se aísla Influenza B en exudado nasofaríngeo.

Ante la sospecha de necrosis papilar se ingresa para completar estudio. Se extrae hemocultivo y urocultivo que resultan negativos y se realiza ecografía abdominal y ecodo-

pler renal observándose quiste renal simple ya conocido. Se inicia hiperhidratación con sueroterapia intravenosa, con alta a las 48 horas.

A los 4 días, presenta hematuria franca y empeoramiento tras no realizar hidratación oral adecuada, precisando ingreso. Se constata proteinuria en orina aislada con normalización progresiva, resto de estudio analítico normal. De nuevo, se instaura hiperhidratación intravenosa y se añade hidroclorotiazida al tratamiento con mejoría clínica y resolución de la macrohematuria.

Comentarios

Las complicaciones renales son frecuentes en la enfermedad falciforme, siendo la hematuria común en estos pacientes. La ecografía es útil para el diagnóstico de necrosis papilar, aunque la urografía por tomografía computarizada es más sensible.

Es preciso descartar otras causas de hematuria como el carcinoma medular o el cólico renoureteral.

ECMO NEONATAL Y PEDIÁTRICA: ANÁLISIS Y RESULTADOS.

Ferrín Diánez A; Martínez Ramírez C; Lorenzo Montero MJ; Ulloa Santamaría E; Ibarra De la Rosa I; Pérez Navero JL. Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción

La oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) proporciona soporte en pacientes con disfunción cardíaca / respiratoria severas, pero potencialmente reversibles, una vez agotadas las técnicas de tratamiento convencionales.

Se presenta una serie de 80 pacientes pediátricos y neonatales sometidos a ECMO en los últimos 13 años.

Metodología y Resultados

Estudio retrospectivo descriptivo de 80 pacientes que recibieron soporte con ECMO desde 2009 hasta la actualidad. En 71, la ECMO fue veno-arterial (VA) (88,7%) y en 9 fue veno-venosa (VV) (11,3%), con un 26% de pacientes neonatales.

La supervivencia al alta del hospital fue del 42,5%, con una mediana de duración del soporte en supervivientes de 9 días y un rango de 3 a 28 días (RIQ: 5-14 días). Cuarenta y siete pacientes sobrevivieron a la retirada de la ECMO (58,7%), falleciendo 13 de ellos tras su retirada (6-120 días, mediana 50 días RIQ: 12,5-90 días). La causa más frecuente de fallecimiento en ECMO fue la adecuación del esfuerzo terapéutico por complicaciones neurológicas (19 pacientes; 57%). Tras ECMO, las causas más frecuentes estaban relacionadas con su cardiopatía de base/lesiones residuales, o con problemas infecciosos.

Aunque la mortalidad en ECMO VA fue superior a la VV (60% vs 33%), esta diferencia no fue estadísticamente significativa ($p = 0,15$). Tampoco hubo diferencias significativas entre las medias de edad de los pacientes fallecidos (41; IC: 24-58 meses) y supervivientes (40; IC: 22-58 meses), pero la proporción de neonatos fallecidos frente al resto, estuvo cercana a la significación estadística ($p = 0,07$).

La causa más frecuente de entrada en ECMO fue la disfunción miocárdica postCEC (66%), incluyendo 8 pacien-

tes post-trasplante cardiaco y tras trasplante pulmonar. Le siguieron en frecuencia el shock cardiogénico asociado a cardiopatías congénitas / miocardiopatías (22%) y SDRA (6%). No se pudieron demostrar diferencias pronósticas respecto al motivo de entrada en ECMO.

Hubo un total de 28 pacientes con complicaciones mecánicas (35%), relacionadas con las cánulas, el oxigenador o la bomba, con diferencias significativas entre supervivientes y fallecidos (20% vs 45%; $p=0.02$). Con respecto a las complicaciones propias del paciente destacaron las hemorrágicas, seguidas de encefalopatía hipóxico-isquémica.

Conclusiones

La ECMO ha supuesto una revolución, que permite mejorar la supervivencia de pacientes sin alternativas reales de tratamiento. Sin embargo, las complicaciones siguen siendo un problema frecuente, que condiciona el pronóstico final. En nuestra experiencia, una menor edad parece asociarse a un peor pronóstico, pero lo limitado de la serie impide obtener resultados consistentes. Igualmente, las complicaciones mecánicas pueden condicionar el pronóstico. Conocer exhaustivamente los propios resultados es la base para mejorar en la práctica diaria.

AFECCIÓN CARDIOVASCULAR EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE BRONQUIOLITIS, QUE PRECISARON INGRESO, DURANTE LOS AÑOS 2021- 2023.

Mora Ibáñez R; Torres Rico M, Gil Suárez A; Fernández Durán M; Moreno Salgado JL; Santos Martín MT. Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción

La afectación cardiovascular es la manifestación extrapulmonar más frecuente en la infección del VRS. Se han descrito fundamentalmente arritmias, (taquicardia supraventricular y bloqueo cardíaco) así como miocarditis. Los mecanismos por los cuales el VRS causa arritmias aún no están claros.

Material y Métodos

Estudio retrospectivo de pacientes que requirieron ingreso durante los años 2021-2023.

Resultados

Ingresaron 197 pacientes, 58% varones con una mediana de edad de 2,3 meses y media de 1 mes. Se utilizó la escala HSJD para valorar gravedad, con una media de 6 puntos al ingreso. 82% de los casos fueron VRS positivo. Un 11,68% precisa ingreso en UCI y un 4,29% VMI (1% VAFO). El 2,54% precisó soporte inotrópico por inestabilidad hemodinámica. Se realizó ECG en un 10% de los casos y ecocardiografía en 6,6%, con diagnóstico de CIA y FOP en un 2%, un 1,02% se encontró derrame pericárdico. 1 caso con sospecha de miocarditis analítica sin signos ecocardiográficos. Hay que destacar que todos los pacientes con complicaciones cardiovasculares, pruebas complementarias nombradas previamente y soporte inotrópico se trata de pacientes con bronquiolitis graves con ingreso en UCI.

Conclusiones

1. El VRS puede causar consecuencias cardiovasculares potencialmente graves, por lo tanto, se requiere una estrecha monitorización cardiaca durante el ingreso.

2. El daño miocárdico subclínico, evidenciado por la elevación de la troponina y proBNP, es frecuente en los casos de bronquiolitis grave.

3. No debemos olvidar el abordaje multidisciplinar de la bronquiolitis, aunque sobre todo afecte a nivel respiratorio.

4. En nuestra serie, no obtenemos casos de arritmias (TSV, TV ni otras arritmias malignas) ni miocarditis clínica significativa. Debemos insistir en la importancia de la monitorización cardiovascular estrecha en los pacientes con infección por VRS así como la realización de, parámetros analíticos compatibles con miocarditis en determinados pacientes por la posibilidad de desarrollar complicaciones que requieran tratamiento con soporte vasoactivo o una vigilancia más estrecha.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS CARACTERÍSTICAS Y MANEJO DE PACIENTES INGRESADOS POR DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA.

Gil Suárez A; Torres Rico M; Moreno Salgado JL; Mora Ibáñez R; Fernández Durán M; Baquero Gómez C. Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción

La deshidratación hipernatrémica se debe a una pérdida excesiva de agua y electrolitos con sodio sérico mayor a 145 mmol/L; su etiología es variada siendo más frecuentes en neonatos con ictericia asociado a hipogalactia materna y en pediátricos con gastroenteritis aguda. El objetivo de este estudio es describir las características y el manejo de pacientes ingresados por deshidratación hipernatrémica.

Material y Métodos

Estudio observacional descriptivo retrospectivo que incluye todos los pacientes ingresados con diagnóstico de deshidratación hipernatrémica desde abril 2012 a enero 2023, incluyendo 63 pacientes. El grado de deshidratación se mide mediante la escala de Gorelick. RESULTADOS Se recogieron 33 casos en el periodo entre 2012-2019 frente a 29 casos en los últimos dos años (2020-2022), lo que supone un aumento en la incidencia. La edad mediana es de 7 días; hasta el 61,90% eran neonatos. La edad mediana en pediátricos fue de 11 meses. El grado de deshidratación medio fue de 5,2% (moderada), con 11 casos graves, con una media de sodio sérico de 157 mmol/L. Las causas de ingreso más frecuentes fueron por ictericia (31,75%), gastroenteritis aguda (23,80%) y rechazo de tomas (12,7%). 10 pacientes pediátricos se seguían en cuidados paliativos y el 77,78% eran sanos. Hasta un 53,97 % precisaron rehidratación intravenosa con aportes de suero según natremia para reponer el déficit, siendo el glucosalino 1/5 (26,07%) el más usado dentro de los registrados; sin presentar complicaciones asociadas. El 46,03% se resolvieron con rehidratación oral y lactancia mixta.

Conclusiones

Las deshidrataciones que precisan ingreso son moderadas-graves, ya que el manejo inicial en urgencias suele ser efectivo. La rehidratación oral constituyó el tratamiento de elección, principalmente en neonatos. No existe un consenso en la elección de suero ni velocidad de infusión para corregir la deshidratación, siendo importante la monitorización de sodio y ajuste frecuente del tratamiento.

SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DEL SÍNDROME FEOCROMOCITOMA-PARAGANGLIOMA FAMILIAR TIPO 4.

Vicho González MC; Mora Matilla M; Moreno Tejero ML; Miguel Llordes G. Servicios de Pediatría, Hospital Materno Infantil de Badajoz y Hospital Miguel Servet.

Introducción

Los feocromocitomas y los paragangliomas son tumores poco frecuentes. Hasta en el 30% de los casos se pueden identificar mutaciones en línea germinal. Entre los síndromes más importantes se incluyen: Neoplasia Endocrina Múltiple 2, Von Hippel-Lindau, Neurofibromatosis tipo 1 y síndrome de paraganglioma familiar tipos 1-5.

Material y Métodos

Revisión de los portadores de la mutación de la enzima succinato deshidrogenasa subunidad B (SHDB) en nuestro hospital diagnosticados desde enero de 2005 hasta diciembre de 2022

Resultados

Se diagnosticaron un total de 5 pacientes, 2 niñas y 3 niños. La mediana de edad al diagnóstico fue de 3,4 años (rango 1-12 años). Tres de los cinco casos se diagnosticaron en estudio por familiar afecto, un caso en estudio de despistaje tumoral por padre portador y el último caso se realizó el estudio genético una vez desarrollada la enfermedad.

Todos los pacientes presentaban familiares de primer y/o segundo grado afectados de síndrome feocromocitoma-paraganglioma. Las mutaciones detectadas en estos pacientes son: c.72+1 G>A en el gen SDHB en 2 pacientes (hermanos entre sí), c.79 C>T en otros dos pacientes (primos en primer grado) y c166-170 del CCTCE en el paciente restante.

Se realizó seguimiento mediante control clínico, tensión arterial, analítica sanguínea (con marcadores tumorales), determinación de catecolaminas en orina y ecografía abdominal y cervical; semestral sin detectarse alteraciones, salvo en el paciente en el que se detectó la mutación SHDB posteriormente al desarrollo la enfermedad. De los pacientes incluidos en despistaje tumoral ninguno ha desarrollado la enfermedad hasta la fecha, con una media de seguimiento de 15,2 meses (rango 9-24 meses)

Conclusiones

El síndrome feocromocitoma-paraganglioma familiar tipo 4 (PGL4) es secundario a la mutación en el gen que codifica la SDHB, la cual da lugar fundamentalmente a paragangliomas simpáticos y más raramente feocromocitomas. Esta mutación está relacionada con un mayor grado de malignidad y presentación tempranas.

AUMENTO DE CASOS Y CAMBIOS DE TENDENCIA EN NEUMONÍAS QUE PRECISAN HOSPITALIZACIÓN DESDE 2021 HASTA 2023.

Durán Nieto VM; Silvero Enríquez VP; Florido Suárez I; Carrasco Tur L; Rojas Valle L; Farrona Villalba A. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil. Badajoz.

Introducción

La neumonía es una causa importante de ingresos hospitalarios que conlleva un número no desdeñable de medidas intensivas y procedimientos invasivos. Existe la percepción de un aumento de los ingresos por esta etiología y

sus complicaciones en pacientes escolares. Esta comunicación intentará describir los casos que precisaron ingreso en el Hospital Materno Infantil de Badajoz para comprender mejor un posible cambio de tendencia y virulencia.

Material y Métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de casos históricos durante los pasados 18 meses. Búsqueda en base de datos codificados como "neumonía" y selección de pacientes entre 2 y 14 años. Datos obtenidos de historias clínicas. Análisis estadístico y comparativo entre dos periodos de 9 meses (septiembre 2021-mayo 2022 y junio 2022-febrero 2023) en el programa SPSS.

Estudio descriptivo retrospectivo de casos históricos durante los pasados 18 meses. Búsqueda en base de datos codificados como "neumonía" y selección de pacientes entre 2 y 14 años. Datos obtenidos de historias clínicas. Análisis estadístico y comparativo entre dos periodos de 9 meses (septiembre 2021-mayo 2022 y junio 2022-febrero 2023) en el programa SPSS.

Resultados

Mayor frecuencia de ingresos en los meses fríos, comprendidos entre octubre y marzo. Comparando los periodos: aumento del 70% de los ingresos de neumonías en los últimos 9 meses con una estancia media de 9 días y con un ascenso del 133% de la hospitalización en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). En el segundo periodo las infecciones bacterianas fueron 4 veces mayores, suponiendo un aumento del 27% de su frecuencia. Aumento del 120% de los derrames pulmonares respecto a los primeros 9 meses, con un incremento del 1,7% de la tasa de esta complicación. Necesidad 5 veces mayor de fibrinolisis en los últimos 9 meses, aumentando un 25% esta tasa.

Conclusiones

Aumento de la frecuencia de casos de neumonía que precisan ingreso hospitalario y en UCIP en este segmento de la población pediátrica en los últimos meses, con mayor presencia de infecciones bacterianas y complicaciones que requieren medidas intensivas. Aumento del aislamiento de bacterias, principalmente *S. pneumoniae*, pero emergiendo también *S. pyogenes*, cuyo papel relevante en neumonías complicadas durante estos meses debe ser valorado.

ESPONDILODISCITIS EN PEDIATRÍA, UN RETO DIAGNÓSTICO.

Sieres Alberola I; Bellido Gallego C; Garrido Ibáñez C; Espigado Colombo E; Hueso Beltrán I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Introducción

La espondilodiscitis supone el 2-4% de las infecciones osteoarticulares en pediatría. Generalmente se produce por diseminación hematógena, siendo *S.aureus* su principal agente etiológico. La lumbar es la localización más frecuente, seguida de la dorsal y cervical. Su diagnóstico es un reto por la clínica inespecífica y la larvada evolución.

Casos clínicos

Caso 1.

Lactante varón de 6 meses consulta por irritabilidad y limitación de la movilidad cervical de larga evolución, rigidez

y posición antiálgica en las 2 últimas semanas, sin fiebre. Analíticas anodinas. Tomografía computarizada (TC) craneocervical objetiva lisis de cuerpos vertebrales de C5-C6 y afectación de partes blandas compatibles con espondilodiscitis, confirmándose el diagnóstico con resonancia magnética (RM). Tratado con cloxacilina y cefotaxima intravenosas e inmovilización cervical, con mejoría clínica progresiva, completando tratamiento vía oral en domicilio con cefuroxima y seguimiento por neurocirugía.

Caso 2.

Niño de 19 meses, consulta por irritabilidad, dolor lumbar de 20 días de evolución, rechazo de la sedestación y de la deambulación en los últimos días. Afebril con analíticas anodinas. La radiografía lumbosacra evidencia disminución del espacio intervertebral L2-L3. Se confirma diagnóstico de espondilodiscitis L2-L3 no complicada mediante RM. Tratado con cloxacilina y cefotaxima intravenosas, con mejoría clínica progresiva, completando tratamiento domiciliario vía oral con amoxicilina-clavulánico.

Caso 3.

Niño de 20 meses, consulta por irritabilidad, rechazo de la sedestación, marcha con hiperextensión de tronco de 40 días de evolución, afebril. En RM dorsolumbar, se objetivan hallazgos compatibles con espondilodiscitis L2-L3 con colección paravertebral. Recibe tratamiento con cefotaxima y cloxacilina intravenosas, con mejoría clínica progresiva, completando tratamiento en domicilio vía oral con cefuroxima.

Conclusiones.

Ante clínica de irritabilidad, rechazo de la sedestación y/o alteración de la marcha es importante incluir la espondilodiscitis en el diagnóstico diferencial.

La RM se considera la prueba diagnóstica de elección, permitiendo un diagnóstico precoz. La duración del tratamiento no está bien establecida, soliendo completarse un total de 4-6 semanas, pudiéndose extender según complicaciones asociadas.

SÍNDROME DE FUGA CAPILAR SECUNDARIO A GEMCITABINA. UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE.

Vicho González MC; Moreno Tejero ML; Mora Matilla M; Miguel Llordes G. *Servicios de Pediatría. Hospital Materno Infantil de Badajoz y Hospital Miguel Servet.*

Introducción

El síndrome de fuga capilar es una enfermedad rara caracterizada por un aumento de la permeabilidad capilar, lo que resulta en las características clínico-analíticas que lo definen como son: edema, hipotensión, hipoalbuminemia o hemoconcentración

Casos clínicos

Caso 1

Paciente de 18 años con osteosarcoma localizado tratado según protocolo EURAMOS-1. Primera recaída pulmonar tratado con ifosfamida a altas dosis, cirugía y consolidado con gemcitabina-docetaxel-bevacizumab.

Ingresa por fiebre, malestar general y edemas en miembros inferiores a las 48 horas de la administración de Gemcitabina. En analítica: hipoproteinemia con hipoalbuminemia y elevación de PCR, resto normal. Inicio piperacilina-tazo-

bactam más vancomicina y reposición con volumen por hipotensión. A las 48 horas siguientes persistencia de edemas, polidipsia y diuresis recortada. Se inicia tratamiento con furosemida y metilprednisolona con sospecha de síndrome de fuga capilar. A las 48 horas mejoría de la clínica con TA mantenidas, disminución de los edemas y mejorías de los niveles de proteínas.

Caso 2

Paciente de 12 años con osteosarcoma metastásico pélvico y pulmonar, en tratamiento según protocolo OS-MTX-SEHOP-2011. Se inicia segunda línea de tratamiento con gemcitabina-docetaxel por progresión tras finalización de radioterapia.

A las 24 horas de finalización de segundo ciclo de Gemcitabina inicia cuadro de astenia, fiebre, mialgias, edema de miembros inferiores con hipotensión. Elevación de hematocrito con hipoproteinemia e hipoalbuminemia, resto de analítica normal. Con sospecha de síndrome de fuga capilar se realiza reposición de volumen, tratamiento con metilprednisolona, cefepime empírico y, tras estabilización de las tensiones, furosemida por edemas. Mejoría clínica con normalización de las tensiones a las 24 horas y resolución de los edemas en 7 días

Conclusiones:

El síndrome de extravasación capilar sistémica inducido por gemcitabina es un trastorno poco común. La tríada de hipotensión, edema y hematocrito elevado debe ponernos alerta. El retraso en el diagnóstico y el manejo inadecuado puede llevar a la muerte.

CONSULTAS PRESENCIALES DE ALTA RESOLUCIÓN EN URGENCIAS PEDIÁTRICAS. PUESTA EN MARCHA.

Gil Suarez A, Rodríguez Rueda C, Baquero Gómez C, Croche Santander B, Ruiz Camacho M. *Servicios de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva.*

Introducción

La elevada frecuentación y, en ocasiones, falta de accesibilidad a la Atención Primaria puede demorar las revisiones clínicas y entrega de resultados. La consulta de alta resolución (CAR) en Urgencias Pediátricas trata de ser una herramienta de mejora en la calidad asistencial. Permite realizar revisiones clínicas, modificaciones de tratamiento según resultados y obtener un diagnóstico definitivo, mejorando la accesibilidad y reduciendo los costes. Nuestro objetivo es describir el impacto de este recurso desde su implementación en el control clínico, la adecuación terapéutica y la disminución de ingresos.

Material y métodos

Estudio observacional, descriptivo y transversal de los pacientes atendidos en Urgencias Pediátricas y citados en CAR presencial de Urgencias durante desde marzo de 2021 a diciembre de 2022. Resultados: En total, se atendieron 74 consultas. La mediana de edad fue de 3 años, siendo el 51% mujeres y el 49% varones. El principal motivo de consulta fue la fiebre (27%), seguido de lesiones cutáneas (24%), edema (16%), estancamiento ponderal (7%), tumoraciones (5.5%), convulsiones febriles (4%) y otros (picaduras, cojera y dificultad respiratoria) (16.5%). Como diagnóstico al alta: 16 fueron dermatológicos (21.6%), 10

celulitis (13.5%), 8 infecciones respiratorias (10.8 %), 5 síndromes febriles (6.7%), 4 viriasis (5.4%), 4 adenopatías (5.4%) y convulsiones febriles (5.4 %). El 27% no precisó pruebas complementarias. Se solicitaron analíticas y/o hemocultivo y serologías en el 54 %. PCR a virus respiratorios en el 20% y pruebas de imagen en el 30%. En las CAR, se hizo revisión clínica en el 60.8%; se informó de resultados en el 33.7% y se extrajeron nuevas analíticas en el 5.4%. En total, se realizaron 4 ingresos (5.4%), 2 derivaciones a consultas externas (2.8%), 8 cambios de tratamiento (10.8%) y 60 altas (81%). El número de reconsultas fue de 19 (25.6%).

Conclusiones

- La implementación de la CAR en Urgencias ha permitido realizar una mejor aproximación diagnóstica y terapéutica en el menor tiempo posible.
- El manejo ambulatorio de los pacientes atendidos fue mayoritario, optimizando los ingresos y derivaciones a consultas de especialistas.
- Aunque se precisan más estudios, es posible que estas consultas sean una buena medida en el sistema sanitario actual.

NO TODO EN ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA ES TALLA BAJA.

López Monge D; Carmona Ponce JD; Encabo Gil C; Rodríguez Martín V; Hidalgo Cáceres P; Pérez García S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Introducción

El panhipopituitarismo o deficiencia combinada de hormonas hipofisarias es una rara afección por la que la hipófisis deja de producir hormonas de más de un eje hormonal.

Caso clínico

Paciente de 13 años en seguimiento en endocrinología pediátrica desde los 4 años

inicialmente por talla baja (Talla: 92 cm ($p < 1$, -3.76 DE)), confirmándose durante su estudio y seguimiento un déficit de GH. Al diagnóstico destaca una respuesta nula de GH en los test de estimulación con insulina e hipoglucemia y un valor de IGF-1 < 25 ng/mL. Cariotipo 46 XX.

En la RMN craneal se visualiza una disminución del tamaño de la adenohipófisis con neurohipófisis y tallo hipofisario normal. Inicia tratamiento con hormona del crecimiento con adecuada respuesta (Talla: 153 cm ($p 19$, -0.91 DE)). Refiere estreñimiento y astenia ocasional. Durante el seguimiento del tratamiento con GH se observan valores progresivamente descendentes de hormona T4L hasta 0.6 ng/dL y cifras "anormalmente" normales de TSH. Se realiza una ecografía tiroidea sin hallazgos y anticuerpos antitiroideos negativos. Se inicia tratamiento con levotiroxina normalizando los valores de T4 y mejorando la astenia.

A los 13 años, la paciente presenta escaso desarrollo puberal, desarrollo mamario S1, axilarquia A2 y sin pubarquia. Menarquia no iniciada. Analítica con niveles de LH disminuidos para la edad de la paciente. Se completa estudio basal de panhipopituitarismo con una ACTH y cortisol en valores normales.

Actualmente, se suspendió tratamiento con GH por inicio de resistencia a la insulina, y se inicia tratamiento de inducción puberal con estrógenos cutáneos.

Comentarios

En el panhipopituitarismo puede producir problemas de crecimiento, pérdida de cabello, hipoglucemia, hipotensión, fatiga o retraso puberal. Ante una insuficiencia en alguna hormona hipofisaria debemos descartar mal funcionamiento en otros ejes hormonales. Un adecuado tratamiento basado en la restitución hormonal, el pronóstico es bueno pudiendo llevar estos pacientes una vida normal

ASOCIACIÓN VACTERL ¿TRES CASOS CLÍNICOS EN UN MES? UN RETO DIAGNÓSTICO.

Palomino Fernández L; Perea Quintana AI; Martínez Jiménez MD; Romero de la Rosa IM; Jaraba Caballero P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción

La asociación VACTERL/VATER se define por la presencia de al menos tres de las siguientes malformaciones congénitas: defectos vertebrales, atresia anal, defectos cardíacos, fistula traqueoesofágica, atresia esofágica, anomalías renales y anomalías de las extremidades. Su incidencia es muy variable, desde 1/10000 hasta 1/40000 recién nacidos vivos, aunque se considera una entidad sobrediagnosticada.

El pronóstico es variable, según la gravedad de las malformaciones y la actuación precoz ante estas, por lo que es fundamental sospecharla y realizar un manejo adecuado para mejorar la morbimortalidad.

Presentamos tres casos de niños nacidos el mismo mes, en los cuales se apreciaba un conjunto de malformaciones, cuyo diagnóstico diferencial fue clave para el manejo multidisciplinar.

Casos Clínicos

El primer caso es un prematuro de 29 semanas de gestación (sg), diagnosticado prenatalmente de anhidramnios. En la evaluación inicial se aprecian pies zambos bilaterales y sospecha de atresia de esófago, confirmado posteriormente. En el estudio de malformaciones se aprecian, además, hemivértebras y vertebras en mariposa dorsales; así como fusión de costillas a este nivel.

El segundo caso, es un prematuro de 30+6 sg, diagnosticado prenatalmente de agenesia renal derecha y arteria umbilical única. En la evaluación inicial se aprecia atresia anorrectal y pie talo valgo, así como arteria umbilical única. Se realiza el estudio donde se confirma la agenesia renal derecha y se aprecian hemivértebras lumbares.

Finalmente, el último caso es una recién nacida de 37 sg, con sospecha prenatal de tetralogía de Fallot e hidrops. Se ingresa para estudio donde se aprecia hipoplasia pulgar asociada a malformación radial, así como una comunicación interventricular muscular en ecocardiograma. Se realizó un estudio, descartándose otras malformaciones.

Los tres recién nacidos presentaban criterios clínicos de asociación de VACTERL, pero previamente se deben descartar otros síndromes malformativos, como en el tercer caso, cuya madre presentaba la misma clínica (alteración del pulgar asociada a comunicación interauricular), sospechándose como primera opción síndrome de Holt-Oram.

Conclusión

Cuando varias malformaciones con frecuencia se manifiestan juntas, pero no se encuentra una causa unificadora, se considera asociación, como en el caso de VACTERL. Sin embargo, este diagnóstico debe ser de descarte por lo que hay que realizar un despistaje de otros síndromes malformativos, ya que un manejo precoz puede tener un gran impacto en la morbilidad.

ATAXIAS, NO SIEMPRE ES LO QUE PARECE.

Durán González L, Gutiérrez Aguilar G, León Morillo R, Márquez López I, Cantizano de la Rosa R, Pacheco Carrillo A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez. Cádiz.

Introducción

La ataxia de Friedrich (FRDA) está causada por una expansión del triplete GAA situada del gen FXN (9q21.11) que codifica la fraxatina, proteína mitocondrial que se encuentra en altas concentraciones en las células miocárdicas, médula espinal y sistema músculo esquelético; y cuya función principal se cree que es la de regular la homeostasis del hierro. Tiene un patrón de herencia autosómico recesivo. Se caracteriza por una ataxia lentamente progresiva que comienza generalmente antes de los 25 años. FRDA se asocia típicamente con arreflexia, neuropatía periférica, espasticidad, disartria y disfunción vesical. Aproximadamente 2/3 de los pacientes presentan miocardiopatía hipertrófica y hasta el 30% tienen diabetes mellitus.

Caso clínico

Paciente de 5 años de edad que consulta por alteración de la marcha de 3 semanas de evolución, con debilidad e impotencia funcional en miembros inferiores y disartria. Cuadro febril vírico los días previos. En la exploración neurológica destaca aumento de la base de sustentación, marcha atáxica con steppage, pies cavos con acortamiento aquileo y ausencia de reflejos osteotendinosos. Pruebas complementarias: Punción lumbar: cultivo y citobioquímica del líquido cefalorraquídeo normales. Serologías sanguíneas y autoinmunidad: negativos. Estudio neurofisiológico: compatible con una polineuropatía de características sensitivo axonal y grado severo. Resonancia magnética craneal: normal. Evolución: la sospecha inicial de Síndrome de Guillain-Barré se descarta ante la exploración neurológica rigurosa y los hallazgos en el electroneurograma. Se orienta el diagnóstico hacia una ataxia crónica solicitándose una ecocardiografía que diagnostica una miocardiopatía hipertrófica severa y el estudio genético que confirma la presencia de dos alelos en expansión (> 65 repeticiones) en homocigosis del triplete GAA.

Comentarios

No toda ataxia de diagnóstico reciente es compatible con un cuadro agudo. Es necesario realizar una anamnesis completa y una exploración neurológica exhaustiva reconociendo los signos clínicos de cada entidad.

CITOMEGALOVIRUS CONGÉNITO. EL VIEJO DESCONOCIDO.

Durán González L; Ramos V; Lorenzo M; Abad M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez. Cádiz.

Introducción

El citomegalovirus (CMV) es la infección congénita más frecuente en los países desarrollados. De los fetos infectados, el 10% presenta síntomas al nacimiento. La afectación fetal grave se produce cuando la infección materna ocurre antes de la semana 20.

Caso clínico

Neonato que ingresa en UCI neonatal procedente de quirófano de partos para estudio por diagnóstico prenatal de fetopatía por CMV. Madre afecta de Síndrome de Goltz y fumadora. Embarazo mal controlado. En la semana 26 se diagnostica ecográficamente microcefalia grave con calcificaciones y hepatoesplenomegalia, se realiza serología materna IgM para CMV, con resultado positivo. La madre rechaza amniocentesis y no recibe tratamiento específico. Cesárea en la semana 37. Se confirma infección congénita por CMV (un millón de copias en plasma) y afectación multiorgánica severa: microcefalia grave, malformaciones y lesiones cerebrales múltiples, hepatoesplenomegalia, insuficiencia hepática colestásica, insuficiencia pancreática, pancitopenia, ductus arterioso persistente, miocardiopatía hipertrófica septal e hipoacusia bilateral profunda. Alta con valganciclovir oral. Evolución: seguimiento ambulatorio, buen cumplimiento terapéutico y carga viral controlada. A los 4 meses, presenta ascenso brusco de carga viral coincidiendo con diarrea, fiebre y deterioro de la función hepática. Se realiza despistaje de inmunodeficiencias que es negativo y estudio de resistencias virales, detectándose la mutación A594V (asociada a resistencia a ganciclovir y a valganciclovir). Se inicia tratamiento con foscarnet. Éxito a los 5 meses por fallo hepático.

Comentarios

En casos de afectación fetal grave por CMV se debe considerar y despistar una inmunodeficiencia en el feto que predisponga a la diseminación viral. Cuando en un paciente tratado y con control previo de la replicación viral se produce un repunte de la carga o una reaparición de síntomas se debe sospechar coinfección, inmunodeficiencia si no se ha descartado antes o inducción de resistencias, siendo este problema descrito cada vez con más frecuencia y a todos los fármacos antivirales disponibles.

CITOMEGALOVIRUS CONGÉNITO. EL VIEJO DESCONOCIDO.

Durán González L; Ramos V; Lorenzo M; Abad M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez. Cádiz.

Introducción

El citomegalovirus (CMV) es la infección congénita más frecuente en los países desarrollados. De los fetos infectados, el 10% presenta síntomas al nacimiento. La afectación fetal grave se produce cuando la infección materna ocurre antes de la semana 20.

Caso clínico

Neonato que ingresa en UCI neonatal procedente de quirófano de partos para estudio por diagnóstico prenatal de fetopatía por CMV. Madre afecta de Síndrome de Goltz y fumadora. Embarazo mal controlado. En la semana 26 se diagnostica ecográficamente microcefalia grave con calcificaciones y hepatoesplenomegalia, se realiza serología

materna IgM para CMV, con resultado positivo. La madre rechaza amniocentesis y no recibe tratamiento específico. Cesárea en la semana 37. Se confirma infección congénita por CMV (un millón de copias en plasma) y afectación multiorgánica severa: microcefalia grave, malformaciones y lesiones cerebrales múltiples, hepatoesplenomegalia, insuficiencia hepática colestásica, insuficiencia pancreática, pancitopenia, ductus arterioso persistente, miocardiopatía hipertrófica septal e hipoacusia bilateral profunda. Alta con valganciclovir oral. Evolución: seguimiento ambulatorio, buen cumplimiento terapéutico y carga viral controlada. A los 4 meses, presenta ascenso brusco de carga viral coincidiendo con diarrea, fiebre y deterioro de la función hepática. Se realiza despistaje de inmunodeficiencias que es negativo y estudio de resistencias virales, detectándose la mutación A594V (asociada a resistencia a ganciclovir y a valganciclovir). Se inicia tratamiento con foscarnet. Éxito a los 5 meses por fallo hepático.

Comentarios

En casos de afectación fetal grave por CMV se debe considerar y despistar una inmunodeficiencia en el feto que predisponga a la diseminación viral. Cuando en un paciente tratado y con control previo de la replicación viral se produce un repunte de la carga o una reaparición de síntomas se debe sospechar coinfección, inmunodeficiencia si no se ha descartado antes o inducción de resistencias, siendo este problema descrito cada vez con más frecuencia y a todos los fármacos antivirales disponibles.

¿QUÉ CARACTERÍSTICAS TIENEN LOS CASOS DE ABUSO SEXUAL DE NUESTRA ÁREA? ANÁLISIS RETROSPECTIVO A TRAVÉS DE UNA SERIE DE CASOS.

Cantos Masa P, Romero Vázquez L, Carpio Linde MJ, Torrontegui G. Servicio de Pediatría Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción y objetivos:

El abuso sexual es un tipo de maltrato infantil, siendo este un problema multifactorial e infradiagnosticado con repercusiones psíquicas, emocionales y de salud para la víctima.

El objetivo del estudio es analizar los casos de abusos sexuales que han acudido a Urgencias de nuestro centro para definir sus características y mejorar el abordaje de los mismos.

Material y métodos:

En el estudio se han recogido los casos de abuso sexual que han acudido a nuestro centro desde 2020 hasta noviembre de 2022, obteniendo un total de 28 casos.

Las variables que se han analizado han sido edad y sexo del menor; edad y sexo del perpetrador, así como círculo al que pertenecía en relación con el menor, y sí presentaba o no antecedentes psicosociales. También se ha analizado el tipo de abuso (masturbación, penetración, grooming) y periodicidad del mismo.

Otra variable analizada es el nivel socioeconómico mediante la renta media del barrio donde reside la víctima.

Resultados:

En cuanto a la incidencia, se ha observado un aumento en el 2021 tras el confinamiento por COVID19.

Las víctimas han sido en un 96.4% niñas con una edad media de 8 años. Los perpetradores han sido en un 92% de los casos varones, siendo el 75% mayor de edad.

Respecto al círculo al que pertenecía el perpetrador en relación con el menor, se trata en un 96.4% de los casos de personas conocidas, siendo en el 60.7% miembros de la familia. También se recogen otros aspectos como la estructura familiar, violencia de género y antecedente de abuso o violencia en la infancia.

El tipo de abuso más frecuente ha sido la masturbación (75%) seguido de la penetración (35%), siendo el 60% episodios únicos. Respecto al nivel socioeconómico al que pertenece la víctima, el 82% de los casos residían en barrios con renta inferior a la media.

En todos los casos se notificó realizando hoja SIMIA tras valoración por Pediatría y Trabajo Social

Conclusiones:

En nuestro estudio se observan características que pueden ayudar en la detección precoz de estos casos. Recalamos que en la mayoría de los casos las víctimas son niñas y los perpetradores pertenecen al círculo familiar.

En nuestro centro hay un protocolo de abuso sexual infantil donde es fundamental la valoración multidisciplinar teniendo como coordinadores al pediatra y al trabajador social. Queremos incidir en la importancia en la prevención, diagnóstico, notificación y actuación ante este problema recalcando sobre todo en la importancia de la no revictimización para lo que es fundamental la prueba preconstituida y la creación de casas de niños como en otros países de nuestro entorno.

SINOSTOSIS RADIO CUBITAL PROXIMAL CONGÉNITA.

Galera Peinado AP. Centro de Salud Los Montecillos. Dos Hermanas. Sevilla.

Introducción:

La sinostosis radiocubital es una malformación congénita poco frecuente y bilateral hasta en un 60% de los casos. Está causada por una detención en la diferenciación de los esbozos cartilagosos del cúbito y el radio durante el periodo embrionario, lo que provoca una falta de separación de ambos huesos, y una limitación a la rotación del antebrazo. La radiografía de miembros superiores es diagnóstica. El tratamiento será conservador o quirúrgico dependiendo de la incapacidad funcional que ocasione.

Casos clínicos. Motivo de consulta

Caso 1: Lactante de 9 meses que consulta refiriendo que el niño "no puede hacer los cinco lobitos".

Caso 2: Niña de 5 años que acude por traumatismo en muñeca derecha.

Caso 3: Niña de 2 años que consulta por presentar una lesión dérmica en cara ventral de muñeca derecha.

En todos los casos se objetivó a la exploración una imposibilidad para la supinación bilateral de antebrazos. Se confirmó con radiografía la presencia de sinostosis radiocubital proximal bilateral y fueron derivados a traumatología. En los casos 1 y 3, al ser una afectación bilateral con fijación de la pronación >60° en ambos antebrazos e importante déficit funcional (dificultad en la higiene personal y en las actividades escolares), se planteó cirugía. En el caso 2 se

planteó tratamiento conservador, ya que se compensaba la limitación con la hipermovilidad de articulaciones adyacentes.

Caso 3:



A: Imagen limitación supinación ambos antebrazos.
B: Radiografía antebrazo izquierdo.
C: Radiografía antebrazo derecho.

Comentarios:

La sinostosis radiocubital proximal es una anomalía congénita poco frecuente, pero que puede producir una discapacidad significativa.

- A menudo el hallazgo es casual dado que no se hace evidente en las primeras etapas de la vida, sino que se pone de manifiesto más adelante cuando el niño debe realizar actividades de forma autónoma.

- El tratamiento se debe individualizar. La indicación de cirugía es clara cuando la afectación es bilateral y cuando el antebrazo está fijado en pronación severa ($>60^\circ$).

INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES

VOX PAEDIATRICA es la Publicación Oficial de la Asociación Española de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura y se edita en castellano opción a publicación en inglés, accesible en versión impresa y en versión electrónica en la dirección <http://www.spaoyex.es/>. Se trata de una revista de acceso libre basada en el sistema de revisión por pares y que tiene como finalidad la publicación y divulgación de trabajos relacionados con la Pediatría y sus Especialidades. La suscripción es gratuita, se publica semestralmente.

TIPOS DE ARTÍCULOS

Todos los manuscritos publicados en VOX PAEDIATRICA deberán adecuarse a las normas de publicación de la revista y respetar el formato de alguno de los tipos de artículo que describen a continuación:

Originales

Trabajos de investigación clínica o básica, con un diseño analítico adecuado. La extensión del texto (sin incluir resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras) no debe superar un total de 3.000 palabras. Se recomienda que el número máximo de citas bibliográficas no sea superior a 40 y el de figuras y tablas no excedan conjuntamente a 8. El número de firmantes no debe ser superior a 6.

Notas clínicas

Descripción de uno o varios casos clínicos de especial interés u observaciones excepcionales, que supongan una aportación al conocimiento de la enfermedad. La extensión del texto no debe superar un total de 1.500 palabras. Se recomienda que el número máximo de citas bibliográficas no sea superior a 20 y el de figuras y tablas no excedan conjuntamente a 4. El número de firmantes no debe ser superior a 5.

Vox en imagen

Publicación de imágenes de diagnóstico, presentación clínica o tratamiento de patologías que aporten información gráfica relevante. Su título debe contener menos de 8 palabras. El número de firmantes no será superior a 5 y podrá incluir hasta 4 figuras con un texto explicativo que no supere las 250 palabras. El número de citas bibliográficas no será superior a 3.

La Vox del Residente

Espacio liderado y dedicado a los médicos internos residentes de Pediatría. Aportaciones científicas en forma de originales, casos clínicos o revisiones.

Editoriales

Discusión de avances recientes en Pediatría, preferiblemente relacionados con algunos de los artículos publicados en ese número de la revista. Este tipo de artículos será encargado por el Comité Editorial de la Revista y no deberá superar las 1200 palabras y las 5 citas bibliográficas.

Resumen de comunicaciones y ponencias

Se publicarán los resúmenes de las comunicaciones y ponencias de las reuniones científicas de las Sociedades científicas SPAOYEX y SPAO.

Cartas al director

Se publicarán contenidos breves referidos a la línea editorial o a alguna de los artículos publicados.

Otras secciones

La revista VOX PAEDIATRICA tiene también otras secciones como Protocolos clínicos, Revisiones, Informes Técnicos, Crítica de libros, Conferencias y Artículos especiales. Los autores que deseen colaborar en alguna de estas secciones deben consultar previamente con la dirección de la revista.

PRESENTACION Y ESTRUCTURA DE LOS TRABAJOS

VOX PAEDIATRICA aceptará revisar manuscritos escritos en los idiomas castellano e inglés. En el caso de ser acordada su publicación, pasarán a ser propiedad permanente de la revista y no podrán ser reproducidos en parte o totalmente sin permiso de la misma. No se admitirán trabajos presentados o publicados en otra revista. Los componentes de un artículo deberán ser ordenados como sigue en un documento único escrito en letra "times new roman" 12 a espacio único y en páginas separadas: Página titular, resumen y palabras clave, texto, bibliografía, tablas y pies de figuras. Todas las páginas deberán ser numeradas consecutivamente.

Página titular

La página titular deberá contener los datos siguientes:

- Título del artículo. Deberá ser lo más explícito posible y en cualquier caso de una extensión no superior a 85 letras. Se recomienda evitar palabras como "niño", "infancia" "pediatría", etc., que están implícitos en el título y contenido de la revista.

- Lista de autores en el mismo orden en el que deben aparecer en la publicación. Deben citarse primer nombre y uno o dos apellidos de cada autor. Debe tenerse en cuenta

que el formato que los autores elijan para su firma será, en caso de publicación del artículo, el mismo que figurará en las distintas bases de datos bibliográficos en las que VOX PAEDIATRICA está incluida.

- Nombre del centro de trabajo, localidad y provincia de cada uno de los autores.
- Si el trabajo ha sido financiado debe incluirse el origen y numeración de dicha financiación.
- Presentación previa en reuniones, congresos o simposios, con nombre, ciudad y fecha.
- Nombre, dirección, número de teléfono y correo electrónico del autor al que debe dirigirse la correspondencia.
- Recuento de palabras del texto propiamente dicho, excluyendo resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras.
- Fecha de envío.

Resumen y palabras clave

Se incorporará resumen estructurado en español e inglés de 250 palabras, aproximadamente, en los trabajos originales con los siguientes apartados: Introducción, Material o Pacientes y Métodos, Resultados, y Conclusiones. En cada uno de ellos se describirán, respectivamente, el problema motivo de la investigación, la manera de llevar a cabo la misma, los resultados más destacados y las conclusiones que se deriven de los resultados. Los autores deben procurar que el resumen incluya con detalle los resultados más importantes. Al final de la página donde figure el resumen, deberán añadirse de 3 a 10 palabras clave que corresponderán a términos incluidos en el Medical Subject Headings del Index Medicus. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh>. Las notas clínicas no deberán acompañarse de resumen ni palabras clave.

Texto

Se recomienda la redacción del texto en forma impersonal. Conviene dividir los trabajos en secciones. Los originales en: Introducción, Material o Pacientes y Métodos, Resultados y Discusión. Se recomienda utilizar el mínimo número de abreviaturas posible que deberán ser definidas en el momento de su primera aparición. Se evitarán abreviaturas en el título y en el resumen. Los autores pueden utilizar tanto las unidades métricas de medida como las unidades del Sistema Internacional (SI). Cuando se utilicen las medidas del SI es conveniente incluir las correspondientes unidades métricas inmediatamente después, en paréntesis. Los fármacos deben mencionarse por su principio activo en letra minúscula. Los instrumentos utilizados para realizar técnicas de laboratorio u otras, deben ser identificados, en paréntesis, por la marca así como por la dirección de sus fabricantes.

Bibliografía

Las citas bibliográficas deben ser numeradas consecutivamente por orden de aparición en el texto en números volados. La referencia de artículos de revistas se hará en el

orden siguiente: autores, empleando el o los apellidos seguido de la inicial del nombre sin puntuación, y separando cada autor por una coma; título completo del artículo en lengua original; nombre de la revista según abreviaturas del Index Medicus, disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/jrbrowser.cgi>; año de aparición, volumen e indicación de la primera y última página. Deben mencionarse todos los autores cuando sean seis o menos; cuando sean siete o más deben citarse los seis primeros y añadir después las palabras "et al.". Un estilo similar se empleará para las citas de los libros. A continuación se exponen tres ejemplos:

Artículo

Coronel Rodríguez C, Hernández Hernández A, González Zorzano E, Escolar Jurado M, Garre Contreras A, Guisado Rasco MC. Estudio epidemiológico de factores ambientales comparativo sobre la percepción y hábitos de salud de las familias andaluzas respecto de las españolas sobre nutrición infantil. *Vox Paediatr* 2017; 24:11-21

Libro

Pérez Navero JL, Ibarra de la Rosa I, Camino León R, editores. *La Pediatría a través de casos clínicos*. 1ª Ed. Madrid: Ergon; 2014.

Capítulo de libro

García Blanco JM, Hidalgo-Barquero del Rosal E. Hematuria. En Antón M y Rodríguez LM Editores. *Nefrología pediátrica. Manual práctico*. 1ª Ed. Madrid: Panamericana Médica. 2010. p 3-9.

No deben incluirse en la bibliografía citas del estilo de "comunicación personal", "en preparación", "sometido a publicación" o de resúmenes de Congresos que no estén publicados en una revista científica. Si se considera imprescindible citar dicho material debe mencionarse su origen en el lugar correspondiente del texto.

Para elaborar la bibliografía pueden consultarse las normas del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (actualizadas en agosto de 2013). Disponible en: <http://www.icmje.org>

Tablas

Deben ser numeradas en caracteres árabes por orden de aparición en el texto. Serán escritas a doble espacio, no sobrepasarán el tamaño de un folio y se remitirán en el mismo documento en hojas separadas consecutivas. Tendrán un título en la parte superior que describa concisamente su contenido, de manera que la tabla sea comprensible por sí misma sin necesidad de leer el texto del artículo. Si se utilizan abreviaturas deben explicarse al pie de la tabla. Debe evitarse presentar los mismos datos en texto, tablas y figuras.

Figuras

Incluyen gráficas, dibujos o fotografías. Se numerarán en caracteres árabes de manera correlativa y conjunta como

figuras, por orden de aparición en el texto. Las figuras deben tener una resolución mínima de 300 dpi y uno de los siguientes formatos: JPG, TIFF y PDF y MS Office. También puede mandar archivos comprimidos (.zip). Eventualmente se podrán publicar a color previa consulta y acuerdo con el comité Editorial. Si se reproducen fotografías o datos de pacientes, éstos no deben ser identificativos del sujeto. En todos los casos los autores firmantes deben dejar constancia escrita de que poseen un consentimiento informado escrito de los padres o tutores legales que autorice su publicación, reproducción y divulgación en soporte papel y en Internet en formato de libre acceso en VOX PAEDIATICA. El Comité Editorial podrá requerirlo a los autores cuando sea necesario. Las figuras se acompañarán del correspondiente pie, escrito en hoja incorporada al texto.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Reproducción de material ya publicado: Los autores son responsables de obtener los oportunos permisos para reproducir en VOX PAEDIATICA material (texto, tablas o figuras) de otras publicaciones. Estos permisos deben solicitarse tanto al autor como a la editorial que ha publicado dicho material.

Autoría: En la lista de autores deben figurar únicamente aquellas personas que han contribuido intelectualmente al desarrollo del trabajo. Haber ayudado en la colección de datos o haber participado en alguna técnica no son por sí mismos criterios suficientes para figurar como autor. En general, para figurar como autor se deben cumplir los siguientes requisitos:

1. Haber participado en la concepción y realización del trabajo que ha dado como resultado el artículo en cuestión.
2. Haber participado en la redacción del texto y en las posibles revisiones del mismo.
3. Haber aprobado la versión que finalmente va a ser publicada. El Comité Editorial de VOX PAEDIATICA declina cualquier responsabilidad sobre posibles conflictos derivados de la autoría de los trabajos que se publican en la Revista.

Publicación previa y redundante: El contenido del artículo debe ser completamente original, no haber sido publicado previamente ni estar enviado a cualquier otra publicación (ni sometido a consideración). Estas restricciones no son aplicables a los resúmenes publicados de comunicaciones, ponencias o conferencias presentados en reuniones científicas nacionales o internacionales. Los autores deben ser conscientes de que no revelar que el material sometido a publicación ha sido ya total o parcialmente publicado constituye un grave quebranto de la ética científica.

Consentimiento informado. Comités de investigación y/o Ética. Los autores deben mencionar en la sección de métodos que los procedimientos utilizados en los pacientes y controles han sido realizados tras obtención de un consentimiento informado de los padres. Es necesario que el

estudio haya sido revisado y aprobado por los Comités de Investigación y/o Ética de la institución donde se ha realizado el estudio. Cuando se describan experimentos con animales hay que indicar si se han seguido las correspondientes recomendaciones institucionales y nacionales reguladoras del cuidado y la utilización de animales de laboratorio. En el caso de la descripción de casos clínicos en cualquiera de las secciones de la revista, fundamentalmente cuando el paciente pueda ser reconocido bien por la descripción de la enfermedad o por las figuras que ilustren el artículo, los autores deberán dejar constancia escrita de que poseen el documento de consentimiento informado de padres o tutores explicitando su permiso para la publicación tanto del texto del artículo como de las posibles imágenes del mismo.

Del mismo modo, en todos los casos, los autores deberán declarar que han seguido los protocolos establecidos por sus respectivos centros sanitarios para acceder a los datos de las historias clínicas cuando vayan a ser utilizados en investigación y divulgación entre la comunidad científica.

ENVÍO DE MANUSCRITOS

Los manuscritos para VOX PAEDIATICA deben enviarse al correo electrónico voxpaeidiatrica@gmail.com

mediante una **carta de presentación** donde los autores deben hacer constar que:

El manuscrito es remitido en exclusiva a VOX PAEDIATICA de forma que no está siendo sometido a consideración en cualquier otra publicación y que no ha sido publicado previamente ni en todo ni en parte. Estas restricciones no son aplicables a los resúmenes derivados de las presentaciones en Congresos u otras reuniones científicas.

Los autores son responsables de la investigación (confirmación autoría).

Los autores han participado en su concepto y diseño, análisis e interpretación de los datos, escritura y corrección del manuscrito, así como que aprueban el texto final que ha sido enviado a VOX PAEDIATICA.

Los autores especifican su titulación laboral y académica.

Declaración de conflicto de intereses. Los autores firmantes deben especificar si tienen algún conflicto de intereses en relación a su manuscrito. Especialmente, en estudios con productos comerciales, los autores deberán declarar si poseen acuerdo alguno con las compañías cuyos productos aparecen en el manuscrito enviado o si han recibido ayudas económicas de cualquier tipo por parte de las mismas a fin de discutir con los autores implicados cómo debe ser referido este hecho en la publicación. El Comité Editorial directamente o una vez atendida la opinión de los revisores, se reserva el derecho de rechazar los trabajos que no juzgue apropiados, así como de proponer las modificaciones de los mismos que considere necesarias.

Antes de enviar el manuscrito compruebe el contenido de su envío. Página titular incluyendo: título, lista de autores, nombre y dirección del centro, financiación, teléfono, correo electrónico, recuento de palabras, fecha de envío; Resumen en castellano y en inglés en los originales; Palabras clave; Texto; Bibliografía; Tablas numeradas con sus títulos; Figuras identificadas numeradas y sus leyendas.

Antes de la publicación en versión impresa o electrónica del artículo, el autor de correspondencia recibirá por correo electrónico las pruebas del mismo para su corrección, que deberán ser devueltas en el plazo de 48 horas siguientes a su recepción.

Lista de revisores Vox Paediatrica en 2022

Javier Aguirre Rodríguez
Domingo Álvarez Gil
Benito Amil Pérez
Montserrat Antón Gamero
María José Comino Monroy
Marta de la Cruz Marín
Beatriz Espín Jaime
Elena Fernández de la Puebla
Joaquín Fernández Ramos
David García Aldana
Mercedes Gil Campos
Juan José Glibert Pérez
Ignacio Ibarra de la Rosa
Rosa Ibarra Rodríguez
María Dolores Martínez Jiménez
Ana Molina Terán
María Victoria Rodríguez Benítez
María Dolores Ruiz González
Rafael Sánchez Sánchez
Javier Torres Borrego

OBITUARIO

IN MEMORIAM DEL PROFESOR MANUEL CRUZ HERNÁNDEZ



En plena Semana Santa, el martes 4 de abril de 2023, la pediatría española recibe conmovida la noticia del fallecimiento de nuestro admirado profesor el Dr. D. Manuel Cruz Hernández, del que tantos pediatras españoles e hispanoamericanos hemos recibido enseñanzas a través de sus famosos Tratados de

Pediatría y de su presencia congresual con actitud cercana y entrañable. “Maestro de Maestros”, discípulos destacados suyos han sido, entre otros, los catedráticos

Juan Antonio Molina Font, Rafael Jiménez González, Francisco Rodríguez López, Luis Morales Fochs, Josep Figueras Aloy y Francesc Botet Mussons.



El profesor Cruz Hernández fallece a los 96 años de vida tras una dilatada actividad, que deja reflejada en su libro, “Sesenta Años de Pediatría Inacabada”. Cuando se le preguntaba sobre su secreto para mantenerse tan activo, con su chispeante sentido del humor, contestaba “*que algún hada benéfica meció su cuna*” y que su truco ha sido trabajar, lo cual no le ha supuesto ninguna carga, sino estímulo, gratificación y disfrute. En su caso habría que matizar: **trabajar bien para hacer el bien.**

En un espíritu de constante sintonía con la docencia y el aprendizaje científico, D. Manuel se nos presenta como el “*máximo modelo y ejemplo de la historia de la Pediatría Española*”. Y esto es así, por su humildad, destacada humanidad, por su sabiduría y magisterio, virtudes por las cuales los médicos, en general, y especialmente todos los pediatras nos sentimos sinceramente obligados a mostrar



La familia completa, pero todavía sin los cinco nietos, que la alegran hoy. Tomada de *Sesenta años de Pediatría inacabada*

nuestro honrado y profundo sentimiento de gratitud. Justamente se le considera uno de los “máximos referentes de la Pediatría Española”, si no el mayor.

D. Manuel, como se le conoce en el ámbito pediátrico, nació en Málaga, el 29 de diciembre del 1926 en el seno de una familia de maestros nacionales. Casado con Ángeles Martínez Valverde, a la que personalmente recuerdo por su gran delicadeza y cordial fuente de luz, estímulo y apoyo constante en la obra de D. Manuel. Ángeles fallece precozmente en el 2006. El mayor orgullo de D. Manuel fueron sus cuatro hijos: la mayor Ofelia -nacida en Granada-pediatra, directora de docencia del Pediatric Cancer Center del Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona; el segundo Daniel -nacido en Cádiz-psicólogo infantil director de un centro de Salud Mental Infanto-juvenil, dependiente del mismo hospital; el tercero Alejandro, un brillante informático -nacido en Barcelona- donde también nació Alejandra, la más pequeña, que es diseñadora gráfica. La saga continúa con sus cinco nietos, precisamente la mayor, hija de Ofelia, tras realizar el MIR de pediatría en el Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, se está especializando en infectología pediátrica.

En Granada cursó D. Manuel sus estudios primarios en una escuela nacional y sus estudios secundarios en el Instituto Padre Suárez, obteniendo al término de los mismos, en 1945, premio extraordinario en el Examen de Estado. Con este antecedente, en el mismo año ingresa en la Facultad de Medicina de Granada. En 1946 obtuvo por oposición la plaza de alumno becario. En 1948 ingresa como alumno interno numerario en la Cátedra de Pediatría, con práctica docente bajo la dirección de su titular el Profesor D. Antonio Galdó. Se licencia en 1951 con premio extraordinario y obtiene el doctorado en Medicina en Madrid el año 1953. Sus maestros fueron los profesores Galdó en Granada y Jean Chaptal en Montpellier.

De su actividad profesional, merece comentarse que fue médico interno del Departamento de Pediatría del Hospital Clínico de Granada (1951-1953) y jefe de servicio del mismo (1954-1957). Ese mismo año accede a la jefatura del Departamento de Pediatría del Hospital Moreno de Mora de Cádiz, puesto en el que permanece hasta 1964. Con su traslado a Barcelona como catedrático de pediatría se le nombra jefe del Departamento de Pediatría del Hospital Clínico en el año 1965, cargo que mantendrá hasta su jubilación en 1993. Además, fue catedrático consultor de pediatría de los hospitales de la Seguridad Social en Cádiz y Barcelona y miembro del Comité de Ética del Hospital Clínico de Barcelona en 1996. Como era habitual en aquella

fue Puericultor del Estado por oposición, obteniendo plaza en 1954 con actividad en Cádiz y Barcelona e inspector Médico Escolar en 1954, con actividad en Barcelona.

Entre sus cargos y distinciones, fue representante de España en la Confederación Europea de Especialistas en Pediatría. Miembro de las Comisiones Nacionales de Pediatría, Alergia y Cirugía pediátrica. Presidente del Congreso Español de Pediatría en Barcelona en 1976. Presidente del Comité patrocinador del Congreso Internacional de Pediatría en Barcelona 1980. Presidente del Congreso Europeo de Educación Pediátrica en Barcelona 1985. Y por exponer algo más de sudilatada trayectoria científica fue ponente en diversos congresos españoles e internacionales, con más de 300 ponencias o comunicaciones.

Así mismo, fue vocal del Comité Nacional de Discapacidad presidido por Su Majestad la Reina Dña. Sofía. Miembro de las comisiones de expertos de la Consejería de Sanidad de la Generalidad de Cataluña para la prevención y asistencia precoz de la deficiencia psicomotriz, de hospitalización pediátrica y de vacunaciones. Presidió la Asociación Española de Pediatría (AEP) en el cuatrienio 1976-1980 sustituyendo al Prof. Enrique Sánchez Villares, siendo miembro de varias sociedades científicas. Fue experto de la IPA-Asociación Internacional de Pediatría y Presidente de Honor de la Asociación Española de Pediatría y de la Sociedad Europea de Educación Pediátrica. Medalla de Honor de UNICEF y la Medaille du 25ème Anniversaire. Association pour l'Enseignement de la Pédiatrie en Europe, Doctor Honoris Causa de la Universidad de Buenos Aires, entre otros.



Así mismo cuenta con el reconocimiento de numerosas Academias de Medicina: Académico numerario de la Real Academia de Medicina de Cataluña, Correspondiente de la

Real Academia Nacional de Medicina de Madrid. Socio de Mérito de la Academia de Ciencias Médicas de Cataluña y Baleares y Académico de Honor de las Reales Academias de Medicina de Cádiz, Granada, Sevilla,

Tenerife y Valencia. Tuve el honor de efectuar su presentación, en la sesión pública y solemne de la Real Academia de Medicina y Cirugía de Sevilla celebrada el día 30 de octubre de 2016 en el que se procedió a su ingreso como Académico de Honor, con su discurso titulado *“En la estela de las epidemias vividas”*, acto que constituyó una verdadera fiesta pediátrica.

En cuanto a su **actividad docente**, la ha desarrollado en todos los niveles universitarios: en la cátedra de Pediatría de Granada fue alumno interno, profesor ayudante (1951-1954) y adjunto por oposición (1954-1957); mediante este procedimiento selectivo obtuvo en 1957 la cátedra de Pediatría en la Facultad de Medicina de Cádiz, por aquel en-

tonces integrada en la Universidad de Sevilla en la que permanece durante siete años, pasando, en 1965 a ocupar, mediante oposición, la cátedra de Pediatría de la Facultad de Medicina de Barcelona hasta su obligada jubilación en 1992. Retiro oficial, precoz y disparatado del que nos comenta: *“Me dejé jubilar a los 65 años y así pasé a engrosar el grupo de pensionistas precoces, con la obligación de descansar sin estar cansado”*.

Profesor emérito de la Universidad de Barcelona desde 1993. Profesor invitado en diversas universidades de España y del extranjero (en especial en Hispanoamérica): Universidades de Buenos Aires, Lima, Quito, Coro, Caracas, San Juan de Puerto Rico, Santo Domingo, Nova de Lisboa, Montpellier, así como de diversas sociedades científicas, nacionales e internacionales.

Presidente y fundador de la Sociedad Española de Educación Pediátrica. Director de cursos monográficos anuales: “Progresos en Pediatría”, “Terapéutica”, “Formación Continuada”, “Alergología e inmunología clínica” así como de otras especialidades pediátricas.

En cuanto a su **labor investigadora**, se interesó especialmente en el estudio de las anemias infantiles, aminoacidopatías, alergia, inmunidad, dismorfología, cromosomopatías, pediatría social, bioética y educación médica. Patrono de las Fundaciones Científicas Fernando Cuenca (Zaragoza), Letamendi (Barcelona) y Heinz Koch. Fruto de sus investigaciones son la dirección de 70 tesis doctorales.

En cuanto al capítulo de **publicaciones**, son más de 400 artículos científicos en revistas nacionales e internacionales y la autoría o colaboración en 40 libros, entre los que destacamos: Tratado de Pediatría, con 10 ediciones (la última en el año 2011); *Manual de Pediatría* cuya tercera edición vio la luz en 2013; *Tratado de Exploración clínica en Pediatría*, de 1995; *Atlas de síndromes pediátricos*, de 1997; *Manual del Residente de Pediatría*, de 1997, *Compendio de Pediatría* de 1998; *Tratamiento de las enfermedades en niños y adolescente* de 1998; *Mensajes del bebé*, en el año 2005.

La ya mencionada publicación de Sesenta Años de Pediatría inacabada, en 2010, viene a constituir sus memorias de las páginas vividas de la historia pediátrica contemporánea; Infectología pediátrica, con dos ediciones, la última de 2012 y finalmente el *Manual ilustrado de enfermedades raras*, en el año 2013.

Además, ha sido director de la *Colección de Monografías* de la cátedra de Pediatría de Barcelona, así como de la serie de monografías sobre el *Tratamiento de las enfermedades en niños y adolescentes*, donde se recogían los avances terapéuticos en distintas subespecialidades pediátricas, las cuales fueron apareciendo en los años finales del siglo pasado y en los iniciales del actual y así mismo director de la *Revista Archivos de Pediatría*.



No me resisto a reseñar la génesis de lo que en el ámbito pediátrico de España e Hispanoamérica se conoce como “El Cruz”. Indiscutiblemente me estoy refiriendo a su “Tratado de Pediatría”.

En la década de los sesenta no existía en España un libro de pediatría que se ajustara a las necesidades formativas de los estudiantes y mucho menos a las necesidades asistenciales de los médicos generales y de los pediatras. Entre los más utilizados estaban los de los profesores Guido Fanconi, que ejercía en Zúrich, el alemán Jochims W Keller y el americano Waldo E. Bill Nelson. Pero, como opina el profesor Juan Brines Solanes, catedrático de Pediatría y Puericultura de la Facultad de Medicina de Valencia, siendo buenos estos tratados, disponían sus contenidos según las necesidades formativas y profesionales de sus respectivos países; es decir, ocupando el hueco que dejaban a la Pediatría la organización de los estudios universitarios y la estructura asistencial de sus respectivas sociedades; estructura bien alejadas de la realidad española y, por consiguiente, incapaz de suplir las exigencias de estudiantes y profesionales.



Por aquellos años aparecieron los apuntes de D. Manuel. Apuntes que recogían, en gran medida, los temas que había elaborado para las oposiciones a la cátedra de Pediatría de la Facultad de Medicina de Cádiz, que tan brillantemente había ganado. Constituyeron el embrión del célebre libro “Lecciones

de Pediatría y Puericultura”. En aquellas lecciones estaba ordenada toda la Pediatría. Un texto nacido de una mente privilegiada y con gran capacidad didáctica y que hacía de la asistencia al niño, habitualmente dificultosa, una actividad cómoda y atractiva. Hay que decir, que supuso un alivio para el profesional de la pediatría que por fin podía acceder a una obra de consulta seria con

una información ordenada, actualizada y rigurosa, que cubría la mayoría de las necesidades asistenciales. Con el paso de los años el Tratado fue creciendo hasta abarcar todos los contenidos de la pediatría más actual. Pero con el crecimiento se dificultó su manejo para estudiantes y médicos generales. Ello obligó a elaborar una versión reducida del mismo titulado, inicialmente “Compendio de Pediatría” y después “Manual de Pediatría”.

IMPACTO PEDIÁTRICO SOCIAL. RETOS PEDIÁTRICOS

El impacto pediátrico-social de D. Manuel, como el mismo refiere, lo recibió desarrollando su trabajo, en Granada, como alumno interno de la Cátedra de Pediatría del Prof. Galdó. Le tocó entonces enfrentarse a modelos asistenciales hospitalarios muy deficientes y precarios que por entonces eran considerados normales. Puedo decir que años más tarde y en otro ámbito, igual me ocurrió a mí en la Casa Cuna de Sevilla, la cual hube de transformar para adaptar sus funciones a los nuevos tiempos, buscando y consiguiendo la desinstitucionalización de los niños allí

asistidos con la apertura de nuevas alternativas de protección. Esto no hubiera sido posible sin el paso conceptual de la asistencia “como beneficencia” a la nueva consideración de la asistencia pública y social de estos niños como sujetos de derechos.

D. Manuel siempre ha estado en sintonía y estrecha colaboración con la Sociedad Española de Pediatría Social, en su etapa constituyente como Sección de la AEP, en su etapa presidencial de la AEP, siguiendo muy de cerca todo su desarrollo. Su última colaboración ha sido la redacción del preámbulo de la Historia de la Pediatría Social Española, cuyo capítulo se publicará próximamente en una nueva edición de los Cuadernos de Historia de la Pediatría Española del Grupo de Trabajo de Historia de la Pediatría de la AEP, liderado por el Dr. Víctor Manuel García Nieto. Cuaderno dedicado a las tres primeras secciones que se crearon en 1973, celebrando por tanto su cincuentenario: Nefrología, Neonatología y Pediatría Social. Tengo la satisfacción de habérselo pedido el pasado mes de febrero y su repuesta fue inmediata. Previamente en la pasada primavera le solicité redactara el epílogo de la memoria del cincuentenario del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Todas estas colaboraciones inmediatas y entusiasmadas nos permiten afirmar que efectivamente D. Manuel ha muerto con las botas puestas.



D. Manuel siempre cercano y entrañable

De su personalidad humanística destaca su sencillez, afabilidad, comprensión, generosidad y tolerancia. Afirmaba que las humanidades, como rama del conocimiento, son muy importantes en la formación

y desarrollo profesional del médico. Con un sentido más profundo y más cercano al ejercicio profesional, aconseja, -porque él puede hacerlo- “la humanización en el quehacer de los pediatras, cuando destaca el valor de la compasión ante las desgracias ajenas”, recomendando “rodear los progresivos avances de la necesaria humanización, de una inteligencia emocional que permita que al conocimiento se sumen la motivación, la empatía, la autodisciplina y, más aún, la habilidad social; nos dice que “ser pediatra no es sólo una especialidad médica, ni siquiera una vocación, sino algo más, una forma de vivir”; e insiste: la formación humanística es importante a la hora de hablar a las familias, niños y adolescentes y para intentar comprender el dolor humano.

Siempre puso en valor su visión integral de la pediatría y la requerida interdisciplinaridad para dar repuesta a la misma, expresando su preocupación ante los actuales retos pediátricos que conciernen a la enseñanza de la especialidad, con especial referencia a la bioética y la calidad de vida. Por ejemplo, la asistencia actual y la previsible en el futuro, en sus dos vertientes, cada vez más vinculadas: la hospi-

talaria y la extrahospitalaria; la ya referida pediatría integral, que incluye el conocimiento científico de la psicológica infantil y familiar; y, por último, la pediatría social y la ecopatología. El pediatra nuevo, además de conocer la patología actual, deberá estar al tanto de patologías que parecían desaparecidas y que pueden emerger. Nos indica: “Antiguamente teníamos una mortalidad infantil del 100/1000; ahora los niños son más altos, fuerte e inteligentes. Antes había más delgadez por malnutrición; ahora el problema es la obesidad. Antes los niños eran más obedientes; ahora son más frecuentes los problemas psicológicos y sociales”

Os puedo de forma muy sincera asegurar, que a los componentes de la Sociedad de Pediatría Social de la AEP, la ausencia de D. Manuel, nos hace sentir un profundo sentimiento de orfandad.

SU QUERIDA ANDALUCÍA

Tomo de D. Manuel las siguientes reflexiones “La verdad es que mi corazón quedó en buena parte por ahí y mi acento andaluz no lo perdí, incluso cuando hablo en catalán. Lo hablo como si fuera un niño, ya que las primeras nociones las aprendí hablando con los niños en la consulta. Una vez más el niño ha sido el padre del hombre, como afirma W Wordsworth”



Con su nombramiento de Académico de Honor otorgado al Prof. Cruz Hernández por la Real Academia de Medicina y Cirugía de Sevilla, esta

corporación hizo justicia expresando un merecido reconocimiento a tan excelsa figura de la pediatría internacional, vinculada a Andalucía por nacimiento, formación y vida docente, vinculado como estuvo a nuestra Universidad de Sevilla como Catedrático de la Facultad de Cádiz.

No puedo menos que transcribir sus palabras del discurso de ingreso en nuestra Corporación como Académico de Honor (30/10/2016) en referencia a su etapa andaluza:

“Gracias es la primera palabra que se me ocurre para comenzar mi intervención en este solemne acto, que con toda mi veteranía no deja de emocionarme. Gracias por el honor que me concede esta Real Academia de Medicina y Cirugía de Sevilla. Honor que conservaré ciertamente entre las distinciones más apreciadas y lo acepto compartiéndolo con los que lo han hecho posible: mi familia y mis discípulos.

Gracias por su unánime decisión, a todos los Académicos a quienes simbolizo en el excelentísimo presidente profesor doctor Jesús Castiñeiras y el secretario ilustrísimo doctor Ignacio Gómez de Terreros con el que hace tiempo

me siento hermanado por el interés común en la pediatría social, terreno donde él es sin duda una fuente inagotable de sabiduría. Mi agradecimiento también, a los cinco académicos que presentaron mi candidatura para añadir mi nombre a una lista presidida por Alexander Fleming. Es una alegría añadida que hicieran la propuesta, junto a Ignacio Gómez de Terreros, los ilustrísimos doctores Jaime Rodríguez Sacristán, Jesús Loscertales, Joaquín Núñez Fuster y Federico Arguelles, con los que, hace tiempo y por su excelencia en la profesión, he tenido lazos de amistad y de admiración, que hoy es muy grato expresar públicamente.

Además, vuestra magnánima elección viene a paliar una cierta carencia afectiva porque en los años felices de mi actividad en la Facultad de Medicina de Cádiz pertenezco a la Universidad hispalense y siempre la añoré. Y ahora sería tentador, pero poco útil, volver la vista atrás, imaginando cómo habrían sido las cosas si hubiera podido pasar de Cádiz a Sevilla como tantos otros catedráticos de entonces. Muchas cosas habrían sido diferentes, pero solo diré algo que los pediatras saben: en tal caso difícilmente hubieran existido dos escuelas pediátricas de enorme valor, la de José Peña en Santiago y más aún la de Manuel Suarez aquí en Sevilla, ni tampoco la mía propia en Barcelona. Lo que con magnanimidad llama mi escuela está basada por cierto en una semilla que dio buenos frutos, la de mis colaboradores de Cádiz que lo dejaron todo para seguirme a la ciudad condal. Fueron como una estimulante capa epigenética que moldeó mi personalidad. Y si dicen que soy su maestro, ellos me han enseñado mucho, además de fundamentar en su momento una nueva escuela pediátrica, como el profesor Juan Antonio Molina Font en Granada, que consiguió prolongar la herencia pediátrica de los maestros García Duarte y Galdó. Y no insisto más porque no sabría decirlo con mejores palabras que las empleadas en su benévola presentación por el académico y secretario general Profesor Ignacio Gómez de Terreros, advirtiendo que todos somos hijos de nuestro tiempo y de nuestras obras, como advirtió el maestro Cervantes”.

Termino con un claro mensaje que D. Manuel dirige a las generaciones futuras. Frases tomadas de su libro Sesenta años de Pediatría inacabada (2010):

“La ciencia es amplia y la vida es corta. A veces caigo en la tentación de repasar obras con alguna referencia médica, filosófica o histórica. Con ellas se consigue algo muy difícil para un docente: enseñar deleitando. Recuerdo agradecido a mi familia y colaboradores que han hecho posible que sea un médico de niños en tiempos de esperanza. Ha valido la pena pertenecer a una generación que ha vivido un progreso que ha dado, y seguirá dando, frutos para una buena salud del niño y de toda la humanidad. Siempre que se sepa dotar a este progreso de la necesaria humanización para que al conocimiento se sumen la motivación, la empatía, la autodisciplina y, más aún, la habilidad social. ¡Buena suerte a todos!”.

DESCANSE EN PAZ

Ignacio Gómez de Terreros



Un soplo de luz e ilusión



Córdoba
70 Congreso AEP
6, 7 y 8 junio de 2024

