

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 31 | Nº 1 | Junio 2024

DESDE LA DIRECCIÓN

Elía Sánchez Valderrábanos

EDITORIAL

Sexualidad en la infancia. Prevención de los efectos negativos en la salud afectiva-sexual con el acceso digital a la pornografía a través del móvil, redes sociales y videoconsolas

Cristóbal Coronel Rodríguez

REVISIÓN

Terapia biológica en Reumatología Pediátrica

Cristina V Zarallo Reales y María de los Ángeles Cambrón Carmona

ARTÍCULO ESPECIAL

Daño renal agudo en pediatría

Marta Carrasco Hidalgo-Barquero

ORIGINAL

Análisis de la población susceptible de palivizumab en una Unidad Neonatal de tercer nivel en los últimos 5 años

Jessica Gómez Ávila, Beatriz Flores Méndez y Juan Iñigo Gil

NOTA CLÍNICA

Cefalea y amaurosis en la edad pediátrica, ¿en qué debemos pensar?

Marta Torres Díaz, M^a Ángeles Cambrón Carmona y Vianor Pablo Silvero Enríquez

Uso de eculizumab en el síndrome hemolítico urémico típico con fallo multiorgánico.

Elena Roldán Tormo, Vanessa Rosa Camacho, Begoña Rodríguez Azor, Almudena Ortiz Garrido y José Miguel Camacho Alonso

Osteomielitis de evolución tórpida. Cuando algo no cuadra.

José Ignacio Gutiérrez Carrasco, Elena Espigado Colombo, Mercedes L. Llampén López y Ana Chávez Barco

Causa atípica de síndrome mononucleósico en pediatría.

Francisco Javier Gallego Cortés, Paola Escalante Ocampo, Cristina García Ceberino e Inmaculada Serrano Ortega

Síndrome de Zellweger. A propósito de un caso.

Ana Román Fernández, María Jesús Rodríguez Revuelta, Mercedes Granero Asencio, Leonor Bardallo Cruzado y Carmen González Barreda

Adenopatía axila en síndrome de Down, ¿es reactiva o puede ser algo más?

María Cristina Vicho González

Cuando la sensibilidad no lo es todo. Infección del tracto urinario poco habitual.

María del Carmen Cortés Jiménez y Borja Croche Santander

Tras la asfixia hay que pensar con el corazón

Cristina García Ceberino, Rafael Romero Peguero, Paola Escalante Ocampo, Inmaculada Serrano Ortega, Francisco Javier Gallego Cortés, María Solo de Zaldívar Trisancho y Moisés Zambrano Castaño.

LA VOX DEL RESIDENTE

Enfermedad celiaca en menores de 18 meses. Revisión de una cohorte en un hospital de tercer nivel

María José Luque Aguilar y Cristóbal Coronel Rodríguez

RESÚMENES DE COMUNICACIONES

CRÍTICA DE LIBRO

Inmunología pediátrica. 1ª edición 2021

Fernando Fariñas Guerrero y cols.

NORMAS PARA AUTORES



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.30, Nº 2 2023

Buscar en este sitio:

Buscar



Actividades

38 Congreso Nacional de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria. Valencia 17-19 octubre 2024

SESIONES CLÍNICAS MENSUALES TELEMÁTICAS INTERHOSPITALARIAS Y DE ATENCIÓN PRIMARIA ORGANIZADAS POR LA SPAOYEX. CURSO 2023-2024

10ª SESION 18-6-24 8.15 h. Tema: Donación en asistolia controlada en Pediatría. Ponentes: Dra. Carmen Abreu Fernández. Moderador: Dra. Elena Mellado Troncoso, Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla

A través de la plataforma Circuit sala nº 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

9ª SESION 21-5-24 8.15 h Tema: Donación de leche materna: experiencia como banco de leche satélite. Ponente: Dra. Josefina Márquez Fernández. Moderador: Dra. Eva Patricia Torres Begara Sección de Neonatología. Directora UGC de Pediatría. Hospital Universitario Infantil Nuestra Señora de Valme, Sevilla

A través de la plataforma Circuit sala nº 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

8ª SESION 16-4-24 8.15 h Tema: Diabetes Mellitus como enfermedad inmunológica, nuevas estrategias terapéuticas Ponente: Pablo Ruiz Ocaña Moderador: Francisco Macías López Unidad de Endocrinología Pediátrica. Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Jerez. Cádiz

A través de la plataforma Circuit sala nº 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

7ª SESION 12-3-24 8.15 h Tema: Ni locas ni simuladores: Trastorno neurológico Funcional en Pediatría Dra. Lourdes Panduro Romero Moderadora: Dr. Cristina Cáceres Marzá. Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz

A través de la plataforma Circuit sala nº 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>



CX REUNIÓN CIENTÍFICA DE LA SPAOYEX . BADAJOZ EL 8-9 MARZO 2024. SEDE: ILUSTRE COLEGIO OFICIAL DE MEDICOS DE BADAJOZ. Programa

Presentaciones ponencias

Mejores comunicaciones libres premiadas en la CX REUNION CIENTIFICA DE LA SPAOYEX

SESIONES CLÍNICAS MENSUALES TELEMÁTICAS INTERHOSPITALARIAS Y DE ATENCIÓN PRIMARIA ORGANIZADAS POR LA SPAOYEX. CURSO 2023-2024

6ª SESION 20-2-24 8.15 h

Tema: Utilidad de la Genética en las epilepsias del neonato y el lactante. Ponente: Dr. Manuel Lublián Gutiérrez Moderador: Dr. Simón Lublián López Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Infantil Puerta del Mar de Cádiz

A través de la plataforma Circuit sala nº 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

5ª SESION 23-1-24 8.15 h

Tema: Inmunoterapia específica con alérgenos en Pediatría. Ponente: Dra. Aina Llado Tomas. Moderador: Dr. Anselmo Andrés Martín Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena de Sevilla

A través de la plataforma Circuit sala nº 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

4ª SESION 19-12-23 8.15 h

Tema: Taquipnea persistente en periodo neonatal ¿en qué pensar? Ponentes: Dras. Mercedes Fernández Durán y Gloria Toledo Muñoz-Cobo Moderador: Dr Manuel Carrasco Zalvide Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen Macarena de Sevilla

A través de la plataforma Circuit sala nº 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

Noticias

- 19-06-2024. Cambios en Vacunación Neumococo Andalucía
- 23-5-2024. Actualización Calendario Inmunizaciones Andalucía
- 2-2-2024. Calendarios Vacunales 2024: Andalucía y Extremadura

Noticias de la AEP

- La Sociedad Española de Infectología Pediátrica publica recomendaciones para el correcto diagnóstico y tratamiento de la infección por Mycoplasma pneumoniae
- Entrevista a Juan Luis Pérez Navero, presidente de la Sociedad Pediatría Andalucía Occidental y Extremadura (SPAPOYEX)
- Sets mitos a revertir para reducir la mortalidad por ahogamiento infantil en playas y piscinas
- Manifiesto de la Asociación Española de Enfermería Pediátrica (AEEP)
- Beca de Investigación INVEST-AEP. Convocatoria extraordinaria "75 Aniversario AEP"

más

Comité Asesor de Vacunas

- El CAV-AEP se renueva, 2024
- Novedades en Reino Unido: programa de vacunación contra el VRS
- Manual de inmunizaciones: actualización del capítulo sobre Internet e Inmunizaciones
- ¡Alerta! Sarampión en España: suben los casos, bajan las coberturas
- Parches de microagujas: una alternativa para la vacunación

- 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 paediátrica

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 Rastrollo
José del Pozo Machuca
Montserrat Antón Gamero

CONSEJO ASESOR

Junta Directiva de SPAOYEX

Juan Luis Pérez Navero
Presidente

Manuel Navarro Villén
Vicepresidente Pediatría Hospitalaria

Rafael Sánchez Polaina
*Vicepresidente Pediatría Extrahospitalaria
y de Atención Primaria*

Antonio Manuel Vázquez Florido
Secretario

Daniel Ruiz Díaz
Tesorero

Eva Fernández Calderón
Vocal Badajoz

Rafael Romero Peguero
Vocal Cáceres

Simón Lubián López
Vocal Cádiz

Joaquín Fernández Ramos
Vocal Córdoba

David Mora Navarro
Vocal Huelva

Dra. Catalina Márquez Vega
Vocal Sevilla

Fernando Vázquez Rueda
Cirugía Pediátrica

Ricardo Barroso Mifsut
Representante de MIR

Jaime Javier Cuervo Valdés
Editor página WEB

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

SPAOPYEX

Maquetación

Luque Printing Ideas

Imprime

Luque Printing Ideas

ISSN

1133-2778

Depósito Legal

CO-1156-2018

Colabora

SPAOC

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 31, Número 1, Junio 2024
Publicación semestral

Desde la dirección	4
<i>Elia Sánchez Valderrábanos</i>	
Editorial	
Sexualidad en la infancia. Prevención de los efectos negativos en la salud afectiva-sexual con el acceso digital a la pornografía a través del móvil, redes sociales y videoconsolas	6
<i>Cristóbal Coronel Rodríguez</i>	
Revisión	
Terapia biológica en Reumatología Pediátrica	12
<i>Cristina V Zarallo Reales y María de los Ángeles Cambrón Carmona</i>	
Artículo especial	
Daño renal agudo en pediatría	16
<i>Marta Carrasco Hidalgo-Barquero</i>	
Original	
Análisis de la población susceptible de palivizumab en una Unidad Neonatal de tercer nivel en los últimos 5 años	22
<i>Jessica Gómez Ávila, Beatriz Flores Méndez y Juan Iñigo Gil</i>	
Nota clínica	
Cefalea y amaurosis en la edad pediátrica, ¿en qué debemos pensar?	27
<i>Marta Torres Díaz, M^a Ángeles Cambrón Carmona y Vianor Pablo Silvero Enríquez</i>	
Uso de eculizumab en el síndrome hemolítico urémico típico con fallo multiorgánico.	31
<i>Elena Roldán Tormo, Vanessa Rosa Camacho, Begoña Rodríguez Azor, Almudena Ortiz Garrido y José Miguel Camacho Alonso</i>	
Osteomielitis de evolución tórpida. Cuando algo no cuadra.	35
<i>José Ignacio Gutiérrez Carrasco, Elena Espigado Colombo, Mercedes L. Llampén López y Ana Chávez Barco</i>	
Causa atípica de síndrome mononucleósico en pediatría.	38
<i>Francisco Javier Gallego Cortés, Paola Escalante Ocampo, Cristina García Ceberino e Inmaculada Serrano Ortega</i>	
Síndrome de Zellweger. A propósito de un caso.	41
<i>Ana Román Fernández, María Jesús Rodríguez Revuelta, Mercedes Granero Asencio, Leonor Bardallo Cruzado y Carmen González Barreda</i>	
Adenopatía axila en síndrome de Down, ¿es reactiva o puede ser algo más?	44
<i>María Cristina Vicho González</i>	
Cuando la sensibilidad no lo es todo. Infección del tracto urinario poco habitual.	47
<i>María del Carmen Cortés Jiménez y Borja Croche Santander</i>	
Tras la asfixia hay que pensar con el corazón	52
<i>Cristina García Ceberino, Rafael Romero Peguero, Paola Escalante Ocampo, Inmaculada Serrano Ortega, Francisco Javier Gallego Cortés, María Solo de Zaldívar Trisancho y Moisés Zambrano Castaño.</i>	
La vox del residente	
Enfermedad celiaca en menores de 18 meses. Revisión de una cohorte en un hospital de tercer nivel	56
<i>María José Luque Aguilar y Cristóbal Coronel Rodríguez</i>	
Resúmenes de comunicaciones	61
Crítica de libro	
Inmunología pediátrica. 1ª edición 2021	89
<i>Fernando Fariñas Guerrero y cols.</i>	
Actualidad	90
Comunicaciones premiadas en CX Reunión Científica Sociedad Pediatría Andalucía Occidental y Extremadura	91
Normas para autores	92

Desde la Dirección

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

Este nuevo primer número de 2024 incluye un EDITORIAL firmado por el ex Presidente de la SPAOYEX y, actual Presidente de la Sociedad Española de Pediatría Extra-hospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP), nuestro amigo y compañero el Dr. Cristóbal Coronel Rodríguez, con un tema de gran actualidad y que genera interesantes debates en estos momentos de la patología pediátrica con el uso/abuso de las nuevas tecnologías, que titula "Sexualidad en la infancia. Prevención de los efectos negativos en la salud afectiva-sexual con el acceso digital a la pornografía a través del móvil, redes sociales y videoconsolas"¹.

Desde Badajoz nos presentan, una REVISIÓN de la "Terapia biológica en Reumatología Pediátrica"² que agradecemos a las Dras. Zarallo y Cambrón. Y, un ARTÍCULO ESPECIAL de la Dra. Carrasco sobre el "Daño renal agudo en pediatría"³.

Este número incluye, además, un ORIGINAL e interesante artículo sobre la población pediátrica susceptible de inmunización con palivizumab en neonatos⁴.

Continuamos recibiendo resúmenes de casos clínicos, NOTAS CLÍNICAS⁵⁻¹¹ para continuar con la línea editorial de nuestra revista cuyo objetivo es 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. Agradecemos a los compañeros de Badajoz, Cáceres, Málaga, Huelva y Sevilla su colaboración en este número y animamos al resto a compartir su experiencia y conocimientos que seguro nos serán de gran utilidad a todos.

En nuestro apartado especial y, que más nos gusta potenciar la VOX DEL RESIDENTE la Dra. Luque y el Dr. Coronel nos presentan una revisión de la enfermedad celiaca¹², tema de gran interés tanto en niños como en adultos.

Además, este número contiene a modo de Libro de Actas, los RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES presentadas en la CX Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura celebrada en Badajoz los días 8 y 9 de marzo de este año 2024.

Y finalmente, como novedad hemos incluido en este volumen un nuevo apartado CRÍTICA DE LIBRO, que en esta primera ocasión ha realizado para nosotros el Dr. Álvaro Villarejo sobre la publicación "Inmunología Pediátrica" de Fernando Fariñas y cols, un tema que le apasiona y cuyo entusiasmo por la inmunología en los niños, este médico residente de cuarto año consigue transmitírnos.

Bibliografía

- 1.- Coronel Rodríguez C. Sexualidad en la infancia. Prevención de los efectos negativos en la salud afectiva-sexual con el acceso digital a la pornografía a través del móvil, redes sociales y videoconsolas. Vox Paediatr 2024;31(1): 6-11.
- 2.- Zarallo Reale CV y Cambrón Carmona MA. Terapia biológica en Reumatología Pediátrica. Vox Paediatr 2024; 31 (1): 12-15.
- 3.- Carrasco Hidalgo-Barquero M. Daño renal agudo en pediatría. Vox Paediatr 2024;31(1).16-21.
- 4.- Gómez Ávila J, Flores Méndez B y Iñigo Gila J. Análisis de la población susceptible de palivizumab en una unidad neonatal de tercer nivel en los últimos 5 años. Vox Paediatr 2024;31(1). 22-26
- 5.- Torres Díaz M, Cambrón Carmona1 MA y Silvero Enriquez VP. Cefalea y amaurosis en la edad pediátrica, ¿en qué debemos pensar? Vox Paediatr 2024; 31 (1): 27-30
- 6.- Roldán Tormo E, Rosa Camacho V, Rodríguez Azor B, Ortiz Garrido A y Camacho Alonso JM. Uso de eculizumab en el síndrome hemolítico urémico típico con fallo multiorgánico. Vox Paediatr 2024;31(1): 31-34.
- 7.- Gutiérrez Carrasco JI, Espigado Colombo E, Llemppén López ML y Chávez Barco A. Osteomielitis de evolución tórpida. Cuando algo no cuadra. Vox Paediatr 2024;31(1):35-37.
- 8.- Gallego Cortés FJ, Escalante Ocampo P, García Ceberino C y Serrano Ortega I. Causa atípica de síndrome mononucleósico en pediatría. Vox Paediatr 2024; 31 (1): 38-40.
- 9.- Vicho González MC. Adenopatía axilar en síndrome de Down. ¿Es reactiva o puede ser algo más? Vox Paediatr 2024;31(1). 44-46

10.- Cortés Jiménez MC y Croche Santander B. Cuando la sensibilidad no lo es todo. Infección del tracto urinario poco habitual. Vox Paediatr 2024; 31(1): 47-51.

11.- García Ceberino C, Romero Peguero R, Escalante Ocampo P, Serrano Ortega I, Gallego Cortés FJ, Solo de Zaldívar Trisancho M y Zambrano Castaño M. Tras la as-

fixia hay que pensar con el corazón. Vox Paediatr 2024; 31(1):52-55.

12.- Luque Aguilar MJ y Coronel Rodríguez C. Enfermedad celíaca em menores de 18 meses. Revisión de una cohorte de un hospital de tercer nivel. Vox Paediatr 2024;31(1):56-60.

Sexualidad en la infancia. Prevención de los efectos negativos en la salud afectiva-sexual con el acceso digital a la pornografía a través del móvil, redes sociales y videoconsolas

.....
Cristóbal Coronel Rodríguez.

Pediatra. CS Amante Laffón. Sevilla

Coronel Rodríguez C. Sexualidad en la infancia. Prevención de los efectos negativos en la salud afectiva-sexual con el acceso digital a la pornografía a través del móvil, redes sociales y videoconsolas. Vox Paediatr 2024;31(1): 6-11

Antes que nada, agradecer la invitación y la oportunidad de permitirme trasladarle la opinión de los pediatras a los que represento en un tema que consideramos de gran trascendencia e interés para la infancia.

El Pleno del Parlamento de Andalucía ha aprobado el 13 de julio de 2023 la creación de un Grupo de Trabajo, en el seno de la Comisión sobre la Infancia y la Adolescencia¹, para abordar las consecuencias e impacto del acceso de menores a la pornografía en Internet, y aportar soluciones y medidas efectivas que garanticen la adecuada protección de estos. y por ello me encuentro aquí ante ustedes.

Citando a Napoleón Bonaparte, dudo mucho de la eficacia de las comisiones y grupos de trabajos que en la más de las veces sirven para aparentar de que se hace algo y no para tomar decisiones puesto que estas medidas no son con frecuencia agradables ni populares.

Como detalle del interés e importancia que está adoptando este tema, recientemente el Consejo de Ministros ha aprobado este martes 4 de junio de 2024, y cito textualmente el “Anteproyecto de Ley Orgánica para la protección de las personas menores de edad en los entornos digitales”², una de las medidas para salvaguardar la salud, el bienestar y la seguridad de los niños, niñas y adolescentes de nuestro país.” Lo que nos da una idea de que la preocupación por el tema de las instituciones está ahí y que, si bien la consideramos importante, pero que ya va bastante tarde. Ha tardado más de 5 años desde que otra Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales (LOPDGDD)³ en la Disposición adicional 19^a, disponía que el “Gobierno remitirá al Congreso de los Diputados un proyecto de ley dirigido específicamente a garantizar los derechos de los y las menores ante el impacto de Internet, con el fin de reforzar su seguridad y luchar contra la discriminación y la violencia que sufren mediante las nuevas tecnologías”. Como casi siempre, se legisla por detrás de los avances

tecnológicos y cuando se aprueban las leyes, a veces ya están obsoletas y se proponen modificarla y volverla a actualizar en algunos casos.

Ley² que ya parte de conceptos básicos erróneos a mi parecer, por ejemplo, la educación por imperativo legal no vale tenemos que promocionarla, otro asunto la falacia de elevar de 14 a 16 años la edad para tener una cuenta en una red social denota un desconocimiento de la realidad actual donde niños de menos de 12 años ya cuentan con ellas, y es facilísimo mentir no solo en fotos, sino en edad⁴.

Cómo se impedirá entonces el acceso a la pornografía a menores, a través de un certificado que garantizase el anonimato de los adultos en su navegación por internet. El sistema a utilizar será a través de una App que “servirá para ayudar a proteger a este colectivo tan vulnerable que bloqueará el dispositivo para que menores no vean pornografía. Esto incluye dos aplicaciones para teléfonos móviles: una que verifique la edad mediante la cartera digital obtenida del documento físico, y un navegador modificado que filtra los contenidos según el resultado de la aplicación anterior^{5,6}.

Esta normativa no estará exenta de dificultades ya que, al margen de las normativas, cada red social establece en sus términos y condiciones una edad mínima de acceso, que, en el caso de TikTok, Twitter o Twitch son 13 años, 14 en Instagram, mientras que otras como YouTube se ajustan a la edad mínima legal estipulada en el territorio de uso del usuario. Además, se suma la dificultad de que todavía no existe una herramienta de verificación de la edad eficaz para cerciorar que el menor tiene la edad requerida. Sin tener en cuenta que la base legislativa de muchas de ellas está fuera de nuestro país.

Regular por ley, regular el acceso a las redes sociales (RRSS), creo que excede a las competencias estatutarias, nacionales, e incluso de la Unión Europea, en la que nos consta que también se está trabajando sobre ello, y que hay que seguir instando a las grandes compañías, a las grandes empresas, a poder poner esas vallas de protección hacia nuestros chicos. Pero si bien no tengo certezas,

Autor para correspondencia: Cristóbal Coronel Rodríguez
cristobalcoronel@gmail.com

pero tampoco dudas es que lo que más protege y hay que promocionar es generar, niños y niñas altamente competentes digitales y críticos con lo que se le ofrece con estas nuevas tecnologías y que puedan saber discriminar los contenidos que seguro le van a ofrecer.

Entendemos que hay que necesidad de regular, y legislar, o intentar poner límites porque el sentido al común familiar ni se cuenta con él ni se le espera. Así vemos niños pequeños que aprenden antes a usar un móvil que, a controlar sus esfínteres, los padres usan y recurren al móvil para hipnotizar, callar, calmar, aislar, al niño pequeño, y no tan pequeño, lo vemos a diario dentro y fuera de nuestras consultas. Legislamos porque no nos fiamos de los tutores, la generación en principio mejor formada, creo que para todo menos para el ejercicio de la paternidad responsable en muchos casos.

Asimismo, y en relación con las obligaciones para las empresas del sector tecnológico, el Anteproyecto dispone que los fabricantes deberán asegurar que los dispositivos digitales cuenten con sistemas de control parental activados por defecto y con un etiquetado informativo sobre sus riesgos. Es como los prospectos de las medicinas, alguien llega a leerlos y entenderlos,... Cuanto más información y letra pequeña se exponga menos impacto conseguirá, todo lo que no sean imágenes duras como en la de los paquetes de tabaco poco resultado se obtendrá. Consideramos que el exceso de información tecnológica, en base a una defensa legal ante una posible reclamación a las compañías, les origina a los tutores una anorexia de la semántica y de comprensión lectora y en consecuencia del saber entender qué se le quiere decir con tanto texto.

Estas leyes y normas, promociona el control parental, que consideramos importante y fundamental, pero debemos de enseñar a los padres a usarlas, pues son muchos los adolescentes los que ilustran a los padres en el uso de nuevas tecnologías. Los niños de hoy son nativos digitales, nacieron con el móvil ya en sus vidas, muchos padres son inmigrantes digitales, son sus hijos los que les configuran y preparan el móvil y ordenador, y no sólo los antivirus. Un servidor presente ante ustedes es uno de ellos.

Ahora estamos en la generación digital, la pandemia además supuso un mayor desarrollo, expansión y necesidad del uso de internet. Todos sabemos que impacta mucho más lo virtual y escenas que aportar datos y cifras de consumo. Hemos banalizado los números, sin pensar que detrás de cada uno hay personas, y se sabe que en los países del primer mundo el uso abusivo de dispositivos electrónicos y la pasión por las redes sociales está favoreciendo la aparición de nuevas patologías, que ya han sido bautizadas como tecnopatías o enfermedades 3.0. Según un estudio de la OCU⁷ el 25% de los españoles entre 18 y 64 años son adictos a internet y sufren “whatsappitis”, “mal del iPod”, nomofobia, síndrome de la “vibración fantasma” o de la “llamada imaginaria”, cibercondríacos, síndrome de Google, depresión de facebook, insomnio social,...

Pretendo ser “su pepito grillo” y si consigo remover vuestras conciencias lo habré conseguido, que tenemos por delante la ardua tarea de la siembra de las futuras generaciones y de que este proyecto no va a conseguir nada más que una declaración de intenciones si no va acompañada de recursos económicos para poder implementarlo con efectividad.

El acceso de niños, niñas y adolescentes a la pornografía se produce cada vez a edades más precoces y los ejemplos que allí obtienen hacen que, cuando inician las relaciones sexuales, tiendan a seguir patrones de comportamiento sexual sin consentimiento. Esto ha llevado a la Asociación Española de Pediatría (AEP), la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria (AEPap), la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria (SEPEAP) y la organización no gubernamental Save the Children a hacer un llamamiento urgente a las Instituciones Públicas para impedir el acceso de menores a estos contenidos a través de internet y las redes sociales⁸.

El último informe de Save The Children de 2020^{6,9} sobre este asunto daba la medida de un problema que la mayoría de los padres y madres desconocen: el 53,8% de los adolescentes entrevistados accedió por primera vez la pornografía antes de haber cumplido 13 años. En la misma línea, otros estudios internacionales sitúan en unos 11 años la edad media de acceso. El efecto de ver pornografía a una edad tan temprana, en la que el cerebro no está desarrollado ni física ni emocionalmente, puede generar problemas como peor tolerancia a la frustración, problemas de autoestima e inseguridades, menos autocontrol, ansiedad social, aislamiento y depresión, problemas de atención y concentración, además de problemas físicos como disfunción eréctil, eyaculación precoz o tener menos niveles de energía.

Las sociedades pediátricas consideran necesario una educación afectivo-sexual en la que se enseñe que la sexualidad es una parte de la relación afectiva y que tiene que ser satisfactoria para ambos miembros de la pareja. Todos estos problemas han sido puestos de manifiesto por Save the Children en un informe titulado (Des)información sexual: pornografía y adolescencia^{4,10}.

Siento ser más expresivo que claro, pero nos ha tocado lidiar con la denominada generación “POR NO”, pero no por su significado sexual sino educativo “por no haberle limitado el uso del móvil, por no haberle castigado, por no dejarle llorar, por no dejar que se aburra, “por no...”. No hemos nacidos para estar cómodos, pero si para ser felices y eso requiere de mucho esfuerzo.

El objetivo que tiene todos los padres en la crianza, y la educación, de nuestros hijos y por tanto conseguir que nuestros vástagos sean unos adultos bien formados, sanos, alegres, fuertes, con personalidad, libres y sobre todo felices con lo que son o pueden llegar a ser. Así se ha ido empoderando a la infancia y no contamos con herramientas eficaces para poder con ellos, tenemos que conven-

cernos primero nosotros y luego a los tutores de que “la familia es la mejor ONG que existe y ha existido siempre da todo a fondo perdido y no es ni ha sido una democracia, es una dictadura o dictablanda donde mandan los padres”.

Muchos padres peregrinan de consulta en consulta, y es su derecho, buscando un compañero, profesional sanitario, que le den la razón a lo que ellos ya prejuzgan que debe ser, se nos ha suprimido la autoridad científica y moral, y lo mismo digo de los profesores y otros tutores legales. El problema, y no es sólo de tema nos toca hoy del sexo mal entendido, es que esta generación de padres se le puede denominar también la “generación sometida” pues ha pasado de la dictadura de los padres (ahora abuelos) a la esclavitud de los hijos. Pero dentro de los modelos de funcionamiento familiar quiero destacar unos cada vez más frecuentes, a los que les podemos llamar “padres de cajero automático” que prefiere comprar rápidamente las cosas que piden los niños a negarles cualquier capricho o educarles, o “padres de fines de semana” porque el resto de los días no ven a sus niños o “hijos horizontales” a los que, los padres ven siempre en la cama, y se levantan cuando ellos se acuestan o “hijos hikikomoris” en un mundo virtual y aislado.

La familia de un niño tiene un valor incalculable y debemos ponerla en el nivel que le corresponde, los padres dan educación y los colegios dan cultura como coloquialmente se dice “la educación se mama la cultura se adquiere”, pero la peor enfermedad de los niños muchas veces son sus padres a los que tampoco han podido elegir ellos y como yo digo más de una vez a los padres “el niño ideal con el que habéis soñado no es el que realmente os ha tocado es otro y además va a cambiar con el tiempo y tenéis la obligación legal y moral de educarlo durante todas las etapas de su vida sin descanso ni vacaciones”. Desde aquí demandamos más padres y más abuelos y menos pediatras que eduquen. Pues que, por desgracia, muchos de nuestros niños actualmente están solos y no existe una transferencia de conocimientos entre generaciones como antes.

Este problema, que va en aumento progresivo, genera preocupación para la Administración, que se ocupa de la infancia y de los adolescentes, pero suscita, sin duda, una gran preocupación en toda la sociedad por las consecuencias que tiene la sexualidad de los jóvenes. Y no solo en sus relaciones afectivo-sexuales de presente y de futuro, sino también por las adicciones comportamentales que se están generando. La adicción al sexo es algo muy significativo y sin olvidar la conexión que el acceso y el consumo de pornografía tiene con la violencia de género.

Creo que más que elaborar guías y documentos. Hay que educar a la población, y no sólo a los niños puesto que éstos no son entes aislados. Debemos hacer un ejercicio preventivo para que las familias puedan mejorar su relación con sus hijos, con los dispositivos electrónicos y los contenidos digitales de los mismos mediante la realización de campañas divulgativas en colegios, institutos, RRSS, medios sanitarios, etc. informando del uso responsable de

la información y contenidos a los que podemos acceder.

No podemos prohibir los móviles, estos han venido para quedarse, es el medio de comunicación de los chicos y jóvenes hoy. Quitárselo supondría desconectarlo, aislarlo y somos seres sociales. El perjuicio de hacerlo seguro sería mayor. Lo que si debemos inducir es un uso responsable del móvil que ya no es un teléfono, de hecho, es como menos lo utilizan, ni un ordenador o cámara de fotos es una ventana al mundo de extraordinaria facilidad para acceder y lo que es peor de forma anónima y sin límites.

Los adultos deben conocer y saber que nuestros jóvenes cada vez consumen menos televisión y prensa escrita, es más la ignoran el alto porcentaje. Se suele conectar y ver cada vez más programas, series, vídeos, vía online y a través de plataformas que por los canales clásicos. Recientemente, además, la implementación de la tarifa plana ha contribuido a un mayor abuso, dado que la limitación económica de los datos ha dejado de ser una preocupación para los tutores (custodios o no) responsables del abono de la factura correspondiente a ese uso y disfrute.

En el ámbito sanitario, el Anteproyecto de Ley² establece que dentro de las revisiones periódicas (que no obligatorias como citan) en la sanidad pública para los menores habrá que introducir un chequeo más, el que sea necesario para “la identificación de usos problemáticos” de las tecnologías y la “detección precoz de cambios de conductas o problemas de salud física, psíquica y emocional, derivados de un uso inadecuado”. Se especifica que se pondrá especial atención en identificar aquellos menores que recurran de forma prioritaria al entorno digital para “entablar relaciones de pares”. Es decir, incluye medidas para el fomento de la detección precoz, la prevención y la atención especializadas a menores con patologías asociadas al uso inadecuado de dispositivos.

La ley, si bien nos parece a los pediatras acertada y positiva, porque cuanto más soporte legal exista, más seguridad aportará a nuestro trabajo, pero he de decir que, sin memoria económica y dotación de más recursos para desarrollarla, quedará en nada y sólo en una declaración de intenciones. Necesitamos para ello más pediatras de atención primaria y dotación de más personal en salud mental infanto-juvenil puesto que, si no se refuerzan los servicios existentes, detectar, evaluar, seguir y realizar tratamientos será muy difícil. Insisto, no es que los pediatras de atención primaria vayan a tener más funciones que las actuales o no tengamos competencias ni capacidad, lo que no tenemos es tiempo, ni de poder elegir ese tiempo para dedicarlo a esto, y carecemos porque en un sistema de salud universal y gratuito (también denominado a veces de “barrera libre”) con una demanda infinita no siempre justificada, se ha primado más la inmediatez y la conveniencia sobre la importancia y trascendencia de nuestros actos sobre la salud global de nuestros menores.

Porqué ante cualquier problema de salud por muy banal que sea se promueve que se consulte a su médico o pe-

diatra, y no por ejemplo abogados, la razón es fácil los primeros son gratis y los otros no. Se promueve así una accesibilidad por encima de lo deseable. La administración debe ser consciente de que realiza campañas que promociona el consumo de servicios sanitarios y de que la asistencia médica clásica en donde dominaban las enfermedades terminadas en “itis” ya están desapareciendo en nuestro medio y por el contrario aparecen otras patologías que precisan de otras herramientas para saber manejarlas y solventarlas¹¹.

Podemos asegurar que la labor de prevención y detección desde pediatría es un proceso educativo y evolutivo en todas las fases del desarrollo del niño y estamos constatando cómo se usan las pantallas desde edades cada vez más precoces. En los últimos años hemos detectado un mayor uso del móvil entre niños de seis meses a seis años. Y debemos implementar desde muy pronto que en las revisiones en la consulta del pediatra poder detectar adicción a las nuevas tecnologías.

Citando datos de 2021 de la Agencia Española de Protección de Datos (AEDP)^{6,12}, que señalan que “los ocho años es la edad media de primer acceso, mientras que a partir de los 14 el consumo ya es generalizado”. Estas cifras lejos de mejorar, estoy casi totalmente seguro han empeorado, así como el descenso en la edad de acceso. Tal es así que el enlace anterior a la AEDP ha dejado de estar accesible. Consecuentemente, con lo anterior “el acceso a la pornografía se ha normalizado entre los más pequeños”, y que esa facilidad para ver estos contenidos se hace con “una intensidad y una forma como nunca antes se había vivido”.

Lo que esta generación de niños y adolescentes está pidiendo a gritos a los tutores es que se le pongan límites claros y consecuencias naturales, que sean ejemplos para seguir, que se les regalen afectos en vez de comprarlos, que estén pendientes y más presentes. Necesitan padres, en definitiva. El problema surge precisamente de esos mismos padres, que no ejercitan esa parentalidad positiva y no promociona ni la educación, ni establecen normas ni límites y desean que esta sea venida de fuera y le faciliten la labor que de forma natural, moral y legal les corresponde a ellos.

Para ello es fundamental el núcleo, que es la familia. Si en la familia somos capaces de transmitir esto, los niños aprenden por imitación, esto no es un secreto. Si los niños ven que el uso que hacemos de los dispositivos es correcto, si nuestros hijos e hijas ven que el contenido que consumimos en televisión es adecuado a la edad que tenemos, y nosotros como padres y madres velamos porque ese contenido sea totalmente de acuerdo con la edad que tienen nuestros hijos e hijas, digo contenido tanto visual en televisión como en videojuegos.

Centrándonos concretamente en el tema que hoy nos ocupa principalmente dentro del acceso a nuevas tecnologías y RRSS. El consumo de películas pornográficas violentas parece estar transformando las prácticas sexuales de

nuestros jóvenes, de tal manera que, dentro de unas décadas, las conductas sexuales puede que no tengan mucho que ver con las de generaciones anteriores. Existe una frivolidad del sexo rápido, respuesta puramente fisiológica dentro de una sencilla tabla de gimnasia sexual cuya finalidad es la eyaculación y el placer del chico. Y algunas infecciones de transmisión sexual (ITS), infecciones que en España han crecido casi un 250% dado que con frecuencia en ellas no se promociona el uso de preservativo¹³.

Lo peor de todo es que esto va a ir a más, ¿qué lleva a la industria del cine pornográfico a producir vídeos brutales y llevarlos hasta límites insostenibles incluso? Dos razones: impactar al máximo en quien los visiona, de manera que el morbo de lo raro y prohibido les induzca a hacerlo y, ofrecer novedades imprescindibles para quienes son adictos a estas películas. Esto, en psicología, se llama tolerancia, por lo que cada vez necesitan más tiempo viendo pornografía y cada vez los contenidos deben ser más fuertes y violentos, sin límite¹³.

Por todo lo anterior, estamos asistiendo a una población de jóvenes, emocionados y excitados por un catálogo de parafilias considerándolas como normales, cuando en realidad no son más que un trastorno de la conducta sexual. Por ello tenemos que poner límites y acabar con esta “epidemia larvada” que estamos sufriendo, protegiendo sobre todo a los menores (y dudo que al resto de las edades no le haga falta también, pero ese sería otro tema) que no pueden interpretar el sentido y el significado de esas imágenes bárbaras, ni evaluar sus consecuencias, porque su córtex cerebral no está desarrollado¹³. Así no es de sorprender que en el último informe del Ministerio Fiscal¹⁴ 2022, 930 menores fueron detenidos por agresión sexual o violación y 165 fueron condenados, mayoritariamente varones: del total, solo hubo 94 detenidas y tres condenadas. Ante estas cifras, no se señala a la pornografía como responsable, porque asegura que “las personas que deciden agredir y violar no lo hacen por placer, lo hacen por poder y por la sensación de impunidad que tienen al hacerlo por ser menores de edad.”.

La pornografía así mostrada tiene un poder adictivo extraordinario y se convierte en un modelo de comportamiento. Transmite informaciones, valores, actitudes y conductas. Y todo eso se aprende en una edad donde el sexo es fundamental, por lo original, sorprendente y gratificante. El deseo sexual es el motor de la supervivencia de la especie humana, una necesidad evolutiva desde hace miles de años, cuyo ejercicio ilimitado, la naturaleza recompensa con el premio más codiciado: el orgasmo. Podría aquí hacer un resumen del libro de mi amigo y compañero el Dr. Pérez Quintero¹⁵ pues aquellos que pierden sus raíces y no saben de dónde venimos, está condenado a andarse por las ramas y no saber desde donde se caerán, pero esto también supera el objetivo de esta presentación. En este libro en el capítulo 7 que dedica a lo que pueden hacer los padres expone hasta 74 recomendaciones y cuando refiere a qué debemos enseñar a nuestros hijos extiende su prosa a 76 puntos muy detallados también.

Como bien describe este libro, la búsqueda de ese placer ha sido, es y será una motivación muy poderosa del comportamiento humano. Por ello hay que “regularlo” y la mejor forma que entendemos para hacerlo es promoviendo la educación en un uso saludable y responsable de internet^{13,15}.

Cualquiera que tenga un móvil con acceso a la red puede hacerlo, porque la industria de la pornografía y sus algoritmos tiene como objetivo que, más temprano que tarde, ese menor se tope con el porno. El menor muchas veces no tiene ni que buscarlo, le busquen, le encuentran y lo atrapan para hacer de él un consumidor más, a ser posible adicto ofreciéndole todo tipo de vídeos morbosos e impactantes. Podríamos casi igualarlo a lo que pretenden las tabacaleras o los cárteles de la droga¹³. Lo cierto es que esas imágenes sexuales (también las violentas) provocan pulsos de dopamina (o de cortisol que es la hormona estimulante del estrés y la amenaza), y tienden a generar inevitablemente una respuesta fisiológica programada genéticamente. Nuestro cerebro más primario está preparado para responder a los estímulos sexuales que desencadenan y provocan el deseo sexual, inundándolo de dopamina, mecanismo necesario para la supervivencia de la especie^{13,15}.

Con todo, lo que más nos inquieta es el hecho, tan real como terrible y lamentable, es que niños y niñas se inicien en la sexualidad con ese modelo que a diario ven en las pantallas de sus móviles, modelo que contribuye a configurar el concepto y el sentido de su sexualidad y de sus relaciones afectivas y sexuales a partir de ese momento. La pornografía, como ya hemos reiterado muchas veces, es el manual de instrucciones de las primeras relaciones sexuales de muchos chicos y chicas, sienten que les excita, y les da placer, y por ello quieren poner en práctica lo que creen que es normal^{13,15}. La mayoría de los adolescentes no tiene capacidad de entender que el porno es una ficción y, por tanto, genera expectativas sobre la sexualidad que son difíciles de combatir: “El hombre vale por el tamaño de su miembro, lo que es capaz de aguantar o su cuerpo; y la mujer, por sus atributos corporales, flexibilidad, sumisión y capacidad de satisfacer al hombre”.

Sin una educación sexual efectiva, hay más riesgo de no discernir entre ficción y realidad. El 28% de los adolescentes no identifica las prácticas que ven en la pornografía como violentas, especialmente los chicos. Además, el 59% de los que consumen pornografía frecuentemente prefiere ver vídeos con jerarquías de poder explícitas (dominación-sumisión). El mejor ejemplo de ello es el del “sexting” o la “pornovenganza”, que han encontrado entre los menores de edad terreno abonado para seguir incrementando sus cifras año a año. Así, el 47,4% de los adolescentes que ven pornografía frecuentemente han llevado a la práctica lo que han visto en sus relaciones sexuales y a siete de cada diez les ha influenciado mucho o bastante. El porcentaje es mayor en los chicos heterosexuales que, además de ser los que más lo consumen, son los que más

lo imitan. Según el Instituto Vasco de la Mujer (Emakunde), el 88,2% del porno contiene violencia física o verbal contra las mujeres. “Lo normal en un vídeo porno es que haya violencia, aunque no veas a una persona pegando a otra. Por ejemplo, puedes ver a una chica completamente rasurada, con facciones infantiles, vestida de colegiala y eso es una apología de la pedofilia”¹⁶.

Padres y madres que parecen vivir en otro mundo, abducidos también por el smartphone, consumidores así mismo de pornografía, en su mayoría, lamentarán su desidia en estos asuntos. Creemos es una irresponsabilidad pues este tipo de películas están promoviendo unas vivencias sexuales caracterizadas por la frivolidad del sexo, a veces reducido a pura fisiología eyaculatoria, en otras muestras el dominio y el poder del hombre y en otras se muestran una brutalidad sin límite. Los padres deben establecer los límites de sus hijos adolescentes e intervenir cuando sea necesario para ayudar a sus hijos a mantenerse seguros y a actualizar este plan conforme vayan cumpliendo años.

Aquí no podemos dar normas rígidas que valga para todos y todo, no podemos discutir con experiencia, evidencia y ciencia con los que solo aportan su opinión, no estamos al mismo nivel. La tecnología en sí misma no es buena ni mala, depende del uso que hagamos de ella. En una etapa con cambios rápidos y profundos de nuestros hijos, que no es igual en todos los adolescentes, debemos recomendar que deben revisar con ellos de forma periódica el plan digital familiar, discutir con ellos las normas y tener en cuenta su opinión. Hablar de los riesgos, dialogar sobre el ciberacoso, la pornografía, el quedar con desconocidos, el envío o la recepción de imágenes con contenido sexual. La mayoría de los padres nos preguntan, y se preguntan, sin seguridad en la respuesta, si nuestro hijo y/o nosotros estamos preparados para ello, pero si siempre debemos estar dispuestos a acompañarle, estar presentes, disponibles y sobre todo dando un buen ejemplo.

En mi opinión, que no tiene por qué coincidir con la de la mayoría, quisiera destacar otro aspecto importante no considerado, pues no quiero ser simplista y demagogo, ofreciendo dar soluciones fáciles para un problema tan complejo, no solo el porno contribuye. Todo va sumando en pro de la violencia asociada a la sexualidad. Me refiero a determinadas canciones que describen una violencia sexual, cantadas por quienes son considerados héroes e “influencers” y que sus admiradores adolescentes les siguen a pies juntillas, y no sólo por ejemplo en cuestiones de estética como el corte de pelo, o los pantalones de moda. Este tema sólo ha sido abordado de forma subliminal y respecto los denominados “piropos”, ahora que se está empoderando a la mujer, y creemos que es correcto ir en ese sentido, y en cambio se aplaude y corean canciones que invitan a la cosificación y abuso de la mujer y no nos pronunciamos ante unos hechos cada vez más intolerantes y violentos como los descritos. ¿Qué modelo de sociedades promovemos entonces para nuestros infantes? No pare-

ce que haya censura por igual en base a la defensa de un supuesto arte malentendido¹³. O fotografías de influencers que sexualizan a niños a edades cada vez más precoces y que los niños aprenden por imitación.

Al hilo de lo anterior, no hay que olvidar, a los otros medios de comunicación, que también contribuyen a la cosificación, hipersexualización y porno-sexualización de la infancia. De ahí que es importante que, en estas campañas, debamos contar además con la ayuda del Consejo Audiovisual de Andalucía

Doy gracias al equipo de dirección de la revista Vox Paediatrica por la oportunidad que me han dado de poder difundir este resumen adaptado de mi exposición ante el Grupo de Trabajo de la Comisión sobre la Infancia y la Adolescencia del Parlamento de Andalucía el pasado 10 de junio de 2024 para conocimiento de mis compañeros pediatras de este tema, por desgracia, de rabiosa actualidad.

Dr. Cristóbal Coronel Rodríguez

EXVICEPRESIDENTE DE LA SPAOYEX
PRESIDENTE DE LA SEPEAP

BIBLIOGRAFIA

1.- Boletín Oficial del Parlamento Andaluz (BOPA) 175437 núm.: 240 de fecha 02-08-2023, página: 41. (última vez consultado el 14-6-24). Disponible en: <https://www.parlamentodeandalucia.es/webdinamica/portal-web-parlament/actualidad/comunicadosdeprensa.do?id=175014>

2.- Anteproyecto de Ley Orgánica para la protección de las personas menores de edad en los entornos digitales”. (última vez consultado el 14-6-24) Disponible en: <https://www.mpr.gob.es/servicios/participacion/Documents/ANTEPROYECTO%20DE%20LEY%20ORG%20C3%81NICA%20PARA%20LA%20PROTECCION%20DE%20LAS%20PERSONAS%20MENORES%20DE%20EDAD%20EN%20LOS%20ENTORNOS%20DIGITAL-ES.pdf>

3.- BOE-A-2018-16673, núm. 294, de 06/12/2018. (última vez consultado el 14-6-24) Disponible en: <https://www.boe.es/eli/es/lo/2018/12/05/3/con>

4.- Cristina Sanjuán Javier Cabrera.: (DES) INFORMACIÓN SEXUAL: PORNOGRAFÍA Y ADOLESCENCIA. ANEXO ANDALUCIA Edita: Save the Children España. Junio_ 2020. Disponible en:

https://www.savethechildren.es/sites/default/files/2020-09/3.DesinformacionSexual_AnexoAND.pdf

5.- Agencia Española de Protección de Datos (AEPD): Estrategia y líneas de acción: Menores, salud digital y privacidad. Disponible en:

<https://www.aepd.es/guias/estrategia-menores-aepd-lineas-accion.pdf>

6.- Agencia Española de Protección de Datos (AEPD): Decálogo de principios: Verificación de edad y protección de menores de edad ante contenidos inadecuados. Disponible en: <https://www.aepd.es/guias/decalogo-principios-verificacion-edad-proteccion-menores.pdf>

7.- Nota de prensa (última vez consultado el 14-6-24) Disponible en: <https://www.ocu.org/organizacion/prensa/notas-de-prensa/2014/enganchados>

8.- Nota de prensa (última vez consultado el 14-6-24) Disponible en: <https://sepeap.org/ninos-ninas-adolescentes-acceden-pornografia-a-edades-precoces/>

9.- Save the Children. (última vez consultado el 14-6-24) Disponible en:

https://www.savethechildren.es/sites/default/files/2021-06/MEMORIA_SCE_2020.pdf

10.- Cristina Sanjuán.: (DES)INFORMACIÓN SEXUAL: PORNOGRAFÍA Y ADOLESCENCIA. Edita: Save the Children España. Junio_ 2020. Disponible en: <https://www.savethechildren.es/informe-desinformacion-sexual-pornografia-y-adolescencia>

11.- Martín-Romo Carlos de la Cruz, Fernández Cuesta Valcarcel Miguel Angel, Bataller i Perelló Vicent.. Atender y educar la sexualidad desde la consulta de pediatría. Unaf Editores. Dep. legal: M55977-200.

12.- Agencia Española de Protección de Datos (AEPD): Guías/nota-técnica para la protección del menor en internet. . (última vez consultado el 1-6-24) Disponible en: <https://www.aepd.es/guias/nota-tecnica-proteccion-del-menor-en-internet.pdf>

13.- <https://www.pediatriasocial.es/index.php?area=noticias&accion=ver&id=566>

14.- Peramato Martín, Teresa.. Violencias sexuales. Una aproximación desde diversas perspectivas. Revista del Ministerio Fiscal, año 2023, número 11. (última vez consultado el 14-6-24) Disponible en:

<https://www.badalona.cat/ca/serveis-ajuntament/sanitat-i-salut/promocio-salut/salut-afectiva-sexual-i-reproductiva-1/mutilacio-genital-femenina-mgf/materials-per-a-professionals-i-per-a-treballar-amb-families-1/1123-revista-del-ministerio-fiscal-1.pdf>

15.- Pérez Quintero JA: El significado de la adolescencia. Ed Punto Rojo libros SL. ISBN978-84-19537-92-8. Sevilla (España) 2023.

16.- Instituto Vasco de la Mujer (Emakunde). (última vez consultado el 14-6-24) Disponible en:

<https://www.emakunde.euskadi.eus/25n-2023/webe-ma01-contentemas/es/>

Revisión

Terapia biológica en Reumatología Pediátrica

Cristina V Zarallo Reales y María de los Ángeles Cambrón Carmona¹.

¹Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Materno Infantil, Badajoz.

Recibido: 02/06/2024 Aceptado: 24/06/2024

Zarallo Reale CV y Cambrón Carmona MA. Terapia biológica en Reumatología Pediátrica. Vox Paediatr 2024; 31 (1): 12-15

Presentado en la CX Reunión Científica de Pediatría Andalucía Occidental y Extremadura. Badajoz. Marzo 2024.

Resumen

La reumatología pediátrica engloba un grupo heterogéneo de enfermedades, algunas con alto riesgo de morbimortalidad. Los fármacos empleados habitualmente en Reumatología Pediátrica son aquellos capaces de disminuir o suprimir la respuesta inflamatoria alterada. Se usan fármacos antiinflamatorios no esteroideos y corticoides, pero generalmente se necesita introducir fármacos modificadores de la enfermedad (FAME). Los FAME biológicos (FAMEb) han mejorado el pronóstico de estas enfermedades, demostrando la capacidad de ralentizar la progresión o inducir la remisión clínica de las artritis crónicas y otras enfermedades reumáticas. La artritis idiopática juvenil es la patología reumatológica pediátrica crónica más frecuente, y presenta la mayoría de las aprobaciones para el uso de FAME biológicos.

Palabras claves:

reumatología pediátrica, artritis idiopática juvenil, fármacos modificadores de la enfermedad

Abstract

Paediatric rheumatology includes different heterogeneous disease groups, with risk of chronic morbidity and mortality affecting infants. Drugs commonly used in pediatric rheumatology are those capable of reducing or suppressing the abnormal inflammatory response. Non-steroidal anti-inflammatory drugs and corticosteroids can be used, but it is usually necessary to introduce disease modifying antirheumatic drugs early (DMARDs). Biological DMARDs have improved the prognosis of these diseases, demonstrating the ability to slow down the progression or induce clinical remission of chronic arthritis and other rheumatic diseases. Juvenile idiopathic arthritis is the most common chronic pediatric rheumatological pathology and has the majority of approvals for the use of biological DMARDs.

Keywords:

Paediatric rheumatology, juvenile idiopathic arthritis (JIA), biologic disease modifying antirheumatic drugs (bDMARDs)

Introducción

La reumatología pediátrica aborda diferentes grupos de enfermedades heterogéneas, con alto riesgo de morbilidad y mortalidad. La patología crónica más frecuente es la Artritis Idiopática juvenil (AIJ).

En el tratamiento farmacológico de las enfermedades reumáticas van a emplearse antiinflamatorios no esteroideos, corticoides (orales, intravenosos, intraarticulares) y fármacos modificadores de la enfermedad (FAME) (Fig. 1)⁽¹⁾.

A partir del año 2000, se incorporaron los FAME biológicos, siendo los inhibidores del factor de necrosis tumoral (anti-TNF) los primeros en desarrollarse. El último grupo en incorporarse (a partir de 2015) ha sido los FAME sintéticos dirigidos, entre los que destacan los inhibidores de las Janus quinasas (JAK).

Las terapias biológicas constituyen un grupo de medicamentos producidos por ingeniería biológica, derivados de organismos vivos como bacterias, virus o levaduras, que han sido diseñadas de manera que actúan dirigidos contra moléculas específicas, consideradas importantes en el proceso patológico de la enfermedad.

Autora para correspondencia: Cristina V Zarallo Reales
cristina.zarallo@salud-juntaex.es

- Antiinflamatorios no esteroideos
- Corticoides (oral, iv, intraarticular)
- Fármacos modificadores de la enfermedad (FAME):

- **Sintéticos convencionales:** Metotrexato, sulfasalazina, hidroxicloroquina, azatioprina, micofenolato mofetilo, ciclofosfamida, ciclosporina A, Tacrólimus.
- **Sintéticos dirigidos:** Inhibidores de JAK, Apremilast
- **Biológicos y biosimilares.**

Fig.1. Tratamiento farmacológico en Reumatología Pediátrica

El uso de terapias biológicas en reumatología ha modificado significativamente el pronóstico de estos pacientes. En la actualidad, existen diversos fármacos biológicos en el campo de la reumatología, casi todos aprobados específicamente para su uso en AIJ. Los fármacos biológicos son muy caros por lo que su uso debe estar justificado, así como definir las indicaciones y criterios de retirada. En los últimos años, con la expiración de la patente, han aparecido fármacos biosimilares para varios de estos tratamientos, con un costo menor. Actualmente, están disponibles biosimilares de los biológicos con mayor experiencia clínica: etanercept, infliximab, adalimumab y rituximab⁽²⁾.

Fármacos modificadores de la enfermedad biológicos

Antes de iniciar el tratamiento, se debe descartar la existencia de infecciones latentes (Mantoux y serología de hepatitis), realizando posteriormente un seguimiento clínico y analítico periódico. Los controles deben ser realizados por facultativos con experiencia en el manejo de estos fármacos. Todos los fármacos biológicos son de prescripción hospitalaria, y se administran vía parenteral (subcutánea, intravenosa)⁽³⁾.

Habitualmente se espera un tiempo de 3-4 meses para ver la respuesta clínica, y valorar suspenderlo en aquellos pacientes que no hayan respondido en ese tiempo. Una vez que se consigue la remisión clínica o un estado de mínima actividad (normalmente 12-24 meses), hay que plantear la retirada del fármaco, prolongando el intervalo de administración o disminuyendo la dosis progresivamente a lo largo de 6-12 meses antes de su suspensión definitiva.

En general, son fármacos bien tolerados y seguros, aunque los efectos adversos a largo plazo todavía son desconocidos. Los principales efectos secundarios son:

- Reacciones locales en zona de inyección, siendo el fármaco más frecuente anakinra.
- Aumento de riesgo de infecciones graves, incluyendo tuberculosis (especialmente los antagonistas del TNF tipo anticuerpo monoclonal), sepsis bacterianas e infecciones oportunistas, como herpes zóster (otras infecciones oportunistas son raras en niños).
- Reactivación del virus de la hepatitis B en portadores crónicos.

- Alteraciones hematológicas: algún tipo de citopenias, especialmente leucopenia. La neutropenia es más frecuente con el uso de tocilizumab, aunque suele ser de carácter leve. En el caso de rituximab y debido a su mecanismo de acción, se puede producir hipogammaglobulinemia.

- Inmunogenicidad: se ha descrito la inducción de autoanticuerpos (anticuerpos antinucleares, anti-DNA, anticardiolipina) y de anticuerpos frente a los propios fármacos biológicos, especialmente antagonistas del TNF (más frecuente en infliximab y adalimumab). Estos últimos pueden determinar la aparición de reacciones infusionales y la pérdida de la eficacia terapéutica⁽⁴⁾.

Los pacientes que reciben estos tratamientos se realizan analíticas periódicas, cada 3-6 meses.

En cuanto a la vacunación de estos niños, se trata de pacientes con un mayor riesgo de infección debido a una alteración inmunológica por la enfermedad o por el tratamiento de base de su enfermedad. Existe una guía elaborada por el Grupo de trabajo "Prevención y tratamiento de infecciones en reumatología pediátrica" y CAV-AEP⁽⁵⁾. Se deben administrar las vacunas recomendadas según el calendario de vacunación vigente, pero con algunas puntualizaciones:

- Tener actualizado el calendario vacunal, revisarlo anualmente y actualizar el de los convivientes.
- Actualizar el calendario de vacunación 2-4 semanas antes de iniciar un tratamiento inmunosupresor. Nunca retrasar el inicio de un tratamiento por la vacunación. Los pacientes vacunados en las 2 semanas antes del inicio del tratamiento o durante el mismo, pueden necesitar ser revacunados tras suspender la inmunosupresión.
- Es recomendable administrar las vacunas durante la fase estable de la enfermedad.
- No administrar vacunas de virus vivos o atenuadas en general desde 4 semanas antes de iniciar un tratamiento inmunosupresor hasta 4 semanas después de suspenderlo (en el caso de rituximab, se recomienda esperar 6 meses tras su administración).
- Con respecto a la 2ª dosis de triple vírica y varicela, se recomienda valorar riesgo/beneficio en pacientes con fármacos anti TNF, Anti IL-1 o anti IL-6.

Tabla 1. Principales fármacos modificadores de enfermedad biológicos utilizados en Reumatología

Mecanismo de acción	Fármaco	Dosis y vía de administración	Indicaciones (año y edad de aprobación EMA)
Antagonistas del TNF- α	Etanercept	0,4 mg/kg 2 veces por semana o 0,8 mg/kg/semana vía SC	AIJ poliarticular) y oligoarticular extendida. (2001,> 2 años). AIJ psoriásica y ArE (2012,12 años)
	Adalimumab	< 30 kg: 20 mg/14 días/ >30 kg: 40 mg/ 14 días.Dosis de carga: 40-80 mg. SC	AIJ poliarticular (2008,> 2 años) ArE (2014,> 6 a) Uveítis (2017,> 2 a)
	Infliximab	5-10 mg/kg a las 0,2 y 6 semanas, después cada 8 semanas vía IV	FFT en mismas indicaciones que Adalimumab.
	Golimumab	50 mg cada 4 semanas SC	AIJ poliarticular (2016,> 40 kg). FFT < 40 Kg
	Certolizumab pegol	> 40 kg:100 mg cada 2 semanas SC	FFT AIJ poliarticular
Bloqueo de la coestimulación de linfocitos T	Abatacept	IV:10 mg/kg (máximo 1g) IV a las 0,2 y 4 semanas y después cada 4 semanas.SC:50 mg (10-25 kg), 87.5 mg (25-50), 125 mg (> 50 kg) cada semana	AIJ poliarticular (2009,> 6 años) FFT uveítis, LES
	Tocilizumab	AIJ sistémica:< 30 kg : 12 mg/kg IV cada 2 semanas o 162 mg SC cada 2 semanas. >30kg: 8 mg/kg IV cada 2 semanas o 162 mg SC cada semana. AIJ poliarticular:< 30 kg : 10 mg/kg IV cada 4 semanas o 162 mg SC cada 3 semanas>30kg: 8 mg/kg IV cada 4 semanas o 162 mg SC cada 2 semanas	AIJ sistémica (2011,> 2 años) , poliarticular (2013, > 2 años) y oligoarticular extendida FFT :Uveítis,esclerodermia
Anti-IL6	Anakinra	1-8 mg/kg/ 24 horas SC	AIJ sistémica (2018, > 8 meses),CAPS (2013,> 8 meses).FFT: uveítis, sdrs. Autoinflamatorios, Behçet
	Canakimumab	2-4 mg/4-8 semanas SC	AIJ sistémica (2013, > 2 años), CAPS (2009,> 2 años), TRAPS/FMF/DMK (2016, > 2 años). FFT uveítis
Anti-IL17A	Secukinumab	75 mg (<50 kg) o 150 mg (>50 kg) SC cada semana (1 mes) y después cada 4 semanas	ArE, AIJ psoriásica (2022, > 6 años)
Anti-IL12/23	Ustekinumab	-0.75 mg/kg IV cada 12 semanas	Psoriasis (2015,> 6 años) FFT: ArE,AIJ psoriásica
Anti-CD20	Rituximab	500 mg-750 mg/m ² (máx. 1g) IV a las 0 y 2 semanas o 375 mg/m ² IV cada 4 dosis semanales	GPA/PAM (2020,> 2 años) FFT Uveítis, LES, vasculitis
Anti-BlyS	Belimumab	-10 mg/kg IV cada 4 semanas - FFT: 200 mg SC cada semana	LES (2019,> 5 años)

EMA: agencia europea del medicamento; TNF: Factor de necrosis tumoral, IL: interleuquina; AIJ:artritis idiopática juvenil; ArE: artritis relacionada con entesitis;TRAPS: síndrome periódico asociado al TNF- α ;CAPS: síndrome periódico asociado a criopirina; FMF: fiebre mediterránea familiar; DMK: Déficit de mevalonatoquinasa; GPA: granulomatosis con poliangeítis; PAM: poliangeítis microscópica; LES: lupus eritematoso sistémico.FFT: fuera de ficha técnica. IV: por vía intravenosa. SC: por vía subcutánea.Anti- BlyS: anti-B lymphocyte

- Administrar la vacuna antigripal anualmente en campaña a todos los pacientes con enfermedades reumáticas mayores de 6 meses, con o sin tratamiento, así como a sus convivientes/cuidadores. La vacuna atenuada intranasal está contraindicada si reciben tratamiento inmunosupresor.

Los principales fármacos biológicos utilizados en Reumatología pediátrica quedan recogidos en la tabla 1, divididos según su mecanismo de acción ^(6,7).

Conclusiones

- El objetivo del tratamiento en reumatología pediátrica es conseguir la remisión clínica a corto y largo plazo. Para ello la terapia biológica ha mejorado las opciones de tratamiento y el pronóstico de las enfermedades reumáticas pediátrica. Es fundamental conocer el correcto manejo de estos fármacos, así como sus indicaciones.
- Muchos de los fármacos biológicos ya han demostrado eficacia y buen perfil de seguridad, fundamentalmente en

la AIJ. No obstante, hasta el 50% de pacientes, no logran la remisión clínica sin tratamiento. Pueden presentar fallo al primer fármaco biológico, perder eficacia con el tiempo o desarrollar efectos secundarios que ocasionan la suspensión del fármaco.

Bibliografía

1.- D. Clemente Garulo. Fármacos más habituales en reumatología pediátrica. *Pediatr Integral* 2022; XXVI (3): 175 – 184.

2.- Aragon Cuevas O, Hedrich CM. Biosimilars in pediatric rheumatology and their introduction into routine care. *Clin Immunol*. 2020 Jul;216:108447.

3.- Mehta J, Beukelman T. Biologic Agents in the Treatment of Childhood-Onset Rheumatic Disease. *J Pediatr*. 2017; 189: 31-9.

4.- Strand V, Goncalves J, Isaacs JD. Immunogenicity of biologic agents in rheumatology. *Nat Rev Rheumatol*. 2021 Feb;17(2):81-97.

5.- Lirola, M José, Núñez E, Marisol Camacho M, Grupo de trabajo SERPE: “Prevención y tratamiento de infecciones en Reumatología Pediátrica”. Vacunación en pacientes pediátricos con enfermedades reumáticas (información para profesionales 2023).

6.- Zaripova LN, Midgley A, Christmas SE, Beresford MW, Baidam EM, Oldershaw RA. Juvenile idiopathic arthritis: from aetiopathogenesis to therapeutic approaches. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2021 Aug 23;19(1):135.

7.- Welzel, T., Winkill, C., Zhang, N. et al. Biologic disease modifying antirheumatic drugs and Janus kinase inhibitors in paediatric rheumatology – what we know and what we do not know from randomized controlled trials. *Pediatr Rheumatol* 19: 46 (2021).

Artículo especial

Daño renal agudo en pediatría

Marta Carrasco Hidalgo-Barquero.

Unidad de nefrología Infantil. Hospital Materno Infantil. Badajoz. España.

Recibido: 20/05/2024 Aceptado: 20/6/2024

Carrasco Hidalgo-Barquero M. Daño renal agudo en pediatría. Vox Paediatr 2024;31(1) 16-21

Presentado en la CX Reunión Científica de Pediatría Andalucía Occidental y Extremadura. Badajoz. Marzo 2024.

RESUMEN

El daño renal agudo (DRA) se define como la pérdida abrupta de la función renal que resulta en una disminución en la tasa de filtración glomerular (TFG). Actualmente, se acepta a nivel mundial el diagnóstico basado en un **consenso** de criterios sencillos, universalmente reproducibles en la práctica clínica diaria de cualquier hospital, utilizando las cifras de creatinina sérica (Cr_s) y la diuresis.

La identificación precoz es el principal reto en el DRA para actuar en etapas tempranas que permitan aún la recuperación. La incidencia global de DRA ha aumentado en los últimos años, pero no así la concienciación a nivel general, lo que subraya la necesidad de una comunicación más efectiva entre las diferentes partes interesadas. A pesar de esta necesidad de claridad, la nomenclatura para describir la función renal y la enfermedad carece de uniformidad.

PALABRAS CLAVES:

Daño renal agudo (DRA); Creatinina sérica; diuresis; consenso, estadios

SUMMARY

Acute kidney injury (AKI) is defined as the abrupt loss of kidney function resulting in a decrease in glomerular filtration rate (GFR). Currently, the diagnosis based on a consensus of simple criteria, universally reproducible in the daily clinical practice of any hospital, using serum creatinine (Cr_s) and diuresis levels, is accepted worldwide.

Early identification is the main challenge in ARK in order to act in early stages that still allow recovery.

The global incidence of ARD has increased in recent years, but awareness at the general level has not, underscoring the need for more effective communication between different stakeholders. Despite this need for clarity, nomenclature to describe kidney function and disease **lacks uniformity**.

KEYWORDS:

Acute kidney injury (AKI); Serum creatinine; diuresis; consensus, stages.

Incidencia

La utilización universal en los últimos años de los criterios para definir el DRA permite comparar series de pacientes.

Las tasas de DRA en niños hospitalizados varían de 5-31% de los pacientes hospitalizados no críticos a aproximadamente 55 por ciento en pacientes hospitalizados gravemente enfermos. Los datos en niños no hospitalizados son limitados. La mejor incidencia estimada es de aproximadamente 0.7 casos por 1000 personas-años.

La importancia del DRA radica en el aumento de morbi-mortalidad que asocia, de forma que los niños afectados de DRA presentan mayor riesgo de mortalidad en fase aguda y de desarrollo de enfermedad renal crónica (ERC). La mortalidad hospitalaria por todas las causas asociada a DRA agrupada fue del 11%. La tasa de mortalidad se relacionaba con los estadios 1, 2 y 3 de KDIGO y fue del 4%, 8% y 20%. Los pacientes pediátricos con DRA presentaron entre 7 y 8 veces mayor mortalidad que los que no lo asociaban.

Etiología

La etiología dependerá de las patologías atendidas en

Autora para correspondencia: Marta Carrasco Hidalgo-Barquero
martachbar@gmail.com

cada hospital y en cada país. Las enfermedades renales primarias, sobre todo el síndrome hemolítico-urémico, siguen destacando en los países en desarrollo. En nuestro medio predomina el DRA secundario a patología sistémica, con frecuencia multifactorial (cirugía cardíaca, sepsis y nefrotóxicos). Del 20 al 40% de las cirugías cardíacas en niños se complican con DRA y un tercio de los pacientes con sepsis también lo desarrollan. Los nefrotóxicos, aislados o sumados a otras patologías, son causa frecuente de

DRA (antiinflamatorios no esteroideos suponen el 2,7% de los DRA en niños).

Otros pacientes con alta incidencia de DRA son los quemados (50% de los ingresados en UCI) y los oncológicos, sobre todo por cisplatino (22-50%) y trasplante de células hematopoyéticas (10-40%). Es muy importante establecer pronto la etiología del DRA para iniciar tratamiento específico en los casos en que se pueda. Tabla 1.

Tabla 1. Principales causas y factores de riesgo asociados a DRA neonatal y pediátrico.

ETIOLOGÍA, FACTORES DE RIESGO Y HALLAZGOS ASOCIADOS A DAÑO RENAL AGUDO			
Prenatal	Postnatal		
	Perinatal	Neonatal	Pediátrico
Factores que incrementan el riesgo de ser prematuro o bajo peso (BPN), insuficiencia placentaria, rotura prematura de membranas	Exposición a fármacos nefrotóxicos (IECA, AINE), asfixias, hipoxia, encefalopatía hipóxico-isquémica	Prematuridad, BNP, Cardiopatías congénitas (CC) Errores innatos del metabolismo Sepsis Nefrotóxicos DAP, lesiones cerebrales, ECMO	CC. Cirugías cardíacas, Tx células hematopoyéticas Enfermedad renal primaria, hipotensión, hipoxia Sepsis Nefrotóxicos VM, ECMO

Definición. Estadios. Definición

El DRA se define como la pérdida abrupta de la función renal que resulta en una disminución en la tasa de filtración glomerular (TFG). Actualmente, se acepta a nivel mundial el diagnóstico basado en un consenso de criterios sencillos, universalmente reproducibles en la práctica clínica diaria de cualquier hospital, utilizando las cifras de creatinina sérica (Crs) y la diuresis. Este consenso se empezó a desarrollar a partir de 2004, y actualmente se utilizan los criterios KDIGO (Kidney Disease: Improving Global Outcomes) 2012. La diuresis se valora en bloques separados de 6 horas y se considera Crs basal la primera documentada en el ingreso actual y no las cifras históricas. Es diagnóstico de DRA si se cumple cualquiera de los criterios aislados. Tabla 2.

A. Creatinina sérica: La prueba de laboratorio más común utilizada para identificar la tasa de filtración glomerular reducida como indicación de DRA es la elevación de creatinina sérica. Cuando no se dispone de un nivel basal de creatinina sérica, se pueden usar los rangos de creatinina sérica.

Diuresis: Es el principal indicador clínico utilizado para diagnóstico de DRA. Pocos registros en pacientes hospitalizados. Dificultad de medición en pediatría (continencia...). El grado de oliguria está fuertemente asociado con peores resultados en niños con DRA.

El DRA se clasifica según su origen prerrenal o funcional, intrínseco o renal y postrenal; esta es la clasificación más utilizada en la actualidad. Tabla 4.

DIAGNÓSTICO PRECOZ

La utilización de la creatinina sérica y diuresis con marcadores de daño renal, son ya marcadores de daño establecido y por tanto tardíos. En los últimos años se han estudiado diversas moléculas que actúen como biomarcadores renales y permitan detectar precozmente el DRA a nivel glomerular y tubular junto con herramientas que permitan su detección precoz, incluso antes de presentar manifestaciones clínicas, así como identificar a poblaciones pediátricas de riesgo.

Tabla 2. Estadio DRA según KDIGO 2012.

Estadios KDIGO 2012	1 criterio entre los siguientes	
	Cr sérica	Diuresis
1	Cr sérica x 1.5-1,9 veces el valor basal, ó > 0,3 mg/dl de aumento en 48 h	< 0,5 ml/kg/hora durante 6-12 horas
2	2-2,9 veces el valor basal	<0,5 ml/kg/h durante 12-24 horas
3	>4 mg/dl ó > 3 veces valor inicial <35 ml/min/1,73 m2	Anuria ≥ 12 horas Inicio tratamiento sustitutivo

Tabla 3. Valores de Creatinina sérica según edad.

Edad	Cr p P2,5-97,5 (mg/dl)
Neonatos pretérmino	0,32 – 1,01
Neonatos a término	0,25-0,82
2 meses a 1 año	0,12-0,38
1 – 3 años	0,17 – 0,34
3 – 5 años	0,24-0,38
5 – 7 años	0,29-0,45
7 – 9 años	0,35-0,52
9 – 11 años	0,39-0,60
11 – 13 años	0,44-0,66
13 – 15 años	0,46-0,73

Tabla 4. Clasificación según causa.

PRERRENAL O FUNCIONAL	ESTRUCTURAL, INTRÍNSECO O RENAL	POSTRENAL U OBSTRUCTIVA
85%	11%	<5%
Por disminución de la perfusión renal: - Hipovolemia (secundaria a deshidratación, hemorragia, infecciones, sepsis). - Disminución del volumen circulante efectivo (DAP, ICC, asfisia y uso de fármacos que reducen el flujo sanguíneo renal, como los AINEs o IECA).	. Daño isquémico tubular (NTA): una de las manifestaciones más frecuentes. . Necrosis cortico-medular . Uso de fármacos nefrotóxicos. . Sepsis/Otras infecciones . Lesiones vasculares . Hemo o mioglobinuria . Enfermedad glomerular y quística hereditaria	. Obstrucción bilateral del tracto urinario por malformaciones congénitas. . Oclusión/malposición del catéter urinario . Medicaciones que producen retención urinaria (opioides) . Otras más raras: bolas fúngicas, abscesos, tumores o cálculos renales.

A. **Biomarcadores renales:** Los marcadores bioquímicos de daño renal aún no se utilizan rutinariamente, pero hay grandes expectativas de que faciliten el diagnóstico precoz y la búsqueda de la etiología, sobre todo, utilizados en panel

a. Lipocalina asociada a la gelatinasa de neutrófilos (NGAL), es el biomarcador urinario más estudiado en población pediátrica. Biomarcador de daño tubular con alta sensibilidad (83 %) y especificidad (89 %).

b. IL-18 es una citoquina proinflamatoria que se excreta a la orina a nivel del túbulo c. KIM-1, o glicoproteína de membrana tipo 1, es excretada por las células del túbulo proximal después de una lesión.

d. Proteína fijadora de ácidos grasos de tipo hepático (L-FABP): Su excreción urinaria aumenta en contexto de DRA y se relaciona con mayor estancia en UCI y necesidad de ventilación mecánica en el postoperatorio de pacientes pediátricos cardiopatas.

B. **Índice Ángina Renal (RAI):** predice los pacientes en riesgo de DRA, intentando adelantarnos al diagnóstico. Se puntúa de 1 a 40. El valor de 8 es umbral entre un buen pronóstico (o daño reversible) y un fallo renal establecido al tercer día. Tiene un valor predictivo mayor que la clasifica-

ción KDIGO en todos sus estadios, pero sobre todo en el estadio 1 de daño precoz, cuando más interesa discriminar a los pacientes que van a desarrollar DRA. Tabla 5.

DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Una vez que se realiza el diagnóstico de DRA conocido o sospechado, la evaluación adicional se enfoca en identificar la causa subyacente.

La evaluación consiste en una:

- **Historia clínica completa:** con antecedentes personales y familiares de interés

- **Examen físico:** El examen físico debe incluir la medición de la presión arterial y la evaluación del edema, el aumento de peso reciente y los signos de enfermedad sistémica, como erupción cutánea o enfermedad articular.

- **Pruebas de laboratorio.** El análisis de orina a menudo es útil para determinar la causa subyacente de DRA. En niños con DRA prerrenal es típicamente normal.

La pérdida de la capacidad de concentración es un hallazgo temprano casi universal en la Necrosis tubular aguda (NTA) con una densidad de la orina inferior a 1.010. En contraste, mayor de 1.020 sugiere una enfermedad prerrenal. Tabla 6.

Tabla 5. RAI= Riesgo de DRA x Evidencia de DRA

RIESGO de DRA		Puntuación
Ingreso en UCI		1
Trasplante renal o de médula ósea		2
Intubados + inotrópicos o vasopresores		5
EVIDENCIA de DRA		
Disminución Cr	% sobrecarga de volumen	
Sin cambios	<5%	1
0 – 25%	5%	2
25 – 50%	10%	4
>50%	15%	8

Tabla 6. Diagnóstico de DRA

	Prerrenal o funcional	Renal o estructural
Osmolaridad urinaria	>500	<350
Índice de creatinina	>40	<20
Na(o) mEq/L	<20	>40
EFNa (%)	<1 (RN <2)	>2 (RN >3)
EF urea	<35	>50
EF úrico	<7	>15
Respuesta a sobrecarga hídrica	Sí	NO

- **Pruebas de imagen:** Se debe considerar una ecografía renal en todos los niños con DRA.

- **Biopsia de riñón:** realizada en casos seleccionados.

PREVENCIÓN DEL DAÑO RENAL AGUDO

Medidas recomendadas: las medidas generales para prevenir el DRA incluyen:

- Administración de líquidos en algunos entornos, como la hipovolemia.
- Evitar la hipotensión proporcionando soporte inotrópico en niños críticamente enfermos después de una reposición adecuada del volumen.
- Reajuste y sustitución de medicamentos nefrotóxicos basados en una estrecha monitorización de la función renal y los niveles de fármacos.

Es importante identificar en todos los niños los factores de riesgo individual para sufrir DRA antes de la exposición a determinados insultos, como la cirugía o la administración de nefrotóxicos.

Fármacos nefrotóxicos: Se debe evitar el uso de fármacos nefrotóxicos (antinflamatorios no esteroideos, antibióticos como aminoglucósidos y vancomicina, antiviricos, antitumorales e inmunosupresores). En caso necesario, deberá ajustarse la dosis al filtrado glomerular estimado. En situaciones de diarrea, hipotensión o shock se recomienda suspender temporalmente el tratamiento con IECA

y ARA-II, con el objetivo de conseguir un manejo adecuado de la volemia, evitando la hipotensión.

MANEJO DEL DAÑO RENAL AGUDO Y SUS COMPLICACIONES

No existe un tratamiento específico que consiga interrumpir o revertir el DRA. El tratamiento general es de soporte, con el objetivo de disminuir el daño renal y evitar sus complicaciones logrando un adecuado control metabólico y de nutrición. Pocas veces es posible realizar un tratamiento etiológico y ocasionalmente es necesario el tratamiento quirúrgico. El tratamiento puede incluir:

1. **Manejo de líquidos:** la volemia varía según la causa subyacente, las condiciones comórbidas y la posible terapia previa.

Hipovolemia: bolo de solución salina normal (10 a 20 ml/kg durante 30 minutos, repetido dos veces según sea necesario) en un intento de restaurar el riñón. funcionan y previenen la progresión de la IRA prerrenal a IRA intrínseca.

Euvolemia: mantener un equilibrio entre entradas y salidas (fluidoterapia iv, medicaciones, alimentación; diuresis, pérdidas insensibles).

Hipervolemia: un niño con signos de sobrecarga de líquidos (edema, insuficiencia cardíaca y edema pulmonar) requiere eliminación o restricción de líquidos

-Furosemida: no altera significativamente el curso natural de la IRA.

Tabla 7. Manejo de complicaciones electrolíticas

Hiperpotasemia	Suspender aporte IV de potasio Disminuir ingesta de potasio Resinas de intercambio iónico (resinsodio o resincalcio) 0,5 – 1 g/Kg (máximo 30 g/dosis) Salbutamol nebulizado 0,15 mg/kg Gluconato cálcico 10% 0,5 ml/kg/dosis IV diluido al medio en 5-10 min Glucosa 0,5-1 g/kg + perfusión de insulina regular 0,1-0,2 U/kg
Acidosis	Controlar equilibrio ácido-base Si pH <7,2 aportar bicarbonato oral o IV (1-2 mEq/kg/día en 3-4 tomas). Controversia. Ringer lactato.
Hipertensión	Diuréticos: furosemida
Hiponatremia	DRA oligúrico restringir líquidos y valorar diurético DRA poliúrico estimar y reponer pérdidas de sodio en orina Si clínica neurológica cloruro sódico 3% IV (1-2 ml/kg en 15-30 minutos)

Un bolo único de dosis alta (1 mg/kg/dosis) a niños con oliguria de menos de 24 horas de duración). Si el bolo diurético es eficaz, se puede iniciar una infusión continua de furosemida (0,1 a 0,3 mg/kg por hora).

2. **Manejo de electrolitos:** son complicaciones comunes. En general, son asintomáticas y requieren un alto índice de sospecha y monitorización rutinaria para su detección temprana. Tabla 7.

3. **Nutrición:** El DRA se asocia con un catabolismo marcado. Un apoyo nutricional agresivo es crucial para mejorar el proceso de recuperación. Se sugiere que una ingesta calórica de aproximadamente un 30 por ciento por encima de los requisitos de mantenimiento debería proporcionar calorías adecuadas en la mayoría de los niños con IRA sin un riesgo sustancial de sobrealimentación.

4. **Tratamiento sustitutivo renal:** las indicaciones comunes en niños con DRA incluyen:

. Sobrecarga de líquidos que no responde a los diuréticos. Edema pulmonar, insuficiencia cardíaca e hipertensión refractaria al tratamiento farmacológico.

. Hiperpotasemia (potasio sérico o plasmático >6,5 mEq/L) que no responde al tratamiento no dialítico.

. Uremia definida como un BUN entre 80 y 100 mg/dL.

La elección de la modalidad (diálisis peritoneal, hemodiálisis, hemodiafiltración) depende del estado clínico del paciente, la experiencia del médico y la disponibilidad de los recursos adecuados.

SEGUIMIENTO DRA

Actualmente la única recomendación sobre seguimiento nos la ofrecen las guías KDIGO 2012, en las que se recomienda controlar al paciente que ha padecido DRA a los 3 meses para evaluar la posible enfermedad renal crónica, considerándolo en cualquier caso como en situación de mayor riesgo de padecerla.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Antón Gamero M, Fernández Escribano A. Daño renal agudo. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022;1:405-21
- 2.- Antón Gamero M. Avances en el daño renal agudo. *An. Nefrol. Pediatr.* 2023; 1(7): 198-199.
- 3.- Basu RK, Chawla LS, Wheeler DS, Goldstein SL. Renal angina: an emerging paradigm to identify children at risk for acute kidney injury. *Pediatr Nephrol.* 2012 Jul;27(7):1067-78. doi: 10.1007/s00467-011-2024-5. Epub 2011 Oct 20. PMID: 22012033; PMCID: PMC3362708.
- 4.- Bover J, Bosch R. Los riñones también hablan español: iniciativas hacia la estandarización de nuestra nomenclatura nefrológica. *Nefrología* 2022;42(3):223-232.
- 5.- Bover J, Romero-González G. AKI (*Acute Kidney Injury*): AQUÍ la nomenclatura también es importante. *Nefrología* 2024;44(1):100-118.
- 6.- Brossier et al. ESPNIC clinical practice guidelines: intravenous maintenance fluid therapy in acute and critically ill children- a systematic review and meta-analysis. *Intensive Care Med.* 2022Dec;48(12):1691-1708. doi: 10.1007/s00134-022-06882-z. Epub2022Oct26. Erratum in: *Intensive Care Med.* 2022 Nov 25;; Erratum in: *Intensive Care Med.* 2023 Sep;49(9):1151-1153. PMID: 36289081; PMCID: PMC9705511.
- 7.- Carrasco Hidalgo-Barquero, MC. Seguimiento a largo plazo tras daño renal agudo en pediatría. Llegó la hora del cambio. *An. Nefrol. Pediatr.* 2023; 1(7): 216-223.
- 8.- Ceriotti et al. Reference Intervals for Serum Creatinine Concentrations: Assessment of Available Data for Global Application *Clin Chem.* 2008;54:559-66.
- 9.- Devarajan P. Prevention and management of acute kidney injury in children. *Post TW*, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <http://www.uptodate.com>. Literature review current through: Jan 2024. This topic last updated: Feb 09, 2024.

- 10.- Ferreiro-Fuentes A et al. Consenso iberoamericano para uniformar la nomenclatura de la función y las enfermedades renales. *Nefro Latinoam.* 2020;17,55-67.
- 11.- Fraga Rodríguez G, Alonso Melgar, A. La determinación de los valores plasmáticos de cistatina C como método de valoración de la función renal en pediatría.
- 12.- Garrote Molpeceres R. Daño renal agudo en pediatría: definiciones, criterios diagnósticos, fisiopatología y biomarcadores renales. *An. Nefrol.Pediátr.* 2023;1(7): 208-215.
- 13.- Kellum JA, Romagnani P, Ashuntantang G, Ronco C, Zarbock A, Anders HJ. Acute kidney injury. *Nat Rev Dis Primers.* 2021 Jul 15;7(1):52. doi: 10.1038/s41572-021-00284-z. PMID: 34267223.
- 14.- Levey et al. Nomenclature for kidney function and disease: report of a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Consensus Conference. *Kidney International* (2020) 97, 1117–1129
- 15.- Meena J, Mathew G, Kumar J, et al. Incidence of Acute Kidney Injury in Hospitalized Children: A Meta-analysis. *Pediatrics.* 2023;151(2):e2022058823
- 16.- Meena J, Thomas CC, Kumar J, Mathew G, Bagga A. Biomarkers for prediction of acute kidney injury in pediatric patients: a systematic review and meta-analysis of diagnostic test accuracy studies. *Pediatr Nephrol.* 2023 Oct;38(10):3241-3251. doi: 10.1007/s00467-023-05891-4. Epub 2023 Mar 2. PMID: 36862250.

Análisis de la población susceptible de palivizumab en una unidad neonatal de tercer nivel en los últimos 5 años

Jessica Gómez Ávila¹, Beatriz Flores Méndez¹ y Juan Iñigo Gil¹.

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Macarena. Sevilla. España.

Recibido: 22/05/2024 Aceptado: 20/06/2024

Gómez Ávila J, Flores Méndez B y Iñigo Gil J. Análisis de la población susceptible de palivizumab en una unidad neonatal de tercer nivel en los últimos 5 años. Vox Paediatr 2024;31(1): 22-26

Resumen

Introducción

La bronquiolitis es la enfermedad del tracto respiratorio inferior más frecuente en menores de dos años. El palivizumab es una medida efectiva en aquellos pacientes con criterios de administración frente al virus sincitial respiratorio, responsable en más del 50% de los casos. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar el impacto de dicha medida como prevención de bronquiolitis e ingresos hospitalarios en nuestro medio.

Métodos

Realizamos un estudio observacional retrospectivo descriptivo desarrollado en un hospital de tercer nivel. Se reclutaron un total de 165 pacientes entre los años 2017-2022 que cumplían criterios de administración de palivizumab. Se recogen como variables distintas características clínicas de la muestra, la presencia o no de bronquiolitis así como la necesidad de ingreso en planta y/o Unidad de Cuidados Intensivos.

Resultados

Del total de pacientes con criterios de administración de Palivizumab un 29,6% presentaron bronquiolitis, aislándose virus respiratorio sincitial en el 4,2%. Un 61,2% precisó ingreso en planta de hospitalización y un 8,1% en Unidad de Cuidados Intensivos.

Conclusiones

La administración de palivizumab en los pacientes subsidiarios de nuestra muestra supuso una reducción en el número de pacientes con infección positiva y en los ingresos hospitalarios.

Palabras Clave

Bronquiolitis, virus respiratorio sincitial, prevención, palivizumab.

Summary

Introduction

Bronchiolitis is the most common lower respiratory tract disease in children under two years of age. Palivizumab is an effective measure in those patients with criteria for administration against respiratory syncytial virus, responsible in more than 50% of cases. The aim of our study was to evaluate the impact of this measure in preventing bronchiolitis and hospital admissions in our setting.

Methods

We conducted a descriptive retrospective observational study in a tertiary level hospital. A total of 165 patients were recruited between 2017-2022 who met the criteria for palivizumab administration. Different clinical characteristics of the sample, the presence or absence of bronchiolitis and the need for admission to the ward and/or Intensive Care Unit were collected as variables.

Results

Of all patients with criteria for administration of Palivizumab, 29.6% presented bronchiolitis, with respiratory syncytial virus isolated in 4.2%. A total of 61.2% required admission to the hospital ward and 8.1% to the Intensive Care Unit.

Autora para correspondencia: Jessica Gómez Ávila
jessica810g@gmail.com.

Conclusions	The administration of palivizumab to the patients in our sample resulted in a reduction in the number of patients with positive infection and in hospital admissions.
Key Words	Bronchiolitis, respiratory syncytial virus, prevention, palivizumab.

INTRODUCCIÓN

La bronquiolitis es la enfermedad del tracto respiratorio inferior más frecuente durante los dos primeros años de vida¹. Tiene una incidencia anual del 10% en lactantes² y supone una importante tasa tanto de ingreso hospitalario (37 por 1.000 lactantes menores de 6 meses y 25 por 1.000 en menores de 12 meses³) como en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) (5-16%)⁴. Esto se traduce en un desbordamiento de asistencia sanitaria y gran consumo de recursos cada periodo invernal. Su etiología es predominantemente viral, siendo el virus respiratorio sincitial (VRS) el responsable de más del 50% de los casos. Este agente además se asocia a mayor gravedad, mayor número de ingresos en cuidados intensivos y mayor necesidad de oxigenoterapia y ventilación mecánica, siendo el principal grupo de riesgo los prematuros con edad gestacional menor a 35 semanas que asocian comorbilidades⁵.

La prevención de la bronquiolitis producida por el VRS se fundamenta actualmente en las medidas higiénico-sanitarias (higiene de manos, lactancia materna, evitación de humo de tabaco, evitación de hacinamiento...) y la inmunoprofilaxis pasiva, indicada según el grado de prematuridad y la presencia de comorbilidades como enfermedad pulmonar crónica, displasia broncopulmonar (DBP), cardiopatía congénita hemodinámicamente significativa, inmunosupresión, enfermedades neuromusculares...

El coste-eficiencia del palivizumab (anticuerpo monoclonal humanizado que inhibe el epítipo del sitio antigénico A de la glucoproteína F del VRS⁶) ha sido demostrado ya en numerosos estudios, siendo el más relevante el ensayo clínico IMpact-RSV⁶ donde se evidenció en la población que cumplía criterios de administración de este producto una disminución de infecciones graves y de ingresos hospitalarios por VRS, no observándose una disminución en los días con oxígeno, ventilación mecánica ni mortalidad.

En base a lo anterior, se planteó analizar la casuística de los pacientes nacidos en una Unidad Neonatal de un hospital de tercer nivel con criterios de administración de palivizumab en cuanto a prevención de bronquiolitis y necesidad de ingreso hospitalario.

MÉTODOS

Diseño y ámbito

Se llevó a cabo un estudio observacional retrospectivo descriptivo desarrollado en un hospital de tercer nivel integrado en el sistema sanitario español, que cuenta con una tasa de parto anual aproximadamente de 2500 recién nacidos. Los objetivos de dicho trabajo fueron:

- Evaluar el impacto de palivizumab como prevención de desarrollo de bronquiolitis por VRS.
- Evaluar las tasas de ingresos hospitalarios y en UCI por bronquiolitis por VRS.
- Determinar otros factores de riesgos asociados al desarrollo de bronquiolitis e ingreso.

Participantes

La muestra estaba formada por recién nacidos entre los años 2017-2022 que cumplían criterios de administración de palivizumab según el protocolo de la Sociedad Española de Neonatología (SeNEO) del año 2015:

- Recién nacido a las 28+6 semanas o menos de gestación, menor de 9 meses al inicio de la estación (a partir del 15 de enero inclusive).
- Recién nacido entre las 29 y 31+6 semanas, menor de 6 meses al inicio de la estación (a partir del 15 de abril inclusive).
- Recién nacido entre las 32 y 34+6 semanas, menor de 10 semanas al inicio de la estación (a partir del 6 de agosto inclusive) y al menos 1 hermano en colegio o guardería.
- Niños con displasia DBP menores de 1 año de edad.
- Niños con DBP menores de 2 años que han necesitado tratamiento (oxigenoterapia, broncodilatadores, diuréticos o corticoides) en los 6 meses previos al inicio de la estación.
- Niños menores de 2 años con enfermedad cardíaca congénita hemodinámicamente significativa (hipertensión pulmonar moderada a severa, cardiopatía cianósante no corregida e insuficiencia cardíaca).
- Niños menores de 2 años con anomalías anatómicas pulmonares o enfermedad neuromuscular que impida la normal eliminación de secreciones respiratorias.
- Niños menores de 2 años con inmunodeficiencia (trasplantados y/o quimioterapia).

Recogida de datos

Se realizó una revisión sistemática de todas las historias clínicas de los pacientes incluidos en el estudio tras la obtención de un consentimiento informado de los padres. Se recogieron los datos de las siguientes variables: año de nacimiento, edad gestacional al nacimiento, peso al nacimiento, sexo, presencia de hermanos, padres fumadores, grado de maduración pulmonar (completa, incompleta o ausente), haber recibido surfactante/ventilación mecánica/ventilación no invasiva durante su ingreso en Unidad Neo-

natal al nacimiento, padecimiento de DBP y grado (leve, moderada y grave), oxigenoterapia al alta, alteración estructural en la ecocardiografía, padecimiento de bronquiolititis, aislamiento de VRS, ingreso en planta por este motivo y días de ingreso, ingreso en UCI por este motivo y número de dosis de palivizumab cuando se presenta el episodio de bronquiolititis.

Análisis estadístico

Para el estudio estadístico, las distribuciones se analizaron utilizando las pruebas de Kolmogorov-Smirnov o Shapiro-Wilk según la normalidad o no de la muestra. Las variables cuantitativas continuas se expresaron como mediana con rango intercuartílico (IQR) [p25-p75] o como media \pm desviación estándar (DS), y las variables cualitativas se expresaron como frecuencia (porcentaje, %). La relación entre variables cualitativas se calculó mediante el test Chi-cuadrado de Pearson y entre variables cuantitativas el test T de Student y U de Mann Whitney según la distribución de los datos. Para las relación de 3 variables cuantitativas no paramétricas se utilizó el test de Kruskal-Wallis. Todos los tests se consideraron bilaterales y se estableció un nivel de significación por debajo del 5%.

RESULTADOS

Se incluyeron 165 pacientes. De ellos, 49 presentaron bronquiolititis. Un 60% de la muestra fueron varones. El número de pacientes subsidiarios de palivizumab fue similar en cada temporada salvo en el periodo 2020-2021, donde se vió reducido a un 15,2%, coincidiendo con la pandemia Sars-Cov-2 (Imagen 1).

Entre los factores de riesgo para presentar bronquiolititis, un 38,2% (63) de los lactantes tenían hermanos en edad escolar y un 31,5% (52) tenían padres fumadores.

La mediana de edad gestacional al nacimiento fue de 31+4 semanas (IQR 29+2-34+3 semanas) y la mediana de peso al nacimiento fue de 1490 gramos (IQR 1100-2067 gramos). Un 71,5% (118) recibieron maduración pulmonar completa prenatalmente y un 39,4% (65) precisaron administración de surfactante al nacimiento. Del total de la muestra precisaron asistencia con ventilación mecánica 29,7% (49) recién nacidos, siendo aún mayor el porcentaje que precisaron asistencia con ventilación no invasiva en algún momento de su ingreso, un 72,7%. Desarrollaron DBP 51 recién nacidos (30,9%), siendo hasta en un 60,7% moderada y grave sólo un 3,9%. De estos, precisaron oxigenoterapia al alta un 10,9%. Un 38,8% presentaron alguna alteración estructural en la ecocardiografía, siendo la más frecuente el foramen oval permeable (32,8%)

Del total de pacientes con criterios de administración de Palivizumab un 29,6% presentaron bronquiolititis (49), aislándose VRS en 7 pacientes (4,2%) del total de la muestra (165), no encontrándose VRS en 24 (14,5%) y en 18 pacientes no se testó (10,9%). De los pacientes con bronquiolititis, 30 precisaron ingreso en planta de hospitalización (61,2%) y 4 en UCI (8,1%), resultando solamente la mitad de ellos VRS positivo. La media de días de ingreso en planta fue de 5,1 (DS 3,5).

Al relacionar las características de la muestra entre los pacientes que presentaron bronquiolititis y los que no, encontramos una relación estadísticamente significativa entre la presencia de hermanos y la aparición de enfermedad (Tabla 1).

Tabla 1. Relación de las características generales de la muestra con presencia o no de bronquiolititis.

	BRONQUIOLITIS SI (N 49)			BRONQUIOLITIS NO (N 116)			P VALOR
	Masculino 26 (53,1%)	Femenino 23 (46,9%)		Masculino 73 (62,9%)	Femenino 43 (37,1%)		
Sexo							p>0,05
Hermanos	27 (55,1%)			36 (31%)			p 0,04
Padres fumadores	17 (34,7%)			35 (30,2%)			p>0,05
Maduración Pulmonar	35 (71,4%)			83 (71,6%)			p>0,05
Edad gestacional Me (IQR)	30+5 (28+4 - 34+5)			31+3 (29+4 - 34+2)			p>0,05
Peso al nacimiento	1305 (1012 - 2080)			1530 (1171 - 2077)			p>0,05
Surfactante	23 (46,9%)			42 (36,2%)			p>0,05
Ventilación mecánica	18 (36,7%)			31 (26,7%)			p>0,05
Ventilación no invasiva	33 (67,3%)			87 (75%)			p>0,05
Displasia broncopulmonar	leve 11 (55%)	moderada 7 (35%)	grave 2 (10%)	leve 7 (22,6%)	moderada 24 (77,4%)	grave 0	p>0,05
Oxigenoterapia al alta	10 (24,4%)			8 (6,9%)			p>0,05

Los pacientes con infección VRS positiva presentaban una media de peso al nacimiento de 1693,5 gramos (DS 765,1), mientras que en los pacientes sin VRS la media de peso fue de 1739,1 gramos (DS 679,1) estableciéndose una relación estadísticamente significativa ($p < 0,022$).

De los pacientes ingresados con VRS, la media de tiempo de estancia fue de 4,57 días (DS 3,2) y en los que no se encontró VRS fue de 5,2 días (DS 3,7) ($p > 0,05$). Por otro lado, se encontró una relación estadísticamente significativa entre los pacientes con DBP leve (7) y el ingreso en planta por VRS ($p < 0,041$).

En cuanto al número de dosis de palivizumab administradas previo a la aparición de bronquiolitis, los pacientes VRS positivo recibieron una media de 2,71 dosis (DS 0,75), los VRS negativo una media de 2,26 (DS 1,13) y en los pacientes no testados una media de 2,94 (DS 1,47).

Cuando se estudió la relación de cada una de las variables con ingreso en UCI, en ninguna se encontraron diferencias estadísticamente significativas.

DISCUSIÓN

En nuestro estudio solo un 4.2% de los 165 pacientes subsidiarios de palivizumab presentaron positividad frente a VRS. Entre los prematuros sin enfermedad pulmonar crónica (EPC) un 89.1% no presentaron bronquiolitis, siendo este porcentaje de un 74.5% en los pacientes que sí tenían enfermedad pulmonar. Esto reafirma los datos hallados sobre su efectividad en otras series, tal y como se indica en la revisión sistemática de Robison JL et al, donde se recogen 20 estudios observacionales con unas estimaciones de efectividad de aproximadamente el 80% en recién nacidos prematuros sin EPC asociada, del 40% en prematuros con EPC y del 45% en pacientes con cardiopatía. No se demostró eficacia en el subgrupo de cardiopatía coronaria con cardiopatía cianótica⁷.

Así mismo, hemos encontrado una reducción de la tasa de ingresos en UCI por bronquiolitis severa en estos pacientes con respecto a temporadas anteriores. Esto coincide con los resultados de varios ensayos aleatorizados pre-autorización del anticuerpo, donde se comparaba la eficacia de la profilaxis con palivizumab frente a placebo en lactantes de alto riesgo (prematuros, enfermedad pulmonar crónica o cardiopatía congénita), resultando que el primero reducía de forma significativa los ingresos en planta de hospitalización por VRS en un 51% (riesgo relativo [RR] 0,49, IC del 95%: 0,37 a 0,64) y los ingresos en UCI en un 50% (RR 0,5, IC del 95%: 0,3 a 0,81), disminuyendo además el número de días de estancia en el hospital y de oxigenoterapia⁸. Esto se confirma en algunos de los estudios de vigilancia post-autorización^{9,10}.

En los datos proporcionados por el ISCCII en la temporada 2022-2023 sobre la infección por VRS, la tasa de hospitalizaciones máxima fue de 9.2 casos/100000 habitantes, no pudiendo comparar con los datos de nuestra muestra ya que no se disponen datos poblacionales previos a esa

temporada¹¹. Sin embargo, sí podemos indicar que menos de un tercio de los pacientes recogidos en nuestro estudio precisaron ingreso en planta.

Están bien definidos los factores de riesgo para infección del tracto respiratorio inferior grave por VRS en prematuros de 32 a 35 semanas, siendo estos el nacimiento en la primera mitad de la temporada de VRS, hermanos en edad preescolar o escolar y el hacinamiento en el hogar⁹. Al comparar dichos factores en nuestro estudio con el desarrollo de bronquiolitis encontramos únicamente asociación estadísticamente significativa con la presencia de hermanos pequeños, pero no con el resto de factores ni con el resto de criterios principales para su administración (DBP, cardiopatía). Sin embargo, sí se encontró relación significativa entre los pacientes con DBP leve y el ingreso en planta por VRS. Esto puede ser atribuido a que este nivel de gravedad representa el grueso de EPC de nuestra muestra.

Debido al número creciente de prematuros nacidos entre la semana 32 a 35 y el alto costo de esta intervención, la inmunoprofilaxis está solamente indicada para estos recién nacidos si además presentan otros factores de riesgo¹². Sin embargo, un aspecto a tener en cuenta es el coste-beneficio generado por la administración de Palivizumab en este tipo de población. Aunque no ha sido objeto de análisis en nuestro estudio, sí encontramos disparidad de resultados en la bibliografía, siendo evidente su beneficio en aquellos pacientes menores de 32 semanas con EPC, debido a tiempos de hospitalización superiores a la media y bronquiolitis por VRS de mayor gravedad; no siendo así en los de más edad gestacional o sin otros factores de riesgo asociado, donde los costes de la administración y el mayor NNT hacen replantearse a muchos autores la vacunación universal, tal y como indican L. Robison et al. o Hernández-Gago et al en sus respectivos artículos^{7,13}.

En este sentido podríamos concluir que la administración de palivizumab supuso una medida costo-efectiva en la prevención de bronquiolitis y en la reducción de atención médica hospitalaria en aquellos pacientes de menor edad gestacional y con factores de riesgo asociados.

Aunque el diseño ideal para este tipo de estudio sería uno de cohortes prospectivo con un periodo de seguimiento largo, en nuestra experiencia en el intervalo de tiempo estudiado, la administración de palivizumab supuso una medida eficaz para la prevención de bronquiolitis y de ingreso hospitalario.

Asumimos que unido a la inmunoprofilaxis, el descenso de las tasas de natalidad año tras año, un menor número de nacimientos de prematuros extremos por el mejor manejo obstétrico y un aumento de la asistencia sanitarias en centros privados, juegan un papel no despreciable en la disminución de las bronquiolitis severas y en las hospitalizaciones anuales. Uno de los mayores obstáculos del estudio es el escaso porcentaje de pacientes a los que se le testa la presencia la VRS, ya que en nuestro hospital solo se realiza esta prueba cuando presentan criterios de ingreso

hospitalario. Una mejora sería poder realizar un test rápido a todos los pacientes que acuden al servicio de Urgencias. Muy probablemente se subestima la efectividad de la administración de palivizumab, no encontrándose diferencias estadísticamente en nuestra muestra.

CONCLUSIONES

La importancia de nuestro estudio radica en consolidar los datos mostrados con anterioridad en otras publicaciones para apoyar la inmunoprofilaxis frente VRS, puesto que tiene una repercusión directa e indirecta en la calidad de vida tanto de los pacientes como de sus familias, así como impacto en la sanidad pública. Observándose una reducción en el número de pacientes con infección positiva y en los ingresos hospitalarios. Por ello valoramos positivamente la ampliación de cobertura de la población frente al VRS con campañas como la vacunación a mayores de 60 años y la inmunización en población pediátrica de diferentes comunidades españolas para la temporada 2023-2024 gracias a la aprobación del nirsevimab (primer anticuerpo monoclonal de vida media extendida).

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Simó Nebot M, Claret Teruel G, Luaces Cubells C, Estrada Sabadell MD, Pou Fernández J. Guía de práctica clínica sobre la bronquiolitis aguda: recomendaciones para la práctica clínica. *An Pediatr (Barc)*. 2010;73(4):208.e1-208.e10. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-guia-practica-clinica-sobre-bronquiolitis-articulo-S1695403310002833>
- 2.- Protocolos y Documentos técnicos del GVR [Internet]. Aepap.org. [citado el 7 de agosto de 2023]. Disponible en: <https://www.aepap.org/grupos/grupo-de-vias-respiratorias/protocolos-del-gvr>
- 3.- Vicente D, Montes M, Cilla G, Perez-Yarza EG, Perez-Trallero E. Hospitalization for respiratory syncytial virus in the paediatric population in Spain. *Epidemiol Infect*. 2003;131(2):867-72. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14596527/>
- 4.- López Guinea A, Casado Flores J, Martín Sobrino MA, Espínola Docio B, de la Calle Cabrera T, Serrano A, et al. Bronquiolitis grave. Epidemiología y evolución de 284 pacientes. *An Pediatr (Barc)*. 2007;67(2):116-22. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-bronquiolitis-grave-epidemiologia-evolucion-284-articulo-13108732>
- 5.- Figueras-Aloy J, Carbonell-Estrany X. Utilidad del palivizumab en el recién nacido pretérmino. *An Pediatr Contin*. 2008; 6(5):288-91. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-anales-pediatria-continuada-51-articulo-utilidad-del-palivizumab-el-recien-S1696281808748820>
- 6.- Palivizumab, a humanized respiratory syncytial virus monoclonal antibody, reduces hospitalization from respiratory syncytial virus infection in high-risk infants. The IMPACT-RSV Study Group. *Pediatrics*. 1998;102(3 Pt 1):531-7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9738173/>
- 7.- Robison JL, Le Saux N, Canadian Paediatric Society. Infectious Diseases and Immunization Committee. Preventing hospitalizations for respiratory syncytial virus infection. *Paediatr Child Health*. 2015; 20 (6): 321-26.
- 8.- Andabaka T, Nickerson JW, Rojas-Reyes MX, Rueda JD, Bacic Vrca V, Barsic B. Monoclonal antibody for reducing the risk of respiratory syncytial virus infection in children. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2013, Issue 4. Art. No.: CD006602. DOI: 10.1002/14651858.CD006602.pub4.
- 9.- Frogel M, Nerwen C, Cohen A, VanVeldhuisen P, Harrington M, Boron M, et al. Prevention of hospitalization due to respiratory syncytial virus: results from the Palivizumab Outcomes Registry. *J Perinatol*. 2008;28(7):511-7. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/jp200828>.
- 10.- Moore HC, de Klerk N, Richmond PC, Fathima P, Xu R, Keil AD, et al. Effectiveness of palivizumab against respiratory syncytial virus: Cohort and case series analysis. *J Pediatr*. 2019;214:121-127.e1. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31378522/>
- 11.- Instituto de Salud Carlos III. Vigilancia centinela de Infección Respiratoria Aguda en Atención Primaria (IRAs) y en Hospitales (IRAG) en España. Gripe, COVID-19 y otros virus respiratorios. Semana 30/2023. N° 142. Del 24 al 30 de julio de 2023.
- 12.- Meissner HC, Long SS. Revised indications for the use of palivizumab and respiratory syncytial virus immune globulin intravenous for the prevention of respiratory syncytial virus infections. *Pediatrics*. 2003;112(6): 1147-1452. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14654627/>
- 13.- Hernández-Gago Y, Lombardero-Pin M, Ortega de la Cruz C, Maciuniak PA, Díez del Pino A. Eficiencia de un protocolo de uso de palivizumab en pacientes prematuros. *Farm Hosp*. 2017;41(2):169-86. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1130-63432017000200169&script=sci_arttext&tIng=es

Nota clínica

Cefalea y amaurosis en la edad pediátrica, ¿en qué debemos pensar?

Marta Torres Díaz¹, M^a Ángeles Cambrón Carmona¹ y Vianor Pablo Silvero Enríquez¹
¹Hospital Materno Infantil de Badajoz. Badajoz. España.

Recibido: 05/04/2024 Aceptado: 20/04/2024

Torres Díaz M, Cambrón Carmona MA y Silvero Enríquez VP. Cefalea y amaurosis en la edad pediátrica, ¿en qué debemos pensar? Vox Paediatr 2024; 31 (1): 27-30

Presentado en la CX Reunión Científica de Pediatría Andalucía Occidental y Extremadura. Badajoz. Marzo 2024.

Resumen

Se presenta el caso de un varón de 12 años con cefalea de aparición brusca, pérdida de visión bilateral y febrícula. Al mes de vida tuvo leucemia linfoblástica aguda tipo B que precisó quimioterapia. Constantes en rango de normalidad, salvo cifras de tensión arterial muy elevadas. Analítica sanguínea con función renal normal. En resonancia magnética craneal se visualizan múltiples focos de aumento de la intensidad de señal en la sustancia blanca subcortical y edema vasogénico que restringe a la difusión. La ecocardiografía muestra una miocardiopatía hipertrófica hipertensiva, que junto con la cefalea y la elevación marcada de tensión arterial, podemos confirmar que nos encontramos ante una emergencia hipertensiva en el contexto de un síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES).

El síndrome de PRES es una entidad clínico-radiológica con una presentación clínica neurológica variada y un patrón de imagen típico en la resonancia magnética craneal (lesiones bilaterales focales y edema vasogénico que afectan sobre todo a la región parietal y occipital).

Palabras clave:

encefalopatía, reversible, hipertensión.

Abstract

We present the case of a 12-year-old male with sudden onset headache, bilateral vision loss and low-grade fever. He had acute lymphoblastic leukemia type B requiring chemotherapy at one month of age. All the patient's vital signs were in the normal range, except for very high blood pressure. Blood tests show normal renal function. Brain magnetic resonance imaging shows multiple areas of increased signal intensity in the subcortical white matter and vasogenic edema with restricted diffusion. Echocardiography shows a hypertrophic hypertensive cardiomyopathy. Considering the headache, marked elevation in blood pressure, and hypertrophic cardiomyopathy, we confirm that this is a hypertensive emergency in the context of posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES)

PRES is a clinical-radiological entity characterized by varied neurological presentation and a typical imaging pattern on brain magnetic resonance imaging (bilateral focal lesions and vasogenic edema, mainly affecting the parietal and occipital regions).

Keywords:

encephalopathy, reversible, hypertension.

Caso clínico

Se trata de un niño de 12 años que consulta por cefalea de aparición brusca, pérdida de visión bilateral y febrícula (37,6°C). No disminución del nivel de consciencia, no datos de focalidad neurológica (no parestesias, no debilidad de

miembros, no alteraciones del lenguaje). Niega ingesta de tóxicos y posibles traumatismos.

En cuanto a los antecedentes personales, presentó en su primer mes de vida una leucemia linfoblástica aguda tipo B que precisó quimioterapia y trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos, actualmente en remisión completa. Osteotomía intraarticular de tibia proximal derecha con colocación de fijador externo por deformidad

Autora para correspondencia: Marta Torres Díaz
torresdiazm95@gmail.com

en miembro inferior derecho compleja, hace dos semanas. No alergias medicamentosas conocidas y correctamente vacunado.

A la exploración, pesa 40 kg(p30), mide 142,5 cm(p4), frecuencia cardiaca 120 lpm, frecuencia respiratoria 20 rpm, saturación de oxígeno 96% (sin soporte respiratorio), tensión arterial: TAS 159 mmHg ($p > 99$, +5,24 DE), TAD 110 mmHg ($p > 99$, +4,32 DE).

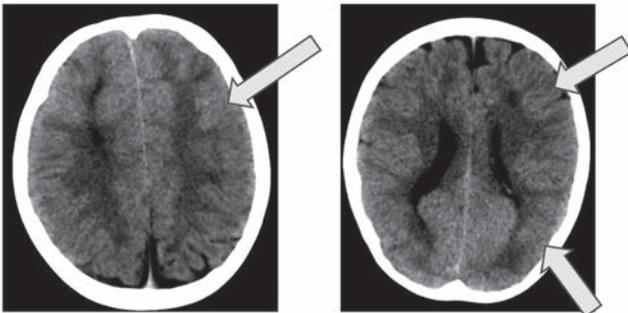
Porta vía periférica y fijador externo. Se encuentra muy nervioso y agitado. No exantemas ni petequias, no aspecto séptico, pulsos periféricos palpables. Buen aspecto de herida quirúrgica. Auscultación cardiaca y pulmonar normales. Abdomen blando y depresible, sin megalias. Glasgow 15 puntos, pupilas isocóricas y normoreactivas, orientado en las tres esferas, pares craneales centrados y simétricos, fuerza y sensibilidad conservadas. Niega visión alguna por ambos ojos. Responde a preguntas de forma coherente, aunque de forma puntual muestra cierta desorientación. No rigidez de nuca, signos meníngicos negativos.

Ante dichos hallazgos, se solicita analítica sanguínea, en la que destaca leve leucocitosis de $21.500/\text{mm}^3$ a expensas de neutrófilos (82%) y mínima elevación de reactivantes de fase aguda (PCR 15,7 g/dl), resto de analítica incluida coagulación normal. Gasometría venosa sin alteraciones; PCR SARS-CoV2 negativa.

Se solicita una tomografía axial craneal (TC) con contraste en la que se visualizan pequeñas lesiones hipodensas mal definidas subcorticales junto con asimetría del tamaño ventricular (derecho más prominente que izquierdo), que se considera una variante anatómica. En el angio-TC se corroboran dichas lesiones, con eje carotideo bilateral y polígono de Willis permeables, además de senos venosos cerebrales.

Al ser un paciente potencialmente inestable, se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

Se solicitan tóxicos en orina (negativos), no es posible realizar punción lumbar por la posición del paciente (fijador externo) y se inicia tratamiento antibiótico empírico, que es



Figuras 1 y 2. TC cerebral con contraste. Pequeñas lesiones hipodensas subcorticales (lóbulo frontal izquierdo, lóbulo frontal derecho y lóbulo occipital izquierdo), asimetría ventricular.

posible suspender tras comprobar negatividad de cultivos.

Oftalmología descarta patología ocular que justifique la amaurosis, no edema de papila, midriasis bilateral con adecuada reactividad a la luz.

Se completa el estudio con resonancia magnética (RM) cerebral, presenta múltiples focos de aumento de la intensidad de señal en T2 y FLAIR en la sustancia blanca subcortical de predominio frontal bilateral, así como marcado edema vasogénico cortico-subcortical occipital y temporal posterior, que restringe mínimamente a la difusión.

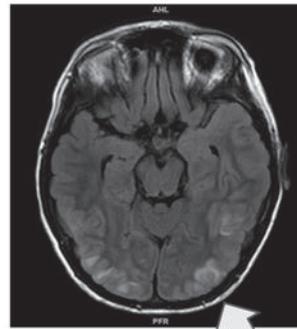


Figura 3

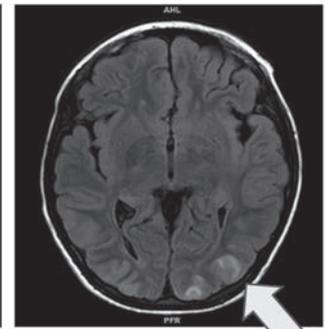


Figura 4

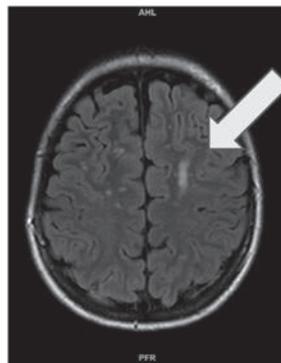


Figura 5



Figura 6

Figuras 3, 4, 5 y 6. RM cerebral: Múltiples focos de aumento de la intensidad de la señal en T2 y FLAIR en la sustancia blanca subcortical de predominio frontal bilateral, además de marcado edema vasogénico cortico-subcortical occipital y temporal posterior, que restringe mínimamente a la difusión.

Las tensiones arteriales se mantienen elevadas al inicio del ingreso ($p > 99$, +4,96 DE). Se confirma en ecocardiografía miocardiopatía hipertrófica hipertensiva con patrón mitral alterado.

Dadas las cifras de tensión arterial elevadas junto con daño de órganos diana (cefalea, amaurosis, miocardiopatía hipertrófica) nos encontramos ante una emergencia hipertensiva. Se realiza monitorización invasiva de tensión arterial y se inicia tratamiento antihipertensivo intravenoso (labetalol y nicardipino en perfusión). Disminución progresiva de las cifras alcanzando $p95-99$ en las primeras 48-72

horas del ingreso con recuperación progresiva de la visión bilateral.

Además, se realiza estudio completo de hipertensión arterial. Riñones en ecografía abdominal normales, flujo doppler preservado e índice de resistencia de 0,6, síndrome de cascanueces por compresión de vena renal izquierda. El estudio de función renal fue normal, valores de creatinina normales para su edad, tasa de filtrado glomerular normal, no proteinuria y buen ritmo de diuresis. La actividad de renina plasmática, aldosterona y cortisol, además de las catecolaminas en orina en rango de normalidad. No se encontraron variantes patogénicas en exoma dirigido a enfermedades neurocutáneas y rasopatías. En gammagrafía con meta-yodo-benzil-guanidina se corrobora distribución fisiológica del radiotrazador, sin captación de MIBG-I123 que sugiera existencia de lesiones cromafínicas a ningún nivel.

Con todo lo expuesto anteriormente, la principal sospecha diagnóstica fue una emergencia hipertensiva en el contexto de un síndrome de encefalopatía posterior reversible (síndrome PRES).

El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES), conocido también como encefalopatía occipito-parietal reversible o encefalopatía hipertensiva, fue descrito en 1996 por Hinchey et al. Se trata de una entidad clínico-radiológica con un inicio agudo de síntomas neurológicos (cefalea, disminución del nivel de conciencia, náuseas y/o vómitos, alteraciones visuales, convulsiones...) junto con edema cerebral vasogénico de predominio occipito-parietal en la resonancia magnética cerebral.

Las principales etiologías son preeclampsia/eclampsia, hipertensión arterial maligna, enfermedad renal y la administración de fármacos inmunosupresores o quimioterápicos (vincristina, metotrexato, ciclosporina...).

En cuanto a la fisiopatología, existen tres teorías compatibles. Entre el 42-45% pueden tener oculta una condición autoinmune que explique el compromiso endotelial.

La primera teoría (daño autorregulación cerebral) defiende que la hipertensión aguda sobrepasa los mecanismos de autorregulación cerebral provocando una hiperperfusión, que daña la barrera hematoencefálica, aumentando su permeabilidad y permitiendo el paso de sustancias proinflamatorias que dañan el parénquima cerebral. La circulación posterior es más vulnerable, ya que posee menos inervación simpática con menos habilidad para la autorregulación.

La teoría de la vasoconstricción exagerada aboga por una hipoperfusión cerebral con la consiguiente isquemia y daño tisular.

En pacientes normotensos, la tercera teoría explica que el daño endotelial directo puede ser debido a la exposición a citotóxicos (ciclofosfamida, metotrexato), inmunosupresores (por enfermedades autoinmunes o por trasplante de órgano) o la presencia de una sepsis importante.

Los cambios radiológicos más frecuentes se ubican en la sustancia blanca y la lesión típica en la RM es una imagen hipodensa en secuencias T1 e hiperdensa en secuencias T2, FLAIR y densidad protónica. La técnica diagnóstica de elección es la RM cerebral de difusión, en la que se visualiza edema cerebral, que puede presentar restricción a la difusión (edema citotóxico) o no presentarlo (edema vasogénico), teniendo peor pronóstico el primero de ellos.

Se realizó el diagnóstico diferencial con otras entidades como la intoxicación por monóxido de carbono, la encefalitis infecciosa y el accidente cerebrovascular isquémico; además de otras como la encefalomielitis diseminada aguda, la trombosis de senos venosos y la posibilidad de que se tratase de una recaída de su proceso oncológico.

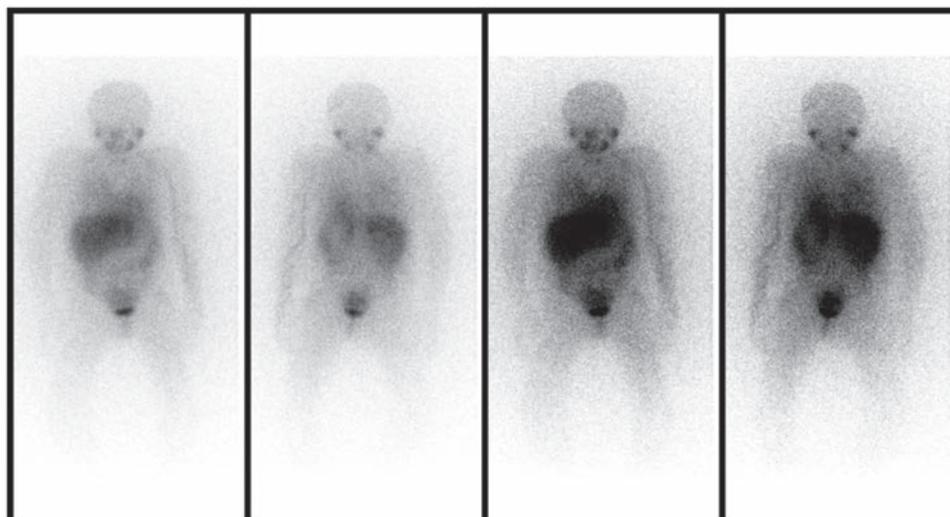


Figura 7. Gammagrafía MIBG. Distribución fisiológica del radiotrazador, no captación de MIBG-I123 que sugiera existencia de lesiones cromafínicas a ningún nivel.

En cuanto a la intoxicación por monóxido de carbono, aunque inicialmente la clínica neurológica podría ser compatible, no referían exposición a dicho agente. No suele ser común la afectación visual y en la RM craneal destacan anomalías prominentes en el globo pálido.

Se descartó la encefalitis infecciosa, ya que no presentó alteración brusca del nivel de conciencia ni convulsiones, además de no describir cuadro infeccioso intercurrente. Los hallazgos de la RM cerebral no eran típicos de encefalitis.

Si bien el cuadro clínico también podría ser compatible con un accidente cerebrovascular isquémico (cefalea brusca y pérdida de visión bilateral), nuestro paciente no presentaba otros datos de focalidad neurológica ni disminución del nivel de conciencia. Además, en la RM craneal no se visualizaban imágenes sugestivas de isquemia ni hemorragia intra/extraaxial. En un primer momento se activo el código ictus, pero al no presentar lesiones de grandes vasos en angioTC se denegó la posibilidad de realizar trombolectomía. Además, el tiempo de evolución de los síntomas contraindicaba la trombolisis farmacológica.

El síndrome de PRES, como su propio nombre indica, suele ser reversible en un 70-90% de los casos, de ahí la importancia del diagnóstico temprano. La presencia de hemorragia y restricción a la difusión en la RM cerebral se consideran factores de mal pronóstico.

Es muy importante el inicio precoz del tratamiento para evitar el desarrollo de secuelas. Se debe retirar el desencadenante si es posible, además de controlar los niveles de presión arterial con fármacos parenterales (labetalol, nifedipino, nitroprusiato) junto con furosemida si hay sobrecarga de volumen. En el caso de presentar convulsiones, se recomienda mantener el tratamiento anticonvulsivo durante 3-6 meses y retirarlo posteriormente si no se visualizan anomalías en RM o EEG. Si fuera preciso reiniciar el tratamiento quimioterápico, es necesario hacerlo con cautela.

Comentarios

- El síndrome de encefalopatía posterior reversible es una entidad clínico-radiológica (inicio agudo de síntomas neurológicos y edema cerebral vasogénico en la RM cerebral).
- Destacar la importancia de conocer los antecedentes del paciente (enfermedades, tratamientos recibidos) para realizar un diagnóstico precoz e iniciar un tratamiento eficaz pudiendo evitar el desarrollo de secuelas.
- La detección temprana y el manejo adecuado de la presión arterial desde la infancia pueden mitigar el riesgo de

complicaciones graves en el futuro. Debemos identificar que nos encontramos ante una emergencia antihipertensiva para instaurar un tratamiento eficaz en el tiempo indicado.

- Es una complicación infrecuente del tratamiento quimioterápico en niños, si bien el aumento de prevalencia del cáncer infantil junto con su mayor supervivencia puede provocar un aumento de la incidencia de dicha patología en los próximos años.

Bibliografía

- 1.- San Martín García I, Urabayen Alberdi R, Díez Bayona V. Síndrome de encefalopatía posterior reversible: 5 casos relacionados con quimioterapia. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 80(2):117-121.
- 2.- San Martín-Matamoros A, Soto-Salamanca J, Cerón Morales J. Atypical reversible posterior encephalopathy due to eclampsia. *Case presentation*. *Cir Cir*. 2020; 88 (S1):87-90.
- 3.- Tortajada Soler JJ, Tauler Redondo MP, Garvía López M. Síndrome de encefalopatía posterior reversible en pacientes críticos COVID-19: reporte de 2 casos. *Rev Esp Anestesiol Reanim*. 2023; 70 (1):51-55.
- 4.- Pirola JP, Federico Baenas D, Salinas MJ. Síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible: serie de casos y revisión de la literatura. *Reumatol Clin*. 2020;16(2):169-173.
- 5.- Bardón Cancho EJ, Rubio García E, Muñoz Jiménez L, Ruiz Martín Y. Síndrome de encefalopatía posterior reversible: a propósito de dos casos. *Acta Pediatr Esp*. 2018; 76 (11-12):170-173.
- 6.- El Bakkali S, Del Barrio Fernández P, Martínez Cortés L. Posterior reversible encephalopathy and puerperium. *Prog Obstet Ginecol*. 2017; 60(4):380-384.
- 7.- Pouillet-Brea AM, Salazar-Ramírez C, García-Rodríguez FJ. Encephalopathy síndrome: a serious clinical case. *Med Intensiva*. 2015; 39 (8): 516-520.
- 8.- Díaz Díaz J, Germán Díaz M, Barrios López M. Cisplatin induced reversible posterior leucoencephalopathy. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 77 (4): 281-282.
- 9.- Hernández M, Núñez A, Mesa T, Escobar R. Leucoencefalopatía reversible posterior: cuatro casos clínicos. *Rev Méd Chile*. 2008;136:93-98.
- 10.- Ortiz A, Elsasser S, Roverano S, Paira S. Síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES): comunicación de tres casos. *Rev Arg Reumatol*.2012;23 (3):52-60.

Nota clínica

Uso de eculizumab en el síndrome hemolítico urémico típico con fallo multiorgánico

Elena Roldán Tormo¹, Vanessa Rosa Camacho¹, Begoña Rodríguez Azor², Almudena Ortiz Garrido³, José Miguel Camacho Alonso¹.
¹UGC Cuidados Críticos y Urgencias Pediátricas, Hospital Regional Universitario, Málaga, España. ²Servicio Nefrología Pediátrica, Hospital Regional Universitario, Málaga, España. ³Servicio Cardiología Pediátrica, Hospital Regional Universitario, Málaga, España.

Recibido: 22/02/2024 Aceptado: 25/04/2024

Roldán Tormo E, Rosa Camacho V, Rodríguez Azor B, Ortiz Garrido A y Camacho Alonso JM. Uso de eculizumab en el síndrome hemolítico urémico típico con fallo multiorgánico. *Vox Paediatr* 2024;31(1): 31-34

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiación: Los autores no recibieron apoyo financiero para la investigación, autoría y/o publicación de este artículo.

Introducción:

El síndrome hemolítico urémico (SHU) constituye un tipo de microangiopatía trombótica (MAT) que viene definido por la tríada clásica de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y fallo renal agudo debido a la formación de trombos a nivel de la microvasculatura renal¹. Clásicamente se subdivide en dos grupos: SHU típico (STEC-SHU), que suele ser secundario a la infección por bacterias productoras de toxina *Shiga*, cursando con clínica gastrointestinal, el más frecuente en la población pediátrica, constituyendo el 90% de los casos; y el SHU atípico (SHUa), donde no predomina la clínica gastrointestinal y a su vez se subdivide en primario y secundario. El SHUa primario es aquel que se produce debido a alteraciones de la regulación del complemento, mientras que el SHUa secundario va a estar causado por diferentes etiologías entre las que destacan procesos oncológicos, uso de fármacos o infecciones graves, destacando la infección invasiva por neumococo (SHUa-Pn) con predominio de clínica respiratoria.

El tratamiento fundamental del STEC-SHU es de soporte, requiriendo un alto porcentaje técnicas de depuración extrarrenal. El desarrollo de manifestaciones extrarrenales implica peor pronóstico, aunque, en líneas generales, va a presentar mejor pronóstico con respecto al SHUa.

El diagnóstico de SHUa es de exclusión, aprobándose en esta entidad el uso de Eculizumab, que es un anticuerpo monoclonal humanizado que bloquea la formación de C5a e impidiendo la activación del complejo de ataque a la membrana (C5b-C9).

Aunque existe poca evidencia, se plantea el uso de Eculizumab en algunas formas graves de STEC-SHU, especial-

mente en aquellos donde existe afectación a nivel neurológico o a nivel cardiovascular. A continuación, se plantea un caso de una paciente de 5 años con STEC-SHU con disfunción multiorgánica en el que el uso de Eculizumab resultó exitoso.

Caso clínico:

Niña de 5 años que es trasladada desde centro privado a Urgencias de un hospital de tercer nivel por empeoramiento en contexto de cuadro de 4-5 días de evolución consistente en fiebre, vómitos y deposiciones diarreicas. TEP (triángulo de evaluación pediátrica) inestable a su llegada, con palidez cutánea, taquipnea y relleno capilar enlentecido, decidiéndose ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

Al ingreso, destacaba importante distensión abdominal y edemas de predominio en párpados y miembros inferiores. Desde el punto de vista hemodinámico, tendencia a la taquicardia e hipotensión, precisando de varias expansiones volumétricas. Se realizó ecografía abdominal compatible con pancolitis y líquido libre sin datos de perforación, así como ecocardiograma con datos de disfunción cardíaca con fracción de eyección a nivel de ventrículo izquierdo (FEVI) < 30% y datos de bajo gasto cardíaco. Los controles analíticos iniciales mostraron datos de fallo renal agudo (creatinina 2,33 mg/dl, urea 119 mg/dl), trombopenia (plaquetas 39000/mm³) e hipertransaminasemia (GOT 289 U/L, GPT 93 U/L), con cifras de hemoglobina al ingreso en 14 g/dl, en probable relación con deshidratación y secundaria hemoconcentración. Leucocitosis (29200/mm³) con neutrofilia (22130/mm³) con elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva 214 mg/L, procalcitonina 48 ng/mL). Presentaba también alteraciones iónicas como hiponatremia (Na 129 mEq/L) e hipocalcemia (calcio iónico 1,05 mmol/L) y acidosis metabólica con hiperlactacidemia máxima de 3 mmol/L. Hipoalbuminemia de 1,3 g/L. Ante

Autora para correspondencia: Elena Roldán Tormo
 Ert141093@gmail.com

persistencia de hipotensión, se inició soporte vasoactivo con adrenalina y noradrenalina en las primeras horas, así como hidrocortisona a dosis de shock séptico refractario a aminos. Debido al empeoramiento hemodinámico y disminución del nivel de conciencia, se decide intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica convencional. Patrón radiológico compatible con distrés respiratorio agudo y derrame pleural bilateral, precisando de colocación de tubos de drenaje pleural a ambos lados. Ante sospecha inicial de shock séptico de origen abdominal, se inicia antibioterapia intravenosa empírica.

En las primeras 24 horas de ingreso, persisten datos analíticos de fallo renal agudo y anemia progresiva con cifras de hemoglobina en 7 g/dl, confirmándose en frotis sanguíneo 3.5% equistocitos, así como haptoglobina baja con test de Coombs negativo. Ante la sospecha de SHU y clínica digestiva, se solicitó estudio de heces con aislamiento de *Escherichia coli* productora de toxina *Shiga*, confirmándose el diagnóstico.

Persiste en las primeras horas de ingreso situación de anuria a pesar de furosemida en perfusión, con elevación de creatinina hasta 2,6 mg/dl y urea hasta 131 mg/dl, por lo que se decide inicio de terapia de reemplazo renal continua con hemodiafiltración veno-venosa continua (HDFVVC).

Además, debido a la situación de gravedad, se le extrajo estudio del complemento y estudio genético.

Al cuarto día de ingreso, persiste necesidad de soporte vasoactivo a dosis altas y desarrollo de derrame pericárdico

de hasta 1.6 cm (Figura 1), sin compromiso a nivel de aurícula derecha, por lo que se decide actitud expectante y vigilancia estrecha. Desde el punto de vista abdominal, presenta situación de íleo paralítico con datos ecográficos de engrosamiento generalizado de la pared del marco cólico y datos de isquemia, precisando de nutrición parenteral prolongada. En la ecografía doppler renal, patrón de alta resistencia y bajo flujo en contexto de daño renal agudo. Evolución estacionaria y situación de gravedad de la paciente, por lo que se decide inicio de plasmaféresis, recibiendo cuatro sesiones en total.

Ante persistencia de disfunción multiorgánica con datos de encefalopatía severa en el electroencefalograma, sin llegar a visualizar crisis eléctricas, se decide inicio de tratamiento con Eculizumab al séptimo día de ingreso. Presenta posteriormente mejoría progresiva, permitiendo retirada de soporte vasoactivo a las 48 horas de inicio del mismo, con recuperación de función ventricular y derrame pericárdico en resolución, así como extubación a los diez días de ingreso, con buena tolerancia. Hematológicamente, mejoría de la anemia y trombopenia, no precisando nuevas transfusiones. Desde el punto de vista renal, ecografía doppler renal con mejoría de flujo, permitiendo retirada de HDFVVC a los quince días de ingreso, con inicio de hemodiálisis intermitente, con aumento progresivo del ritmo de diuresis, inicialmente forzada con furosemida y posteriormente espontánea, pudiendo retirarse hemodiálisis a las cinco semanas de ingreso. Presenta como secuela debilidad muscular marcada con dificultad para la deambulación en

Tabla 1: Evolución datos analíticos desde el ingreso hasta los 3 meses del alta.

	Al ingreso	Tras cuatro sesiones de plasmaféresis (bajo efectos HDFVVC)	Tras 1ª dosis de Eculizumab	Al alta de UCIP	A los 3 meses del alta
Estudios hematológicos					
Hemoglobina (g/dl)	7	10,4	6,9	8,8	9,7
Plaquetas (/mm3)	23.000	53.000	100.000	482.000	351.000
Estudios bioquímicos					
Creatinina (mg/dl)	2,33	0,84	0,76	1,3	1,18
Urea (mg/dl)	119	66	77	79	114
Filtrado glomerular (ml/min/1.73m²sc)	15	44	48	28	31
Creatinquinasa (U/L)	1.112	1.671	413	46.000	35
GOT (U/L)	289	169	69	63	25
GPT (U/L)	93	119	90	65	15
Estudio complemento					
C3 (mg/dl)	65	-	66	-	136
C4 (mg/dl)	9	-	2	-	45
CH50 (UI/ml)	-	-	23,9	-	43,9

contexto de rabdomiolisis con aumento de creatinquinasa (CK) hasta 46000 U/L, con mejoría progresiva tras inicio de fisioterapia motora.

El estudio del complemento extraído al inicio del ingreso ofreció niveles persistentemente bajos de C3 y C4, con factor H, factor I, C3 activador y CH50 normales, así como actividad de ADAMTS-13 normal.

Es dada de alta a las seis semanas de ingreso, continuando tratamiento con Eculizumab cada dos semanas. Mejoría progresiva de la función renal, permitiendo suspensión de Eculizumab a los 6 meses tras el alta, con Cr 0,82 mg/dl y filtrado glomerular de 60 ml/min/1.73m²sc, sin otras secuelas. El resultado del estudio genético resultó negativo.

Discusión:

Según lo comunicado en la literatura, la mayoría de casos de STEC-SHU se resuelven en las primeras 3 semanas de evolución con medidas de soporte, reportándose una mortalidad en torno al 5%². Dentro de las causas de fallecimiento durante la fase aguda se encuentran la afectación neurológica, trastornos iónicos, coagulopatía grave con shock hemorrágico o shock séptico. Aproximadamente otro 5% de los pacientes presentan secuelas en forma de ictus o enfermedad renal crónica, como el caso de nuestra paciente.

Se ha visto que la afectación cardíaca, especialmente de forma aguda conlleva un importante aumento de la morbi-mortalidad. El tratamiento en el caso de compromiso cardíaco consiste en oxigenoterapia, optimizar hemoglobina para aumentar la capacidad de transporte de oxígeno, soporte inotrópico y ventilación mecánica convencional. En casos de disfunción cardíaca, se reportan casos en la literatura donde se ha visto que la oxigenación por membrana extracorpórea³ resulta efectiva, no llegando a precisarla nuestra paciente ante la mejoría de la disfunción cardíaca con soporte inotrópico.

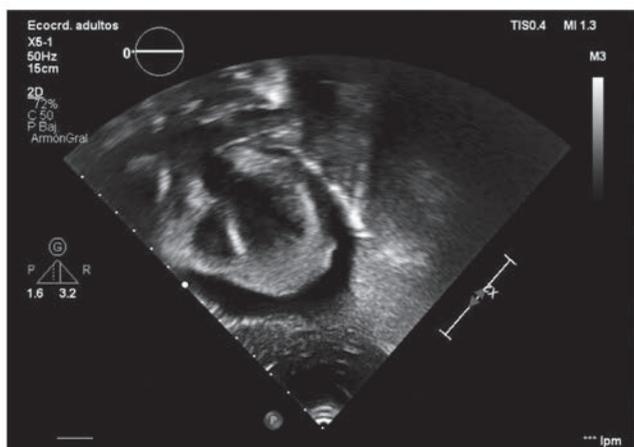


Figura 1: Ecocardiografía con visualización de derrame pericárdico moderado de hasta 17 mm en cara inferior sin colapso a nivel de aurícula derecha ni otros datos de tapo-namiento cardíaco.

El Eculizumab resulta eficaz tanto para el tratamiento del SHU debido a la disregulación del complemento como en casos de SHU grave con afectación multisistémica, no exclusivamente renal⁴, como sería el caso de afectación neurológica o cardíaca presentes en nuestro paciente. Además, se ha visto que hasta en un 10% de los casos de STEC-SHU existe una alteración a nivel del complemento, siendo difícil de confirmar en el momento agudo de la enfermedad o hasta obtener el estudio genético completo. Por este motivo y por la afectación multisistémica de nuestra paciente se decidió el inicio de tratamiento con Eculizumab. Pequeñas series de casos han sugerido el papel beneficioso de Eculizumab a pesar del uso de plasmaféresis⁵, demostrándose en pacientes con STEC-SHU grave y compromiso neurológico una mejoría clínica y bioquímica. Sin embargo, en los datos analizados en los 491 adultos afectados de STEC-SHU en el brote ocurrido en Alemania⁶, no se encontraron diferencias significativas entre el uso de Eculizumab frente a plasmaféresis. Por lo tanto, el uso de este fármaco en los casos de STEC-SHU grave con afectación multiorgánica debería de individualizarse.

Conclusiones:

Aunque es infrecuente, el SHU puede presentarse clínicamente como afectación multiorgánica con una elevada morbimortalidad, requiriendo un abordaje multidisciplinar y soporte avanzado. Clásicamente el Eculizumab se ha destinado para el tratamiento del SHUa con disregulación del complemento, pero debemos tener en cuenta que este fármaco puede resultar útil en casos de STEC-SHU en los que existe afectación multiorgánica (fundamentalmente neurológica o cardíaca) o alteración del complemento, siendo necesario individualizar en cada caso debido a la escasa evidencia que existe.

Bibliografía:

- 1.- Martínez A, Garde A, Iglesias Bouzas I, Belda Hofheinz S. Microangiopatía trombótica. Síndrome hemolítico urémico. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. 2021;1:671-91
- 2.- Rigamonti D, Simonetti GD. Direct cardiac involvement in childhood hemolytic-uremic syndrome: case report and review of the literature. European Journal of Pediatrics. 2016;175(12):1927-31
- 3.- Kelham MD, Gleeson L, Alcalde I et al. Extra-corporeal membrane oxygenation and Eculizumab: Atypical treatments for typical haemolytic uraemic syndrome. Journal of the Intensive Care Society. 2020;21(2):191-3
- 4.- Picard C, Burtay S, Bornet C et al. Pathophysiology and treatment of typical and atypical hemolytic uremic syndrome. Pathologie Biologie. 2015;63(3):136-43
- 5.- Oualha M, Pierrepont S et al. Postdiarrheal hemolytic and uremic syndrome with severe multiorgan involvement and associated early risk factors. Archivos Argentinos de Pediatría. 2018;25(2):118-25

- 6.- Ylinen E, Salmenlinna S et al. Hemolytic uremic syndrome caused by Shiga toxin-producing *Escherichia coli* in children: incidence, risk factors, and clinical outcome. *Pediatric Nephrology*. 2020;35(9):1749–59
- 7.- Monet-Didailler C, Chevallier A et al. Outcome of children with Shiga toxin-associated haemolytic uraemic syndrome treated with eculizumab: a matched cohort study. *Nephrology Dialysis Transplantation*. 2020;35(12):2147–53
- 8.- Mahat U, Matar RB et al. Use of complement monoclonal antibody eculizumab in Shiga toxin producing *Escherichia coli* associated hemolytic uremic syndrome: A review of current evidence. *Pediatric Blood Cancer*. 2019;66(11).
- 9.- Ağbaş A, Göknaş N et al. Outbreak of Shiga toxin-producing *Escherichia coli*-associated hemolytic uremic syndrome in Istanbul in 2015: outcome and experience with eculizumab. *Pediatric Nephrology*. 2018;33(12):2371–81
- 10.- De Ville de Goyet M, Detaille T et al. Typical or atypical hemolytic uremic syndrome and the use of eculizumab: 4 illustrative cases. *Journal of Pediatric Hematology / Oncology*. 2019;41(7):e459–62
- 11.- Pape L, Hartmann H, Bange FC et al. Eculizumab in typical hemolytic Uremic Syndrome (HUS) with neurological involvement. *Medicine*. 2015;94(24):e1000
- 12.- Kielstein JT, Beutel G, Fleig S et al. Best supportive care and therapeutic plasma exchange with or without eculizumab in Shiga-toxin-producing *E. coli* O104:H4 induced haemolytic-uraemic syndrome: an analysis of the German STEC-HUS registry. *Nephrology Dialysis Transplantation*. 2012;27(10):3807–15
- 13.- Lapeyraque A-L, Malina M, Fremeaux-Bacchi V et al. Eculizumab in severe shiga-toxin-associated HUS. *The New England Journal of Medicine*. 2011;364(26):2561–3
- 14.- Donoso Fuentes A, Arriagada Santis D et al. Infarto de miocardio durante síndrome hemolítico urémico. *Anales de Pediatría*. 2010;72(5):362–3
- 15.- Mohammed J, Filler G, Price A et al. Cardiac tamponade in diarrhoea-positive haemolytic uraemic syndrome. *Nephrology Dialysis Transplantation*. 2009;24(2):679–81
- 16.- McKee RS, Schnadower D et al. Predicting hemolytic uremic syndrome and renal replacement therapy in shiga toxin-producing *Escherichia coli*-infected children. *Clinical Infectious Diseases*. 2020;70(8):1643–51

Nota clínica

Osteomielitis de evolución tórpida. Cuando algo no cuadra

.....
José Ignacio Gutiérrez Carrasco¹, Elena Espigado Colombo², Mercedes L. Llampén López¹ y Ana Chávez Barco¹.

¹Unidad de Oncología pediátrica, Hospital infantil Virgen del Rocío. Sevilla. España. ²Unidad de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez de Huelva. España.

Recibido: 19/05/2024 Aceptado: 20/06/2024

Gutiérrez Carrasco JI, Espigado Colombo E, Llampén López ML y Chávez Barco A. Osteomielitis de evolución tórpida. Cuando algo no cuadra. Vox Paediatr 2024;31(1): 35-37

Presentado en la CX Reunión Científica de Pediatría Andalucía Occidental y Extremadura. Badajoz. Marzo 2024.

Introducción

La presentación de las infecciones óseas/osteomielitis en ocasiones cursan sin fiebre o con evoluciones atípicas, con respuesta lenta a antibioterapia, sin la sintomatología habitual, o con necesidad de tratamiento quirúrgico.

La osteomielitis crónica multifocal recurrente es una entidad a tener presente cuando existen lesiones en varias localizaciones y con una temporalidad poco frecuente. Sin embargo, se trata de un diagnóstico de exclusión, donde primero hay que descartar otras enfermedades infecciosas o tumorales.

Caso Clínico

Niña de 7 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por dolor de rodilla derecha de un mes de evolución, diario y continuo, asociado a cojera. El dolor no presenta un predominio horario, aunque sí un empeoramiento al realizar ejercicio físico. Refiere escasa mejoría con analgesia de primer escalón.

Se acompaña de cefalea ocasional, cansancio y pérdida de peso de unos 2-4 kg. Permanece afebril durante toda la

evolución, y no presenta sintomatología gastrointestinal ni respiratoria previa.

Niega contacto con animales, traumatismos previos, ni vacunas recientes. Únicamente refiere una picadura de araña el mes anterior.

En la exploración destaca una marcha antiálgica de miembro inferior derecho. Se aprecia rodilla derecha con mayor temperatura local y levemente aumentada de tamaño con respecto a la contralateral. Balance articular conservado en miembro inferior derecho, con resto de articulaciones sin hallazgos. Refiere dolor inguinal a la flexión de la cadera izquierda, así como dolor a nivel de región costal izquierda, y dudoso dolor a la palpación de ambas clavículas.

Se solicita analítica con reactantes de fase aguda, radiografía de rodilla derecha y valoración por Traumatología. En la analítica, hemograma anodino con PCR (proteína C reactiva) de 14,6 mg/L.



Figura 1



Figura 2

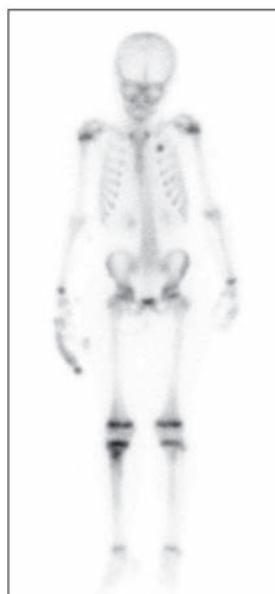


Figura 3

En la radiografía de rodilla derecha (figuras 1 y 2) se aprecia clara heterogeneidad en la metafisis proximal de la tibia derecha, con posible zona de discontinuidad de la cortical anterior, sin aumento claro de las partes blandas. Fémur distal sin alteraciones.

Se ingresa en planta de hospitalización para seguimiento y estudio con nuevas pruebas complementarias, iniciándose tratamiento con antibioterapia intravenosa (cloxacilina) por sospecha inicial de osteomielitis. Presenta reacción urticarial por lo que se cambia a cefuroxima. Durante su ingreso

Autor para correspondencia: José Ignacio Gutiérrez Carrasco
nachogutierrezcarrasco@gmail.com



Figura 4



Figura 5



Figura 6

permanece afebril, completando 10 días de tratamiento intravenoso.

Previo al alta, continúa refiriendo dolor en rodilla derecha y en región costal izquierda. Se solicita gammagrafía ósea (figura 3), en la que se objetiva aumento focal de la actividad osteoblástica en la meseta tibial y en la unión condro-costal izquierda.

En RM (resonancia magnética) de la pierna derecha se observa imagen compatible con lesiones inflamatorias/osteomielitis con posibles abscesos (figuras 4, 5, 6).

Se solicita serología a gérmenes atípicos (*Coxiella burnetii*, *Rickettsia conorii*, *Brucella melitensis*) que es negativa, y prueba de Mantoux también negativa.

Se realiza biopsia de la lesión de miembro inferior y se da de alta con tratamiento antibiótico oral (amoxicilina-clavulánico).

Se revisa en consultas externas de Infectología pediátrica tras 10 días del alta. En el cultivo de la biopsia ósea se aísla *Cutibacterium acnés*, de la familia de las *Propionibacteriaceae* (sensible a penicilina, clindamicina y levofloxacin), por lo que se ajusta antibioterapia a completar (penicilina), pendiente de anatomía patológica y de control con RM de pierna afectada.



Figura 7

A los 3 días, consulta de nuevo en el servicio de Urgencias por dolor en brazo izquierdo (tercio superior) de aparición brusca de unas 3 horas de evolución, muy intenso. No cede con analgesia de primer escalón. Niega traumatismo y permanece afebril en todo momento.

A la exploración destacan mialgias generalizadas y dolor intenso a la palpación en húmero proximal izquierdo. Movilidad activa comprometida por dolor, pasiva libre. No impresiona de derrame articular, no lesiones cutáneas.

Se valora junto con Traumatología y se solicita analítica de control y radiografía de húmero izquierdo (figura 7), en la que no se aprecian lesiones óseas.

Ante mala evolución a pesar de antibioterapia (buen cumplimiento) y aparición de nuevo foco de dolor óseo, se decide ingreso en planta de Infectología pediátrica para continuar estudio, manteniendo tratamiento antibiótico.

La sospecha más compatible es la de Osteomielitis crónica multifocal recurrente, enfermedad de causa desconocida, más frecuente en niños. Según los criterios diagnósticos de Handrick *et al*, referentes a esta entidad, el caso parecía compatible (buen estado general, afebril, con inflamación local, en ocasiones multifocal. Hemograma normal, PCR normal, Gammagrafía ósea positiva, resonancia positiva, con osteolisis inicial). Pero es un diagnóstico de exclusión, hay que descartar causas infecciosas o tumorales.

Sin embargo, se recibe resultado definitivo de Anatomía Patológica de la biopsia de tibia derecha: neoplasia maligna hematológica, muy extensamente necrótica (90%) y artefactada por la biopsia (poco tejido representativo), compatible con **LINFOMA LINFOBLÁSTICO B**. Las células neoplásicas expresan TdT, CD10, CD19 y, de manera más dudosa, CD99.

Tras resultado de la biopsia, pasa a cargo de oncología pediátrica, informándose a la paciente y familiares de las probabilidades diagnósticas. Se amplía estudio con analítica con perfil de lisis, frotis de sangre periférica y PET-TC. Se realiza nueva biopsia para conseguir una mayor parte de tejido representativo.



Figura 8

En PET-TC (figura 8) se aprecian varios depósitos patológicos que se distribuyen por las estructuras óseas de la extremidad acromial de la clavícula derecha, extremidades esternales de ambas clavículas, escápula izquierda, cabeza humeral izquierda, metáfisis proximal húmeros de predominio izquierdo, arcos costales bilaterales de predominio izquierdo, columna vertebral (predominio en cuerpos vertebrales L3, D7, D3) palas iliacas, sacro, metáfisis distales de ambos fémures, metáfisis proximales de ambas tibias (predominio derecho), extremo proximal de ambos pero-

nés (predominio izquierdo) así como en la médula ósea de diáfisis humeral izquierda y de la diáfisis tibial derecha.

Tras resultado de PET-TC se realiza aspirado y biopsia de médula ósea (MO), citometría de flujo de MO, nueva biopsia de lesión tibial, punción lumbar con citoquímica de LCR.

La segunda biopsia de tibia derecha confirma el diagnóstico oncológico. Se inicia tratamiento para linfoma linfoblástico de alto riesgo óseo multifocal según protocolo LBL-2018 alto riesgo (preB), rama estándar. Tiene buena respuesta en el PET de evaluación inicial, y actualmente se encuentra en fase de mantenimiento a los 18 meses del diagnóstico.

Comentarios

Los linfomas linfoblásticos son uno de los linfomas No-Hodgkin (LNH) más frecuentes en la infancia. Sin

embargo, existen formas atípicas de presentación cuyo diagnóstico puede suponer un retraso en la instauración de tratamiento apropiado por su similitud con otras enfermedades infecciosas, inflamatorias o reumatológicas, tal como ocurre con el linfoma linfoblástico óseo multifocal.

Los linfomas óseos suponen el 3-7% de los tumores malignos óseos primarios, y menos del 1% de los linfomas no-Hodgkin (LNH) se presentan como afección ósea primaria. De estos, el 34% se presenta con afectación poliostótica. Es una entidad rara en niños (edad media 45 años), tiene predominio en varones y buen pronóstico con protocolos de tratamiento habituales.

Bibliografía

- 1.- Guillén Martín S, et al. Osteomielitis crónica multifocal recurrente. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 62(6):573-8
- 2.- Llombart M, Mínguez M, Salas E. Linfoma óseo multifocal. A propósito de un caso. *Rev Esp Reumatol*. 2001; 28(7): 311-2
- 3.- Restrepo Rincón, A, Suárez Galvis MM, Estrada Ríos C, Donado Gómez JH, Quiroz Duque LM. Linfoma no Hodgkin óseo primario multifocal en preadolescente: a propósito de un caso. *Bol Pediatr*. 2012; 52: 169-174
- 4.- Glotzbecker MP, Kersun LS, Choi JK et al. Primary non-Hodgkin's lymphoma of bone in children. *J Bone Joint Surg Am*. 2006. 88: 583-594.
- 5.- Lones MA, Perkins SL, Sposto R, Tedeschi N, Kadin ME, Kjeldsberg CR, et al. Non-Hodgkin's lymphoma arising in bone in children and adolescents is associated with an excellent outcome: a Children's Cancer Group report. *J Clin Oncol*. 2002; 20: 2293-301.

Nota clínica

Causa atípica de síndrome mononucleósico en pediatría

Francisco Javier Gallego Cortés¹, Paola Escalante Ocampo¹, Cristina García Ceberino¹ e Inmaculada Serrano Ortega¹.
¹Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres. España.

Recibido: 11/03/2024 Aceptado: 14/05/2024

Gallego Cortés FJ, Escalante Ocampo P, García Ceberino C y Serrano Ortega I. Causa atípica de síndrome mononucleósico en pediatría. Vox Paediatr 2024; 31 (1): 38-40

Presentado en la CX Reunión Científica de Pediatría Andalucía Occidental y Extremadura. Badajoz. Marzo 2024.

Resumen

El síndrome mononucleósico es una patología relativamente frecuente en la edad pediátrica. Clínicamente caracterizado por la triada clásica de fiebre, faringitis y adenopatías, suele estar causado en un 90% de las ocasiones por el virus Epstein Barr (VEB), aunque dentro del diagnóstico diferencial existen otras causas como por ejemplo la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), la cual debe ser sospechada ante conductas de riesgo y confirmada mediante pruebas serológicas, debiendo iniciarse el tratamiento antirretroviral lo antes posible con el fin de conseguir una carga viral indetectable precozmente y evitar la progresión de la enfermedad.

Palabras claves:

Síndrome mononucleósico, virus Epstein Barr, virus de la inmunodeficiencia humana; antirretroviral; carga viral.

Abstract

Mononucleosis syndrome is a relatively common pathology in pediatric age. This syndrome is presented with a typical clinical triad, consisting on fever, pharyngitis and lymphadenopathy. Epstein Barr virus (EBV) causes 90% of all mononucleosis syndromes, although some other infectious agents might be considered, such as, human immunodeficiency virus (HIV). This entity must be suspected in the event of risk behaviors and confirmed by serological tests. Antiretroviral treatment must be started as soon as possible not only to achieve an early undetectable viral load, but also, prevent the progression of the disease.

Keywords:

Mononucleosisic syndrome, Epstein Barr virus, human immunodeficiency virus; antiretroviral; viral burden.

Introducción

La mononucleosis infecciosa, es una entidad relativamente frecuente en la edad pediátrica, siendo el agente etiológico más frecuente el Virus Epstein Barr (VEB) causando hasta el 90% de los casos¹. La prevalencia a nivel mundial es del 95%, presentándose, hasta en un 64% en menores de 10 años².

Sin embargo, ante la sospecha de un síndrome mononucleósico, debemos plantearnos en su diagnóstico diferencial, otros agentes infecciosos que, pese a que presentan características clínicas similares, pueden modificar el pronóstico del paciente. Entre ellos, se encuentra citomegalovirus, más frecuentemente u otras entidades como Virus

de la inmunodeficiencia humana (VIH) o *Toxoplasma gondii*^{1,3}. El caso que se presenta a continuación es un ejemplo de la importancia de realizar un adecuado diagnóstico diferencial en nuestras consultas.

Caso Clínico

Adolescente de 15 años sin antecedentes personales de interés que acude a su pediatra de atención primaria por presentar astenia de una semana de evolución y vómitos ocasionales tras las comidas. Menarquia hace dos años con menstruaciones regulares. Tiene pareja estable y mantiene relaciones sexuales sin protección. Afebril, sin otra sintomatología. Exploración física por aparatos sin hallazgos. Se realiza una tira reactiva de orina y un test de gestación que son negativos. Ante la ausencia de datos de alarma se dan recomendaciones higiénico-dietéticas y se decide observación domiciliaria.

Autor para correspondencia: Francisco Javier Gallego Cortés
franciscoj.gallego@salud-juntaex.es

Dos semanas después, acude a urgencias hospitalarias refiriendo persistencia de la astenia, pero esta vez asocia fiebre de hasta 39°C de tres días de evolución, junto con cefalea holocraneal, dolor abdominal intermitente en flancos, odinofagia y mialgias. Constantes (tensión arterial, frecuencia cardíaca y temperatura) son normales. En la exploración física presenta molestia a la palpación de ambas fosas ilíacas, adenopatías laterocervicales bilaterales y una orofaringe hiperémica sin exudado amigdalal. En el hemograma se ve una ligera leucopenia ($3,76 \times 10^9/L$) con neutropenia ($1,27 \times 10^9/L$), linfocitosis ($2,35 \times 10^9/L$) y plaquetopenia ($115 \times 10^9/L$). En la bioquímica aparece una hipertransaminasemia (aspartato aminotransferasa 539 UI/L, alanina aminotransferasa 539 UI/L) y una elevación de los niveles de lactato deshidrogenasa hasta 561 UI/L. Ante la sospecha de mononucleosis infecciosa se decide extraer una serología que resulta positiva para VIH, con una carga viral de 3.320.000 copias/ml. Ante estos hallazgos se deriva de manera urgente al servicio de medicina interna para inicio de tratamiento antirretroviral y seguimiento de la paciente.

Tras el inicio del tratamiento antirretroviral con BIKTARVY (tenofovir alafenamida, emtricitabina, biktgravir) se observó una normalización progresiva de los parámetros analíticos alterados, junto con una disminución importante de la carga viral (menor de 20 copias/ml). Los linfocitos T CD4+ se han mantenido estables, en torno a 1000/mm³. Se confirmó la infección en una segunda determinación y, se descartaron posibles coinfecciones con otras Infecciones de transmisión sexual.

Comentarios

El síndrome mononucleósico es una entidad sistémica, que cursa típicamente con fiebre, adenopatías y faringoamigdalitis^{1,3}. Actualmente, se denomina mononucleosis infecciosa cuando el agente causante es un VEB, lo que ocurre en el 90% de los casos³. En el 10 % restantes, es producido por otros agentes, como el VIH, virus de la hepatitis A (VHA), virus herpes humano 6 (VHH-6), citomegalovirus (CMV) o *toxoplasma gondii*^{1,3,4}. Muy infrecuentes, son los síndromes mononucleósicos relacionados con fármacos, procesos linfoproliferativos o enfermedades autoinmunes^{3,4}.

Clínicamente vamos a encontrar dos fases bien diferenciadas:

- Fase prodrómica (1 –2 semanas de duración), caracterizada por la presencia de astenia, malestar, mialgias, febrícula, dolor abdominal, cefalea y sudoración³.
- Tras esta primera fase, aparece una triada clásica de fiebre, adenopatías y faringitis (con exudados amigdalares)³.

Dentro del diagnóstico diferencial debemos incluir el denominado síndrome retroviral agudo, que consiste en la aparición, entre 2 y 4 semanas después de la exposición a VIH, de síntomas inespecíficos similares a los que podemos encontrar en las mononucleosis infecciosas⁵. Estos

incluyen astenia, anorexia, cefalea, mialgias, sudoración, fiebre, adenopatías, odinofagia (generalmente sin exudado amigdalal), diarrea, dolor abdominal, etc. Es característica la aparición de exantema eritematoso, macular o maculopapuloso, que puede afectar a palmas y plantas, entre 48 o 72 horas de la aparición de la fiebre, aunque no siempre está presente⁵. Como hallazgos de laboratorio encontraremos una carga viral elevada (> 100.000 copias) y una serología para VIH que puede o no ser positiva, pues depende del tiempo transcurrido desde la exposición al virus⁶. Esta entidad debemos tenerla muy en cuenta en pacientes con factores de riesgo de infección por VIH que presenten un síndrome mononucleósico, como ocurre en nuestro caso clínico.

En el mundo existen alrededor de 1,8 millones de adolescentes conviviendo con VIH, lo que supone un 5% del total^{7,8}. La gran mayoría (en torno al 85-90%) se encuentran en África subsahariana^{7,8}. En España, según la cohorte nacional de pacientes pediátricos con infección VIH (CORISpe), existen unos 191 adolescentes entre 12 y 19 años infectados por VIH, poco más de la mitad son mujeres y la mediana de edad es de 15,9 años⁹. De estos, el 83% fueron infecciones adquiridas por vía vertical y sólo un 2% se deben a transmisión por vía sexual, aunque en un porcentaje no desdeñable (12%) la transmisión es desconocida⁹.

En relación con los datos publicados por la unidad de vigilancia epidemiológica del ministerio de sanidad, en 2022 se notificaron en España 2.956 nuevos diagnósticos de VIH, de los que un 1,1% ocurrieron en edades comprendidas entre los 15 y 19 años¹⁰. En el periodo comprendido entre los años 2013 y 2022 la incidencia acumulada en este grupo etario es del 1,8%¹⁰. Por otra parte, conviene recalcar la tendencia a la baja observada en los nuevos contagios desde 2019, siendo el año 2022 en el que menos contagios ha habido en los últimos 10 años¹⁰.

Son múltiples los factores de riesgo que hacen del adolescente, un ser vulnerable a padecer infecciones de transmisión sexual, incluida la infección por VIH^{8,11}. Por una parte, tenemos los factores socioculturales como el uso de redes sociales que abre la puerta a interactuar con multitud de personas o, el libre acceso a internet y por tanto a la pornografía, la cual se establece como escuela de sexualidad en estas edades^{8,11}. Por otra parte, se encuentran los factores conductuales como no utilizar métodos anticonceptivos de barrera, la falta de control de impulso característica de la adolescencia, cambiar de pareja frecuentemente, la edad de inicio de las relaciones sexuales (se ha visto que el inicio precoz aumenta el riesgo de ITS/VIH); el uso de alcohol y/o drogas antes o durante el encuentro sexual reduce la sensación de riesgo y hace que se tienda a prácticas sexuales desprotegidas^{8,11}. Por último, están los factores biológicos como tener un sistema inmune todavía inmaduro, la ectopía cervical, baja producción de moco y, el haber padecido infecciones previas que alteran la mucosa y predisponen a nuevas infecciones^{8,11}.

Como hemos visto la tasa de infección por VIH entre los adolescentes de nuestro país no es elevada, pero eso no quiere decir que no debemos poner todos nuestros esfuerzos en prevenirla¹⁰. Debemos concienciar a la población y especialmente a los grupos vulnerables como los adolescentes, del uso del preservativo como principal método de barrera frente a las ITS y la infección por VIH¹¹. Otra opción para prevenir el contagio por VIH es el uso de la profilaxis preexposición, la cual está recomendada para todos los adolescentes de riesgo a partir de 16 años que cumplan los criterios de inclusión^{11,12}.

Por tanto, es preciso que ante todo adolescente que acude a consulta se le brinde la oportunidad de expresarse, plantear las dudas que pueda tener respecto a la sexualidad y recibir un asesoramiento adecuado por parte de los profesionales, así como la realización de un cribado de infecciones de transmisión sexual en aquellos que sean sexualmente activos y lleven a cabo conductas sexuales consideradas de riesgo¹¹.

Bibliografía

- 1.- J. Martín Ruano, J. Lázaro Ramos. Mononucleosis infecciosa en la infancia. *Pediatr Integral* 2014; XVIII(3): 141-152
- 2.- García-Peris, M., Candel, M. I. J., Jiménez, Y. M., Martí, M. P., Granda, D. G., & Rigual, F. C. (2019, June). Primo-infección por el virus de Epstein-Barr en niños sanos. In *Anales de Pediatría* (Vol. 90, No. 6, pp. 376-385). Elsevier Doyma.
- 3.- F. Baquero Artigao, B. Bravo Queipo de Llano. Síndromes mononucleósicos. *Pediatr Integral* 2023; XXVII (6): 313 – 320.
- 4.- Rodríguez Roca JS, López Tinoco E, Caamaño Selma O, Collazo Yáñez D. Protocolo diagnóstico del síndrome mononucleósico. *Medicine*. 2022; 13: 3371-4
- 5.- Daar ES, Pilcher CD, Hecht FM. Clinical presentation and diagnosis of primary HIV-1 infection. *Curr Opin HIV AIDS*. 2008 Jan;3(1):10-5. doi: 10.1097/COH.0b013e-3282f2e295. PMID: 19372938.
- 6.- Crowell TA, Colby DJ, Pinyakorn S, Fletcher JLK, Kroon E, Schuetz A, Krebs SJ, Slike BM, Leyre L, Chomont N, Jagodzinski LL, Sereti I, Utay NS, Dewar R, Rerknimitr R, Chomchey N, Trichavaroj R, Valcour VG, Spudich S, Michael NL, Robb ML, Phanuphak N, Ananworanich J; RV254/SEARCH010 Study Group. Acute Retroviral Syndrome Is Associated With High Viral Burden, CD4 Depletion, and Immune Activation in Systemic and Tissue Compartments. *Clin Infect Dis*. 2018 May 2;66(10):1540-1549. doi: 10.1093/cid/cix1063. PMID: 29228130; PMCID: PMC5930255.
- 7.- Ayerdi Aguirrebengoa O, Vera García M, Rueda Sánchez M, D'Elia G, Chavero Méndez B, Alvargonzalez Arrancudiaga M, et al. (2020) Factores de riesgo asociados a infecciones de transmisión sexual y VIH en adolescentes en una clínica de referencia de Madrid. *MÁS UNO* 15(3): e0228998. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0228998>
- 8.- Organización Mundial de la Salud (OMS). VIH/SIDA 13 de julio de 2023. Disponible en: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/hiv-aids>
- 9.- Boletín informativo CoRISpe. En: Cohorte Nacional de Pacientes Pediátricos con Infección VIH (CoRISpe) [en línea] [consultado el 07/02/2024]. Disponible en: <https://www.seipweb.es/wp-content/uploads/2023/08/Newsletter-CoRISpe-N6.pdf>
- 10.- Unidad de vigilancia de VIH, ITS y hepatitis. Vigilancia Epidemiológica del VIH y sida en España 2022: Sistema de Información sobre Nuevos Diagnósticos de VIH y Registro Nacional de Casos de Sida. Centro Nacional de Epidemiología. Instituto de Salud Carlos III/ División de control de VIH, ITS, Hepatitis virales y tuberculosis. Ministerio de Sanidad. Madrid; noviembre 2023.
- 11.- P. Clavo Escribano. Infecciones de transmisión sexual en adolescentes. ¿Cuándo está indicado hacer un cribado?. *Adolescere* 2022; X (1): 28-36
- 12.- Martínez de Albéniz Margalef I, Berzosa Sánchez A, Navarro Gómez ML, Fortuny Guasch C. Infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en Pediatría. *Protoc diagn ter pediatr*. 2023;2:387-400.

Nota clínica

Síndrome de Zellweger, a propósito de un caso

.....
Ana Román Fernández¹, María Jesús Rodríguez Revuelta¹, Mercedes Granero Asencio¹, Leonor Bardallo Cruzado¹, Carmen González Barreda¹.

¹Servicio de Neonatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Recibido: 14/04/2024 Aceptado: 14/06/2024

Román Fernández A, Rodríguez Revuelta MJ, Granero Asencio M, Bardallo Cruzado L, González Barreda C. Vox Paediatr 2024; 31 (1) 41-43

Los autores firmantes declaramos poseer un consentimiento informado escrito de los tutores legales que autoriza la publicación, reproducción y divulgación tanto del texto del artículo como de las imágenes del mismo.

Caso Clínico:

Recién nacido de 36+3 semanas sin antecedentes familiares de interés. En ecografías prenatales se observa pliegue nucal aumentado, comunicación interventricular (CIV), pie equinovaro bilateral y ventriculomegalia leve. Serologías TORCH negativas, cariotipo (46 XY), CGH arrays y panel genético de rasopatías normales. Apgar 2/7/9.

Ingresa por hipotonía y síndrome polimalformativo (Figura I). Presenta movimientos de poco repertorio, reflejos primi-



Figura 1. Exploración al nacimiento: hipotonía axial fontanelas amplias, hipertelorismo, epicantus, paladar ojival, pliegue nucal redundante, mamilas pequeñas, desviación cubital 2-5º dedo de ambas manos, pie equinovaro aducto bilateral.

Autora para correspondencia: Ana Román Fernández
anarofdz@gmail.com

tivos no presentes, reflejos osteotendinosos débiles. Nivel de consciencia inicialmente normal. Fontanelas anterior y posterior amplias, contracturas musculares múltiples y pie equinovaro aducto bilateral. Asocia rasgos dismórficos: hipertelorismo, epicantus, paladar ojival, pabellones auriculares de implantación baja y pterigium colli.

Se confirma ecográficamente CIV perimembranosa y ventriculomegalia, sin signos de hidrocefalia. A los 3 días presenta crisis cerebrales que se controlan con levetiracetam. Se descarta acidosis, hiperamonemia e hiperlactacidemia. En RMN cerebral se observan quistes intraventriculares, cerebelo hipoplásico, hipoplasia y disgenesia del cuerpo caloso. Se avanza en el estudio de metabolopatías, patología neuromuscular y epilepsias de debut neonatal. Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral no superados. Progresivamente más hipotónico, encefalopatía moderada, precisando ventilación no invasiva por apneas obstructivas. Destaca la dificultad para la alimentación y nutrición, presentando succión inefectiva desde el nacimiento y progresivamente cuadro de malabsorción digestiva asociado a hepatomegalia. Se cataloga de artrogriposis distal. En fondo de ojo se observan opacidades en ambos cristalinos, habiendo sido previamente normal.

Con 25 días de vida se recibe resultado alterado de ácidos grasos de cadena muy larga (inversión del cociente C24:0/C22:0 y aumento del C23:0), siendo esto una característica común en los trastornos de la biogénesis del peroxisoma. En exoma se confirma que es portador en heterocigosis de cambios patogénicos en PEX1, propio de los trastornos del espectro del síndrome de Zellweger. Posteriormente se realiza estudio genético de los progenitores: ambos son portadores en heterocigosis del cambio en el gen previamente identificado en su hijo. Tras confirmar el diagnóstico se inicia tratamiento con ácido ursodesoxicólico, DHA, vitaminas liposolubles y arginina, siendo este último un tratamiento experimental. No se encuentra respuesta clínica (Figura II).



Figura 2. Hipotonía global marcada, disminución del nivel de consciencia, succión inefectiva, hepatomegalia, artrogriposis

Una vez confirmado el diagnóstico de enfermedad grave sin posibilidad de tratamiento se analiza el caso en sesión clínica multidisciplinar y se propone como paciente candidato a adecuación del esfuerzo terapéutico en caso de precisar una reanimación avanzada. Se informa a la familia sobre el plan y se documenta en la historia clínica. Finalmente es exitus con 66 días por empeoramiento respiratorio sin respuesta a la optimización de la ventilación no invasiva, proporcionándole cuidados paliativos y herramientas para el duelo a la familia. La posibilidad de una enfermedad peroxisomal debe considerarse ante un recién nacido con disfunción neurológica severa. Clínicamente estos pacientes presentan hipotonía, neuropatía periférica, encefalopatía severa, cuadros regresivos de causas no filiada y convulsiones junto con pobre succión con necesidad de alimentación por sonda nasogástrica. Suelen asociar hipoacusia neurosensorial, retinopatía pigmentaria, opacidad corneal o hipoplasia óptica, manifestaciones hepatodigestivas, siendo frecuente la ictericia y hepatomegalia, dismorfias craneofaciales como las descritas en el paciente, anomalías esqueléticas, quistes renales y en algunas ocasiones insuficiencia suprarrenal. El incremento de los ácidos grasos de cadena muy larga en plasma es el parámetro bioquímico patognomónico (1)

Las enfermedades peroxisomales comprenden un continuo de situaciones de distinta gravedad secundarias al efecto tóxico de la acumulación de estos ácidos grasos en diversos órganos. En SNC produce alteraciones en la migración neuronal, disgenesia del cuerpo calloso, leuco-

distrofia y atrofia cerebral. Al conjunto de este espectro de síntomas se les denomina espectro de Zellweger. La herencia es autosómica recesiva por mutación en los genes PEX, que en el 70% de los casos afecta al PEX1. Se ha observado que el genotipo se correlaciona con la gravedad del fenotipo por lo que su identificación es de gran utilidad para establecer el pronóstico y poder realizar consejo genético y diagnóstico prenatal (2).

La mutación en PEX1 se relaciona con la afección más grave, el Síndrome de Zellweger. La supervivencia de estos pacientes es muy corta, la mayoría fallecen en los seis primeros meses. No se dispone de tratamiento etiológico, por lo que precisan un abordaje multidisciplinar, cobertura nutricional adecuada y tratamiento sintomático de las complicaciones (3). El ácido ursodexosólico disminuye los niveles de productos intermedios de ácidos biliares. El DHA es un ácido graso altamente insaturado que juega un importante papel en el desarrollo del sistema nervioso y visual (4). En esta patología el DHA está muy disminuido por lo que se postula que su administración de forma precoz puede producir mejoría clínica y de la neuroimagen en las formas menos graves (5)

La realización del cribado neonatal de esta entidad es posible y está ya implantado en algunos estados de EE.UU. En nuestro medio actualmente la única forma de realizar un diagnóstico temprano y realizar una intervención que pueda modificar la evolución de la enfermedad es tener un diagnóstico de sospecha precoz. La finalidad de presentar este caso radica en permitir al pediatra adquirir una perspectiva sindrómica unificada, común ante la observación de recién nacidos hipotónicos que ayude a buscar intencionalmente los rasgos clínicos distintivos comunes a los trastornos peroxisomales.

Bibliografía:

1. Palencia R; Enfermedades peroxisomales. Estado actual. Bol Pediatr. 2002; 42: 21729.
2. Pérez-Cerda C, Vitoria I, García-Cazorla A, Sierra C, Sánchez A, Girós M. Protocolo de diagnóstico y tratamiento de los trastornos de la biogénesis del peroxisoma y su metabolismo. En: Gil Ortega D, Protocolos de diagnóstico y tratamiento de los errores congénitos del metabolismo. 2º ed. Madrid: Ergón. 2018; p. 219-235.
3. Rafique M, Zia S, Rana MN, Mostafa OA. Zellweger syndrome - a lethal peroxisome biogenesis disorder. J Pediatr Endocrinol Metab. 2013;26(3-4):377-9.
DOI: 10.1515/jpem-2012-0320.
4. Gil-Campos, M., Serra, J. D., de la Asociación, C. D. N., & de Pediatría, E. (2010, September). Importancia del ácido docosahexaenoico (DHA): funciones y recomendaciones para su ingesta en la infancia. In Anales de Pediatría (Vol. 73, No. 3, pp. 142-e1). Elsevier Doyma.

Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2010.03.019>

5. Arai Y, Kitamura Y, Hayashi M, Oshida K, Shimizu T, Yamashiro Y. Effect of dietary Lorenzo's oil and docosahexaenoic acid treatment for Zellweger syndrome. *Congenit Anom (Kyoto)*. 2008 ;48(4):180-2. DOI: 10.1111/j.1741-4520.2008.00201.x

Nota clínica

Adenopatía axilar en Síndrome de Down. ¿Es reactiva o puede ser algo más?

María Cristina Vicho González.

Unidad de Oncología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Badajoz.

Recibido: 10/04/2024 Aceptado: 15/04/2024

Vicho González MC. Adenopatía axilar en síndrome de Down. ¿Es reactiva o puede ser algo más? Vox Paediatr 2024;31(1): 44-46

Presentado en la CX Reunión Científica de Pediatría Andalucía Occidental y Extremadura. Badajoz. Marzo 2024.

Resumen

Las adenopatías se palpan con frecuencia en niños y adolescentes que por lo demás están sanos. Pueden estar causadas por una amplia gama de enfermedades y medicamentos. El tamaño del ganglio mayor de 3 cm, localización supraclavicular, consistencia dura o parecida a la goma, adhesión a piel o planos profundos pueden hacernos sospechar etiología maligna.

Presentamos el caso de una adolescente de 15 años con síndrome de Down con diagnóstico de adenopatía axilar con sospecha de etiología infecciosa que tras estudio de imagen y biopsia de la lesión se confirma el diagnóstico de metástasis de rhabdomyosarcoma alveolar. Tras estudio de extensión se localiza el primario en musculatura antebraquial derecha con metástasis en musculatura braquial derecha, ganglios cervicales y axilares derechos, mama y axila izquierda, múltiples en páncreas, ovario izquierdo, gotiera parieto cólica derecha, ganglio obturador derecho, tibia derecha y L1. Se inicia tratamiento quimioterápico con vincristina, ifosfamida y actinomicina y tras tres ciclos de tratamiento presenta una muy buena remisión parcial.

Palabras claves:

Adenopatías, rhabdomyosarcoma, quimioterapia

Abstracts

Lymphadenopathy is frequently palpated in otherwise healthy children and adolescents. They can be caused by a wide range of diseases and medications. The size of the lymph node greater than 3 cm, supraclavicular location, hard or rubber-like consistency, adhesion to the skin or deep planes may make us suspect malignant etiology.

We present the case of a 15-year-old adolescent with Down syndrome diagnosed with axillary adenopathy with suspected infectious etiology who, after an imaging study and biopsy of the lesion, confirmed the diagnosis of alveolar rhabdomyosarcoma metastasis. After an extension study, the primary was located in the right antebrachial muscles with metastasis in the right brachial muscles, right cervical and axillary lymph nodes, breast and left axilla, multiple in the pancreas, left ovary, right parieto colic gout, right obturator lymph node, right tibia and L1. Chemotherapy treatment was started with vincristine, ifosfamide and actinomycin and after three cycles of treatment she had a very good partial remission.

Keywords:

Lymphadenopathy, rhabdomyosarcoma, chemotherapy

Introducción

El aumento de los ganglios linfáticos es frecuente en la infancia, siendo las causas más frecuentes son las infecciones víricas y bacterianas. La anamnesis y exploración

física detalladas permiten llegar a un diagnóstico correcto en la mayoría de las ocasiones.

El tamaño mayor de 3 cm, la duración superior a 4 semanas, la localización supraclavicular y la presencia de síntomas constitucionales son signos de alerta sospechosos de malignidad

Autora para correspondencia: María Cristina Vicho González
mvicho@gmail.com

Presentamos el caso de una paciente con adenopatía axilar de difíciles diagnósticos

Caso clínico:

Niña de 15 años que acude al servicio de urgencias por adenopatía axilar dolorosa de 24 horas de evolución. Refiere que hace 24 horas sufrió un arañazo en ese brazo por un gatito. Durante su espera en la sala de urgencias comienza con edema y tumefacción de ese mismo brazo.

Antecedentes personales: Síndrome de Down. Intervenido comunicación interventricular con un año de edad. Hipotiroidismo en tratamiento con eutirox. Dermatitis seborreica. Defecto de refracción corregido con lente.

Antecedentes familiares: Padre intervenido de nevus maligno hace 15 años y accidente cerebro vascular hace 10 años. Abuelo por parte de madre fallecido de leucemia.

Exploración: triángulo de valoración pediátrica estable. Lesión eritemato-costrosa de 1 cm en antebrazo derecho compatible con arañazo. Región de antebrazo edematosa dura y dolorosa con imposibilidad de la movilización activa del 2º y 3º dedo mano derecha y con dolor y rigidez a la movilización pasiva. Conglomerado adenopático axilar derecho, donde se aprecian 3 adenopatías la mayor de aproximadamente 2 cm dura, dolorosa, adherida a planos profundos con eritema superficial

Pruebas complementarias:

- Hemograma: hemoglobina 13,30 g/DL, hematocrito 40,60%, leucocitos 5680/mm³ (neutrófilos 3700/mm³, linfocitos 1400/mm³, monocitos 370/mm³), plaquetas 508000/mm³.

- Coagulación: Actividad de protrombina 96%, TP 12 seg, INR 1,03, TTPA 30,2 seg. Dímero D 1800 ng/ml

- Bioquímica: LDH 301 U/ml. PCR 1,2 mg/L

- Serologías:

* IgG citomegalovirus y virus Ebstein Barrs positivas. IgM citomegalovirus y virus Ebstein Barrs negativas.

* IgG e IgM coxiella, borrelia, chlamydia pneumoniae, toxoplasma, mycoplasma, bartonella, virus inmunodeficiencia humana, virus herpes simple y rickettsia negativos.

- Quantiferon: negativo

- Citometría en sangre periférica negativa

- Ecografía doppler: aumento del perímetro del brazo y antebrazo derechos, con edema del tejido celular subcutáneo y presencia de adenopatías agrupadas en la flexura del codo, hueso axilar y región supra e infraclavicular derechas con morfología oval y el centro graso, sin aparente necrosis ni calcificación macroscópica.

- Radiografía de tórax y ecografía abdominal sin hallazgos

Se inicia tratamiento con azitromicina y tras 3 días de terapia antibiótica presenta empeoramiento del edema del brazo con limitación de la movilidad de 3 y 4 dedo de la

mano y aumento del tamaño del conglomerado adenopático axilar.

Se decide realizar TC toraco-abdominal como estudio de extensión con los siguientes hallazgos: Axila derecha masa polilobulada heterogénea con captación de contraste de 5,5 x 4,5 cm, probable conglomerado adenopático; ganglios ovalados de eje AP 1 cm inespecífico, en situación retroperitoneal, periaórticos, interaórtico-cava y cadenas ilíacas.

Con los hallazgos del TAC y la evolución de la paciente procede a la realización de biopsia ganglionar con aguja gruesa.

En el estudio ganglionar se detecta: gram sin leucocitos ni microorganismos, cultivo de bacterias, hongos y micobacterias negativo tinción de auramina y examen de KOH negativo. La revisión de la muestra inicial por el anatomopatólogo informa como tumor desmoplásico de célula pequeña y redonda pendiente de estudio inmunohistoquímico y de biología molecular.

Ante los resultados preliminares se deriva a la unidad de oncohematología pediátrica para completar estudio y tratamiento.

A su llegada a la unidad se reevalúa a la paciente detectándose antebrazo y brazo derecho edematoso, eritematoso, duro y doloroso con imposibilidad de la movilización activa del 2º, 3º y 4º dedo mano derecha y con dolor, rigidez e imposibilidad de flexión completa a la movilización pasiva. Conglomerado adenopático axilar derecho, donde se aprecian 3 adenopatías la mayor de aproximadamente 4 cm dura, dolorosa, adherida a planos profundos con eritema superficial y adenopatías supraclaviculares y cervicales derecha de 1 cm de diámetro duras, adheridas y dolorosas a la palpación.

Se realiza angio-Tc de extremidades superiores para descartar la posibilidad de tromboembolismo de miembro superior derecho detectándose masa intramuscular en el compartimento flexor del antebrazo derecho, de 40x36x108 mm, páncreas con múltiples lesiones sugestivas de metástasis, nódulos BIRADS 4A en el cuadrante superior externo de la mama izquierda y conglomerados adenopáticos supraclaviculares y axilares derechos, que comprimen la región distal de la subclavia y axilar derecha sin imágenes de trombosis venosa profunda.

Se repite ecografía doppler detectándose flujo filiforme en subclavia y axilar derecha por lo que se inicia tratamiento profiláctico con heparina para prevenir la posible aparición de trombos.

Se completa el estudio con realización de resonancia magnética de miembro superior derecho y PET-TC de cuerpo entero. En resonancia magnética se detecta múltiples tumores lobulados/fusiformes en miembro superior derecho situadas en planos profundos entre los vientres musculares y alrededor de los paquetes vasculares; en antebrazo gran tumoración fusiforme profunda situada entre membrana

interósea y musculatura extensora desde el codo hasta la muñeca con diámetro transversal mayor es de 43mm y en hueso axilar derecho con múltiples lesiones sugestivas de implantes tumorales/adenopatías metastásicas.

En el PET-TC presenta: Estudio compatible con enfermedad neoplásica extensa, con múltiples lesiones a nivel de musculatura braquial y antebraquial derecha, ganglios cervicales y axilares derechos, mama y axila izquierda, múltiples en páncreas, ovario izquierdo, gotiera parieto cólica derecha, ganglio obturador derecho, tibia derecha y L1.

Ante hallazgos en pruebas de imagen no compatibles con la primera impresión del anatomopatológico se decide revisar la muestra y realizar nueva biopsia tanto ganglionar como del antebrazo (posible primario).

Los resultados tanto de la revisión de anatomía patológica como de las nuevas muestras se muestran compatibles con rhabdomyosarcoma subtipo alveolar con fusión/translocación de los genes FOXO1/PAX3 t(2;13) (q36;q14.1).

Se inicia tratamiento según protocolo protocolo FaR-RMS para muy alto riesgo (grupo H).

Tras tres ciclos de quimioterapia se reevalúa a la paciente. En resonancia magnética muestra una desaparición de la lesión de antebrazo persistiendo solamente una alteración de la señal en la zona, lesiones milimétricas en el brazo derecho y reducción del conglomerado adenopático quedando únicamente una adenopatía de 1,4 cm de características inespecíficas. En el PET-TC presenta captación patológica en conglomerado adenopático axilar derecho, tibia derecha y antebrazo derecho, de menor intensidad que en control previo, con SUV de 3, 2,8 y 3,4 respectivamente; así como desaparición de la captación en musculatura braquial, ganglios cervicales derechos, mama y axila izquierda, páncreas, ovario izquierdo, gotiera parieto cólica derecha, ganglio obturador derecho y L1.

Conclusiones:

El rhabdomyosarcoma es un tumor mesenquimal maligno que asemeja al músculo estriado¹. La incidencia anual esta entre 4 y 5 casos por millón, presentándose más frecuente entre 1 y 4 años de edad con un 2º pico de incidencia en la adolescencia².

Existen cuatro variantes morfológicas: embrionario, botroide, alveolar y fusocelular/esclerosante; estas influyen en el pronóstico de la enfermedad³.

La presentación clínica es variable, dependiendo de la ubicación del tumor. Puede manifestarse por el efecto funcional de la masa (tumefacción, dolor, impotencia funcional) o, en ocasiones, detectarse en una exploración clínica o radiológica rutinaria¹.

La presencia de metástasis al diagnóstico y el estado FOXO1 positivo condicionan los casos de peor pronóstico⁴.

Otros factores con relevancia para la supervivencia son: edad del paciente al diagnóstico (favorable entre 1 y 10

años), localización del tumor (posibilidades de tratamiento quirúrgico), tamaño tumoral (favorable si es menor de 5 cm de diámetro), la afectación de ganglios regionales y el grado de resección¹.

El rhabdomyosarcoma es un tumor quimio y radiosensible. Su tratamiento es multidisciplinar, y se basa en el control local del tumor y en eliminar la enfermedad a distancia, visible o no.

Todos los pacientes precisan la administración de quimioterapia sistémica, incluso los resecados completamente, ya que se considera una enfermedad diseminada. La quimioterapia se basa en la combinación de vincristina, actinomicina y ciclofosfamida/ifosfamida, con la introducción en los últimos años de irinotecán. El uso de antraciclinas no parece aumentar la supervivencia en pacientes de riesgo estándar/alto y se reserva solo para casos de riesgo muy alto (metastásicos y FOXO +), como el caso de nuestra paciente^{1,5,6}.

El tratamiento en Europa se basa en los protocolos elaborados por el Grupo Europeo Pediátrico de Sarcomas de Tejidos Blandos (EpSSG: *European pediatric Soft tissue Sarcoma Group*). Se estratifica a los pacientes en grupos de riesgo en función presencia o ausencia de criterios de mal pronóstico^{1,5,6}.

La supervivencia global se aproxima al 80% cayendo hasta el 30% en los casos de alto riesgo y/o metastásico a los 2 años¹.

Bibliografía:

- 1.- Skapek SX, Ferrari A, Gupta AA, Lupo PJ, Butler E, Shipley J, et al. Rhabdomyosarcoma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019; 5: 1.
- 2.- Skapek SX, Ferrari A, Gupta AA, Lupo PJ, Butler E, Shipley J, et al. Rhabdomyosarcoma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019; 5: 1.
- 3.- Parham DM, Barr FG. Classification of rhabdomyosarcoma and its molecular basis. *Adv Anat Pathol*. 2013; 20: 387-97.
- 4.- Williamson D, Missiaglia E, de Reynies A, Pierron G, Thuille B, Palenzuela G, et al. Fusion gene-negative alveolar rhabdomyosarcoma is clinically and molecularly indistinguishable from embryonal rhabdomyosarcoma. *J Clin Oncol*. 2010; 28: 2151-8.
- 5.- Sa R, Liu D, Zhao H, Hou S, Lin Q, Guan F. Utility of [(18)F] Fluoro-Deoxyglucose Positron Emission Tomography/Computed Tomography for Staging and Therapy Response Evaluation in Pediatric Rhabdomyosarcoma: A Case Series and Literature Review. *Front Med (Lausanne)*. 2020; 7: 281.
- 6.- Gallego S, Llorca A, Roma J, Sabado C, Gros L, de Toledo JS. Detection of bone marrow micrometastasis and microcirculating disease in rhabdomyosarcoma by a real-time RT-PCR assay. *J Cancer Res Clin Oncol*. 2006; 132: 356-62.

Nota clínica

Quando la sensibilidad no lo es todo. Infección del tracto urinario poco habitual

María del Carmen Cortés Jiménez¹ y Borja Croche Santander¹.

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Recibido: 25/04/24 Aceptado: 18/06/24

Cortés Jiménez MC y Croche Santander B. Cuando la sensibilidad no lo es todo. Infección del tracto urinario poco habitual. Vox Paediatr 2024; 31(1): 47-51

Presentado en la CX Reunión Científica de Pediatría Andalucía Occidental y Extremadura. Badajoz. Marzo 2024.

Resumen

Presentamos el caso de una niña de 12 años con clínica de sepsis, con origen en una pielonefritis aguda bilateral, que asociaba además daño renal agudo. En el urocultivo se aisló *Klebsiella pneumoniae* sensible a cefalosporinas, pero con un comportamiento agresivo, con formación de múltiples abscesos renales y esplénicos, características propias de la cepa hipervirulenta de dicho microorganismo. Optamos por un tratamiento médico conservador con antibioterapia intravenosa un total de 6 semanas, consiguiendo una evolución favorable, con recuperación completa de la paciente y reducción progresiva de los abscesos hasta desaparición completa a los 4 meses de evolución.

Palabras clave:

pielonefritis aguda, sepsis, absceso esplénico, *Klebsiella pneumoniae* hipervirulenta.

Abstract:

We present a 12-year-old girl with sepsis originating from acute bilateral pyelonephritis, which was also associated with acute kidney damage. A *Klebsiella pneumoniae* sensitive to cephalosporins was isolated in the urine culture, with an aggressive behavior, forming multiple renal and splenic abscesses, characteristic of the hypervirulent strain of this microorganism. We opted for a conservative medical treatment with intravenous antibiotic therapy for a total of 6 weeks, achieving a favourable outcome, with complete recovery of the patient and progressive reduction of the abscesses until complete disappearance after 4 months of follow-up.

Keywords:

acute pyelonephritis, sepsis, splenic abscess, hypervirulent *Klebsiella pneumoniae*.

Introducción

La infección urinaria (IU) se trata de una de las infecciones bacterianas más frecuentes en Pediatría y, aunque su pronóstico es favorable en gran parte de los pacientes, algunos pueden desarrollar complicaciones a corto y largo plazo. El principal microorganismo implicado en este síndrome infeccioso a cualquier edad es *Escherichia coli*, si bien existen otros gérmenes que pueden producir infección urinaria en menor frecuencia (IU atípicas). Entre ellos se encuentra *Klebsiella pneumoniae*, que causa en torno a 3-5% de las IU en nuestro medio¹⁻³.

Existe una cepa de *Klebsiella pneumoniae* denominada hipervirulenta, que causa infecciones agresivas con formación de múltiples abscesos que pueden desarrollarse en lugares como el bazo o el sistema nervioso central. Esta

cepa era inicialmente endémica en regiones como Taiwan y Corea y, aunque *Klebsiella pneumoniae* es una causa rara de absceso esplénico en general, en estos lugares supone la causa principal de esta entidad. Sin embargo, en los últimos años se ha incrementado su prevalencia en todo el mundo. Para su identificación pueden usarse ciertos biomarcadores o determinación de plásmidos de virulencia, si bien en los laboratorios actuales de nuestro medio no se dispone de ellos, por lo que su diagnóstico se basará en un escenario clínico altamente sugestivo. Se dispone de escasa literatura sobre el manejo de los abscesos en pacientes pediátricos, por lo que se recomienda optar por un tratamiento individualizado valorando riesgos y beneficios para el paciente⁴⁻⁶.

Caso clínico

Niña de 12 años y 68 kg con antecedentes personales de trastorno del espectro autista, discapacidad intelectual, con duplicación probablemente patogénica en región

Autora para correspondencia: María del Carmen Cortés Jiménez
mc.cortes95@gmail.com

16p11.2 de novo, y pielonefritis aguda hace un año por *Klebsiella pneumoniae*. Tratamiento domiciliario habitual con aripiprazol. No constan antecedentes familiares de interés.

Consulta inicialmente en centro privado por dolor abdominal y vómitos de 6 días de evolución, junto con fiebre de hasta 39.5°C en las últimas 48 horas. Además, refieren menarquia hace 6 días, por lo que ha tomado tratamiento analgésico con antiinflamatorios no esteroideos. En dicho centro se realiza rehidratación intravenosa y se administra ondansetron, siendo alta a domicilio. Reconsultan a las 24 horas por decaimiento, náuseas, rechazo de la alimentación, persistencia de fiebre y disminución de la diuresis. A la exploración destaca taquicardia, hipotensión arterial, taquipnea, obnubilación y necesidad de oxigenoterapia (FiO2 40%) para mantener saturación de oxígeno adecuada. Se solicita analítica sanguínea donde destaca leucocitosis 27600 cel/mm3 con neutrofilia del 94%, con plaquetas y hemoglobina normales; creatinina 4.18 mg/dl y urea 136 mg/dl; elevación de reactantes de fase aguda (RFA), con proteína C reactiva (PCR) 418 mg/l y procalcitonina (PCT) 48 ng/ml; iones, transaminasas y gasometría venosa normales. Se realiza tira reactiva de orina, donde se observan 125 leucocitos.

Ante la sospecha de sepsis con posible origen urinario se inicia tratamiento precoz con fluidoterapia intravenosa (dos bolos de suero fisiológico 10 ml/kg), oxigenoterapia y antibioterapia intravenosa empírica, tras extracción de estudio microbiológico (hemocultivo, urocultivo); y se traslada

a nuestro centro. Previo al traslado se administra una dosis de cefepime, continuando tras su llegada con cefotaxima a dosis ajustadas a insuficiencia renal. Se amplían pruebas complementarias, con radiografía de tórax-abdomen y ecografía abdominal, que no mostraban hallazgos patológicos.

Secundariamente al daño renal agudo que presentaba, en las primeras 48-72 horas de ingreso se produjo una ganancia ponderal de 5 kg, junto con aparición de edemas de miembros inferiores, hipoventilación en bases pulmonares con necesidad de oxigenoterapia de bajo flujo, además de persistencia de situación de oliguria. Ante los datos de sobrecarga hídrica se solicita ecocardiografía, en la que no se observaban anomalías estructurales ni funcionales, salvo leve derrame pleural basal bilateral. Los parámetros de función renal mejoraron, con creatinina 1.15 mg/dl y urea 69 mg/dl. Decidimos realizar restricción de líquidos intravenosos y administramos dosis de furosemida intravenosa, obteniendo buena respuesta, con mejoría ritmo de diuresis, disminución del edema e inicio de pérdida de peso.

Por otra parte, a las 48-72 horas de ingreso persistía fiebre y taquicardia, con tensión arterial ya normalizada. En control analítico persistía leucocitosis con neutrofilia y RFA elevados, aunque en descenso (PCR 324 mg/L, PCT 8.84 ng/mL). En el urocultivo se aisló *Klebsiella pneumoniae* sensible a cefalosporinas según antibiograma (Fig. 1); con negatividad del hemocultivo. Ante la persistencia de fiebre con elevación de RFA y tratamiento antibiótico adecuado

Muestra: Orina (media)		
Cultivo bacterias+hongos:	Se aísla:	
	(1) <i>Klebsiella pneumoniae ssp pneumoniae</i> >100000 UFC/mL	
ANTIBIOGRAMA	(1)	
	S/I/R	CMI(µg/ml)
Ampicilina	R	>8
Amoxicilina/clavulánico	S	<=8
Piperacilina/tazobactam	S	<=8
Cefuroxima	S	<=4
Cefotaxima	S	<=1
Ceftazidima	S	<=1
Cefixime	S	<=1
Cefepime	S	<=1
Ertapenem	S	<=0.5
Imipenem	S	<=1
Gentamicina	S	<=2
Tobramicina	S	<=2
Amikacina	S	<=8
Ciprofloxacino	S	<=0.25
Levofloxacino	S	<=0.5
Trimetoprim/sulfametoxazol	R	>4/76
Fosfomicina	S	<=32
Nitrofurantoina	S	64

Fig. 1. Antibiograma de *Klebsiella pneumoniae* aislada en urocultivo.

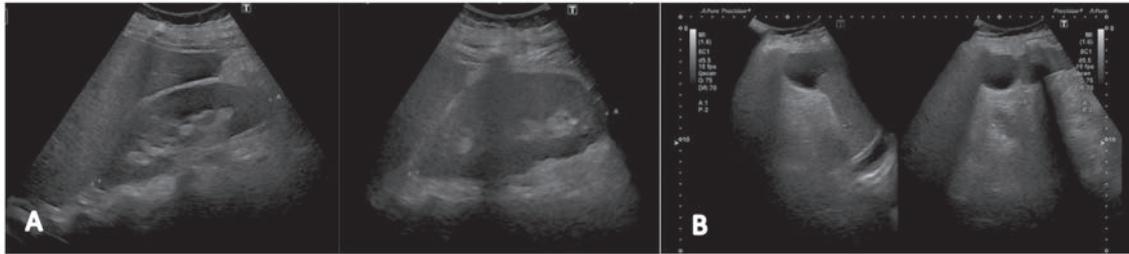


Fig. 2. Ecografía abdominal. A: Aumento del tamaño de ambos riñones (derecho 145 mm e izquierdo 150 mm). B: Aumento del tamaño del bazo (150 mm) e imagen de quiste/absceso esplénico (42 x 38 x 33 mm).

para la infección de nuestra paciente (dosis ya sin ajustar a insuficiencia renal, tras mejoría de la función renal), sospechamos la posibilidad de un foco no controlado, por lo que solicitamos una nueva ecografía abdominal (Fig. 2). En esta se observaba un aumento del tamaño de ambos riñones y bazo y una imagen de quiste/absceso esplénico (42 x 38 x 33 mm).

Decidimos realizar angioTC abdominal (Fig. 3) para mejor caracterización de las lesiones. Se observó aumento de tamaño de ambos riñones, con pérdida de diferenciación córtico-medular y múltiples lesiones hipodensas de aspecto quístico en ambos riñones, compatible con pielonefritis aguda bilateral complicada con microabscesos renales. Además, en el bazo se apreciaban múltiples lesiones hipodensas bien delimitadas, alguna con aspecto encapsulado, compatibles con abscesos esplénicos, la de mayor tamaño (53 mm) en borde anterior esplénico. Se valoró el caso conjuntamente con Cirugía pediátrica, consensuando manejo conservador de dichos abscesos, manteniendo antibioterapia intravenosa.

La paciente permaneció febril hasta el sexto día de tratamiento antibiótico, aunque con mejoría evidente del estado general junto con descenso de los leucocitos a 15190 cel/mm³ (neutrófilos 12150 cel/mm³) y de RFA (PCR 253 mg/L, PCT 0,98 mg/dL). Sin embargo, durante el fin de semana se decide modificar antibioterapia a piperacilina-tazobactam, quedando afebril en las 24 horas siguientes y se mantuvo dicho tratamiento durante 9 días. Posteriormente vuelve a optimizarse el tratamiento a cefalosporinas (ceftriaxona) en consenso con Infectología. Finalmente se mantuvo la antibioterapia intravenosa un total de 6 semanas, con ingreso hospitalario de 23 días y posterior canalización de PICC (catéter central de inserción periférica) para administración de ceftriaxona cada 24 horas en Hospital de Día o Planta de hospitalización.

La evolución clínica fue favorable, persistiendo afebril y con actividad normal tras el alta hospitalaria. Se constató la reducción progresiva de los abscesos esplénicos en controles ecográficos hasta su desaparición completa a los 4 meses, junto con riñones ecográficamente normales. Análíticamente, en último control mantiene hemograma y RFA normales, urea 26 mg/dl y creatinina 0.57 mg/dl; aunque persiste proteinuria, que se encuentra en seguimiento por Nefrología pediátrica.

Discusión

El caso clínico que presentamos se trata de una paciente de 12 años con síntomas y signos sugestivos de sepsis (fiebre, alteración del triángulo de evaluación pediátrica, junto con disfunción orgánica determinada por scores como pSOFA), con posible foco urinario. Se inició tratamiento médico precoz (fluidoterapia y antibioterapia empírica) y se cursaron muestras microbiológicas (hemocultivo y urocultivo) sin que ello supusiera un retraso en el inicio del tratamiento, según las recomendaciones actuales⁶⁻⁷. Inicialmente en nuestro centro se escogió un tratamiento antibiótico empírico con cefalosporinas (cefotaxima) para cubrir aquellos microorganismos más frecuentemente implicados y se ajustó la dosis dado el daño renal agudo que presentaba la paciente. Tras el aislamiento de *Klebsiella pneumoniae* en urocultivo se mantuvo dicho tratamiento dada su sensibilidad en antibiograma (Fig. 1). Sin embargo, a pesar de una mejoría del estado general de la paciente, persistía febril y con elevación de RFA a los 6 días de tratamiento. En este punto nos planteamos posibles causas de evolución desfavorable de un síndrome infeccioso: tipo de antibiótico correcto (según antibiograma, actividad y penetrancia en sitio de infección), dosis e intervalos...⁹ Así, una vez normalizada la función renal aumentamos la dosis de antibiótico sin ajustar por IR, pero sin conseguir una respuesta del todo satisfactoria. Ante la sospecha de un foco no controlado, decidimos realizar una prueba de imagen (ecografía abdominal y posteriormente angioTC abdominal), donde se observaron microabscesos renales y múltiples abscesos esplénicos.

El absceso esplénico es una entidad muy infrecuente en pediatría, cuya causa más habitual se trata de una infección metastásica hematógena, p.ej. en nuestro caso asociado a una pielonefritis aguda complicada. Puede estar producido por diferentes microorganismos, pero los Gram negativos y enterobacterias suelen ser habituales cuando se asocian otros focos abdominales, como en nuestra paciente (*Klebsiella pneumoniae*). El tratamiento de dichos abscesos es controvertido. Se puede optar por un manejo conservador con antibioterapia prolongada, aunque de duración incierta (4-6 semanas), con cefalosporinas de tercera generación en caso de bacilos Gram negativos. El manejo quirúrgico puede ser mediante drenaje percutáneo, en caso de absceso grande, único y accesible (tasa de fracaso variable,

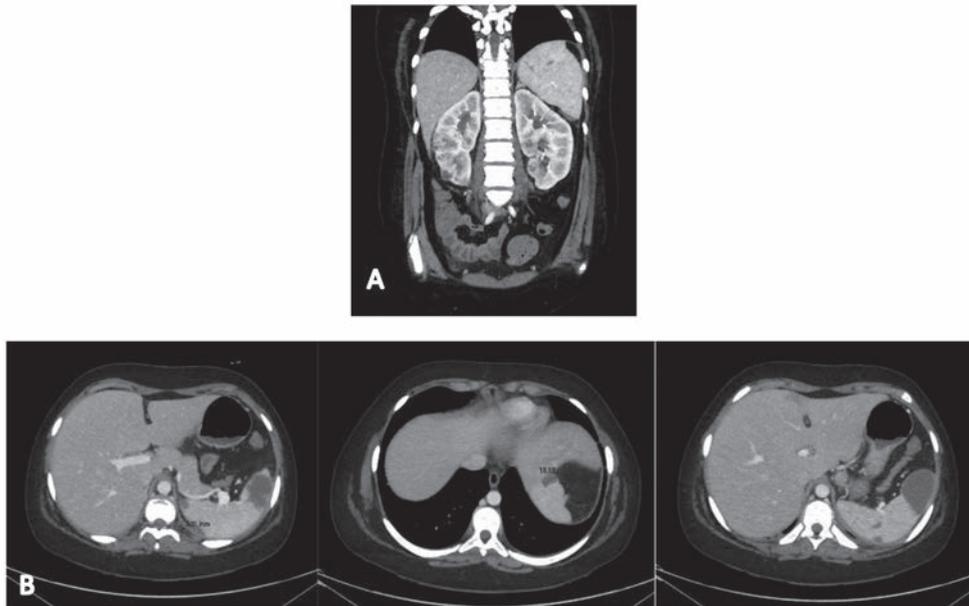


Fig. 3. AngioTC abdominal. A: Riñones aumentados de tamaño, con pérdida de diferenciación córtico-medular y múltiples lesiones hipodensas de aspecto quístico. B: Múltiples lesiones hipodensas bien delimitadas, alguna con aspecto encapsulado; la de mayor tamaño en borde anterior esplénico (diámetro máximo 53 mm) y las otras mejor delimitadas en borde superior (16 mm) y posterior subcapsular (7 mm).

15-75%), o esplenectomía, en pacientes con múltiples abscesos sin respuesta a tratamiento médico¹⁰⁻¹². Por todo ello, se consensó con el equipo de Cirugía pediátrica un manejo conservador con antibioterapia prolongada con cefalosporinas. Sin embargo, se realizó un cambio de antibioterapia a piperacilina-tazobactam por persistencia de fiebre al sexto día, como hemos comentado anteriormente durante fin de semana, quedando afebril en 24 horas. Pensamos que posiblemente la evolución hubiera sido similar si se hubiese mantenido el plan terapéutico consensuado puesto que la cefotaxima era una buena opción de tratamiento. Por otro lado, la evolución con tratamiento médico intravenoso prolongado durante 6 semanas fue satisfactoria con desaparición completa de los abscesos, pudiendo realizar parte de dicho tratamiento tras el alta desde Hospital de Día. A pesar de que la literatura sobre el manejo de los abscesos esplénicos en niños es escasa, como área de mejora podríamos plantear el cambio a vía oral del antibiótico tras conseguir mejoría clínica del paciente.

Por otra parte, nos gustaría destacar la importancia de la diferencia entre sensibilidad (cuando el crecimiento bacteriano es inhibido in vitro por un determinado antibiótico) y virulencia (el grado de daño que un patógeno es capaz de producir en el organismo que infecta), que en ocasiones podrían tomarse erróneamente como sinónimos. En nuestro caso nos encontrábamos ante una infección producida por *K. pneumoniae* sensible a cefalosporinas, quinolonas y aminoglicósidos según antibiograma, pero que sin embargo produjo un síndrome infeccioso muy agresivo, con formación de abscesos a múltiples niveles, lo que era compatible con una cepa hipervirulenta. En la literatura se

describen dos tipos de *K. pneumoniae*, la clásica (cKp) y la hipervirulenta (hvKp), relacionándose esta última con infecciones invasivas y formación de abscesos a múltiples niveles (hígado, cerebro, bazo), siendo más frecuente curiosamente en la comunidad, generalmente en personas previamente sanas. Esta virulencia viene determinada por la expresión combinada de varios factores de virulencia: fenotipo mucoso, ciertos serotipos capsulados (p.ej. K1, K2, K28, K47, K63), marcadores genéticos (p.ej. magA, rmpA o iucABCD), plásmidos, etc. Estas cepas, a pesar de ser hipervirulentas, inicialmente eran sensibles antibióticos comunes; no obstante, en los últimos años la tendencia es hacia el desarrollo de resistencias a betalactámicos (betalactamasas de espectro extendido como CTX-M y carbapenemasas como KPC, VIM, NDM y OXA-48), fluoroquinolonas y aminoglicósidos, lo cual supone un reto en el manejo de estos pacientes⁴⁻⁶.

Si bien hay descritas distintas pruebas de laboratorio para la identificación de estas cepas hipervirulentas (“string test”, marcadores genéticos, etc.)⁴⁻⁶, no se realizan habitualmente en nuestro medio, por lo que actualmente para su diferenciación frente a la cepa clásica debemos guiarnos por las manifestaciones clínicas y la epidemiología. Esto sería una importante área de mejora puesto que nos ayudaría a una correcta identificación del microorganismo, lo que implicaría una mejor aproximación terapéutica.

Conclusiones

- En el manejo de la sepsis es fundamental el tratamiento con fluidoterapia adecuada y antibioterapia empírica de forma precoz. Las pruebas complementarias nos ayudarán

a apoyar el diagnóstico de sepsis y valorar su repercusión, así como a establecer el foco de origen y el diagnóstico microbiológico, pero nunca debe retrasar el inicio del tratamiento.

- Ante la evolución desfavorable en un paciente con un síndrome infeccioso tratado con antibioterapia adecuada debemos sospechar en un posible foco no controlado (p.ej. absceso).

- El absceso esplénico es una entidad muy infrecuente en pediatría y su tratamiento es controvertido. Se puede optar por un manejo conservador con antibioterapia prolongada (4-6 semanas), con cefalosporinas de tercera generación en caso de bacilos Gram negativos. El manejo quirúrgico puede ser mediante drenaje percutáneo, en caso de absceso grande, único y accesible (tasa de fracaso variable), o esplenectomía, en pacientes con múltiples abscesos sin respuesta a tratamiento médico.

- La cepa hipervirulenta de *Klebsiella pneumoniae* ha aumentado y se ha diseminado en el mundo en los últimos años. Se caracteriza por producir infecciones más agresivas, en personas previamente sanas en la comunidad, con formación de múltiples focos de infección y síndromes infecciosos inusuales para la *K. pneumoniae* clásica, como abscesos en hígado, bazo, cerebro, etc. Aunque inicialmente esta cepa ha tenido un buen patrón de sensibilidad a pesar de su virulencia, recientemente está creciendo el número de hvKp multirresistente, lo cual constituye un reto terapéutico en la actualidad.

Bibliografía

- 1.- González Rodríguez JD, Justa Roldán MJ. Infección de las vías urinarias en la infancia. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022;1:103-29.
- 2.- Mattoo TK, Shaikh N, Nelson CP. Contemporary Management of Urinary Tract Infection in Children. *Pediatrics.* 2021; Feb;147(2):e2020012138.
- 3.- Piñeiro Pérez R, Cilleruelo Ortega MJ, Ares Álvarez J, Baquero-Artigao F, Silva Rico JC, Velasco Zúñiga R, et al;

Grupo colaborador de infección urinaria en pediatría. Recomendaciones sobre el diagnóstico y tratamiento de la infección urinaria. *An Pediatr (Barc).* 2019;90(6):400.e1-400.e9.

- 4.- Russo T, Marr C. Hypervirulent *Klebsiella pneumoniae*. *Clinical Microbiology Reviews.* 2019; 32(3).

- 5.- Kocsis B. Hypervirulent *Klebsiella pneumoniae*: An update on epidemiology, detection and antibiotic resistance. *Acta Microbiol Immunol Hung.* 2023;70(4):278-87.

- 6.- Namikawa H, Oinuma KI, Yamada K, Kaneko Y, Kakeya H, Shuto T. Predictors of hypervirulent *Klebsiella pneumoniae* infections: a systematic review and meta-analysis. *J Hosp Infect.* 2023;134:153-60.

- 7.- Singer M, Deutschman CS, Seymour CW, Shankar-Hari M, Annane D, Bauer M, et al. The Third International Consensus Definitions for Sepsis and Septic Shock (Sepsis-3). *JAMA.* 2016 Feb 23;315(8):801-10

- 8.- Gómez Cortés B. Sepsis. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;1:153-166.

- 9.- Goycochea-Valdivia WA, Melendo Pérez S, Aguilera-Alonso D, Escosa-García L, et al. Posicionamiento de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica sobre la implementación, ejecución y monitorización de los programas de optimización de uso de antimicrobianos en pediatría hospitalaria. *An Pediatr* 97 (2022) 351

- 10.- Iñíguez A, Butte JM, Zúñiga JM, et al. Abscesos esplénicos. Comunicación de siete casos y revisión de la literatura. *Rev Med Chile* 2008;136:38-43.

- 11.- Lee WS, Choi ST, Kim KK. Splenic abscess: A single institution study and review of the literature. *Yonsei Med J* 2011;52:288-92

- 12.- Peña-Ros E, Méndez-Martínez M, Vicente-Ruiz M, Sánchez-Cifuentes A, et al. Neumoperitoneo por absceso esplénico: un reto diagnóstico. Reporte de un caso. *Cir Cir.* 2015;83(5):433-7

Nota clínica

Tras la asfixia hay que pensar con el corazón

.....
Cristina García Ceberino, Rafael Romero Peguero, Paola Escalante Ocampo, Inmaculada Serrano Ortega, Francisco Javier Gallego Cortés, María Solo de Zaldívar Tristancho y Moisés Zambrano Castaño.
Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Recibido: 20/05/2024 Aceptado: 25/06/2024

García Ceberino C, Romero Peguero R, Escalante Ocampo P, Serrano Ortega I, Gallego Cortés FJ, Solo de Zaldívar Tristancho M y Zambrano Castaño M. Vox Paediatr 2024; 31(1): 52-55

Presentado en la CX Reunión Científica de Pediatría Andalucía Occidental y Extremadura. Badajoz. Marzo 2024.

Resumen

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) en el recién nacido es una entidad rara y de etiología diversa, que reúne varias formas clínicas y, por tanto, de difícil diagnóstico. Entre las principales causas de miocardiopatía hipertrófica se incluyen alteraciones metabólicas, hijos de madre diabética, exposición prenatal o postnatal a corticosteroides y formas de miocardiopatía hipertrófica idiopática.

Presentamos el caso de una recién nacida a término ingresada por síndrome de aspiración meconial y asfixia perinatal sin encefalopatía, pero con repercusión cardíaca con disfunción sistodiastólica izquierda y diastólica derecha transitoria en los primeros días de vida. A partir del décimo día de vida presenta empeoramiento con insuficiencia cardíaca progresiva debido a miocardiopatía hipertrófica con afectación secuencial de pared anterior del ventrículo derecho, septo interventricular y pared posterior del ventrículo izquierdo, compatible con miocardiopatía hipertrófica secundaria a isquemia cardíaca tras sufrimiento fetal agudo. La evolución fue favorable con disminución progresiva de la hipertrofia hasta su resolución en los siguientes 5 meses de vida.

Palabras clave:

miocardiopatía hipertrófica, recién nacido, sufrimiento fetal agudo, infarto de miocardio.

Abstract

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) in newborns is a rare entity with diverse etiology, encompassing several clinical forms and therefore posing a challenging diagnosis. Main causes of hypertrophic cardiomyopathy include metabolic disorders, infants of diabetic mothers, prenatal or postnatal exposure to corticosteroids, and idiopathic hypertrophic cardiomyopathy. We present the case of a term newborn admitted for meconium aspiration syndrome and perinatal asphyxia without encephalopathy but with cardiac involvement displaying transient left and right systodiastolic dysfunction in the early days of life. Starting from the tenth day of life, the patient presented worsening with progressive heart failure due to hypertrophic cardiomyopathy with sequential involvement of the anterior wall of the right ventricle, interventricular septum, and posterior wall of the left ventricle, consistent with hypertrophic cardiomyopathy secondary to cardiac ischemia after acute fetal distress. The patient's evolution was favorable, with progressive decrease in hypertrophy until resolution within the following 5 months of life.

Keywords:

hypertrophic cardiomyopathy, newborn, acute fetal distress, myocardial infarction.

CASO CLÍNICO

Recién nacida de 3 horas de vida que ingresa en la Unidad de Neonatología, trasladada desde su hospital de origen,

por pérdida de bienestar perinatal y síndrome de aspiración de meconio.

Como antecedentes maternos, madre de 35 años, sin patología conocida, grupo sanguíneo 0, Rh positivo, primigesta.

Autora para correspondencia: Cristina García Ceberino
cristina.garciace@salud-juntaex.es

La gestación fue controlada, sin incidencias. La serología gestacional: lúes, toxoplasma, VIH y HBsAg negativas, rubéola inmune. Las ecografías prenatales fueron normales. El cultivo para estreptococo agalactiae fue negativo (> 5 semanas).

El parto fue inducido a las 41 + 5/7 semanas de edad gestacional, con presentación cefálica, líquido sanguinolento, meconial intenso y tiempo de amniorrexis de 3 horas, precisando uso de instrumental (ventosa). La recién nacida nació hipotónica, con palidez y mala perfusión, se aspiraron secreciones meconiales de boca, orofaringe y estómago, sin realizar ningún esfuerzo respiratorio ni movimiento espontáneo, ni llanto en ningún momento, presentando latido. La puntuación de Apgar fue 1': 3, 5': 5, 10': 6. pH de cordón 7,087. Precisó reanimación con ventilación con presión positiva intermitente con FiO₂ inicial de 0,3, después hasta 1, alcanzando saturación de O₂ del 95%, con intubación a los 15 minutos de vida. Se procedió al traslado con ventilación mecánica.

Se inició hipotermia pasiva al nacimiento con temperatura rectal 35,3 °C a los 50 minutos de vida, presentando la siguiente gasometría a la hora de vida:

-Gasometría capilar a los 50 minutos de vida: pH 6,769, pCO₂ 86 mmHg, exceso de bases -24,9 mmol/L, Glucosa 56 mg/d, Láctico 11,66.

Al ingreso en nuestra Unidad a nivel neurológico, la recién nacida se encontraba alerta, con actividad espontánea y sin movimientos patológicos. La valoración en la escala de García-Alix a las 3 horas de vida fue de 2-3. Posteriormente no presentó puntuación de encefalopatía significativa en la escala de García Alix por lo que se suspendió la hipotermia pasiva.

A nivel respiratorio, en las dos primeras horas de vida presentó insuficiencia respiratoria hipoxémica progresiva que precisó oxigenoterapia de alto flujo, sin clara mejoría. Ante las necesidades de oxígeno y el fallo ventilatorio se inició ventilación mecánica invasiva y antibioterapia con ampicilina y gentamicina intravenosas previa recogida de hemocultivo.

A las 9 horas de su ingreso volvió a presentar empeoramiento respiratorio a expensas de fallo de oxigenación grave (FiO₂ 1) por lo que se administró una dosis de surfactante a 200 mg/kg sin respuesta clínica y terapia con óxido nítrico a 20 ppm con respuesta favorable. A las 24 horas de vida presentó aumento de PIP significativo por lo que se inicia ventilación de alta frecuencia.

En cuanto a las pruebas complementarias realizadas, se realizó radiografía de tórax y una ecografía pulmonar compatible con síndrome de aspiración meconial.

A nivel hemodinámico, desde las primeras 24 horas de vida se realiza ecocardiografías funcionales para valorar la funcionalidad cardíaca, dónde se observa relaciones E/A transtricuspidéas menores de 1, una onda S' lateral tricuspídea de 5,1 cm/s un tiempo de aceleración máxima de la

arteria pulmonar de 50 msg (con óxido nítrico), resto de parámetros en ventrículo izquierdo normales y flujos sistémicos normales por lo que se concluye que presenta una disfunción sistodiastólica moderada del ventrículo derecho junto con datos de hipertensión pulmonar. Precisó dobutamina hasta 10 mcgr/Kg/min y adrenalina a 0,05 mcg/kg/min con mejoría posterior, permitiendo retirada de ambos fármacos a las 96 horas de vida. Evolución favorable estabilizándose la FiO₂ en 0,3.

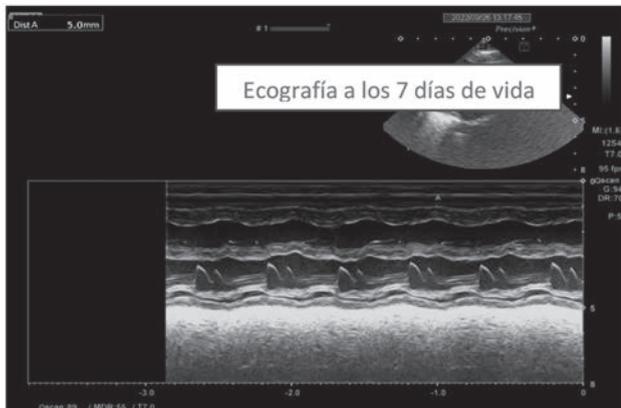
A los 2 días de vida se suspende ventilación mecánica de alta frecuencia y se reinicia ventilación mecánica convencional, se disminuye también de forma progresiva la dosis de óxido nítrico. Al disminuir la dosis por debajo de una 1 parte por millón presenta aumento de necesidades de oxígeno significativas por lo que se realiza nueva ecocardiografía dónde se vuelve a observar relaciones E/A transtricuspidéas menores de 1, onda S' lateral tricuspídea en torno a 5-5,5 cm/s y un flujo en vena cava superior de 63 ml/kg/min por lo que se reinicia dobutamina a 5 mcg/kg/min con evolución favorable tanto a nivel hemodinámico como respiratorio pudiendo realizar extubación a los 3 días de vida e iniciar ventilación mecánica no invasiva (VMNI) a los 3 días de vida en modalidad BPAP.

En 24 horas evolución favorable iniciando VMNI en modalidad CPAP, FiO₂ 0,21, pero a partir del cuarto día de vida presenta estancamiento respiratorio volviendo a iniciar BPAP. Al sexto día de vida precisa mayores necesidades de oxígeno por lo que se realiza analítica dónde se observa ProBNP > 35000 pg/ml y ecocardiografía funcional dónde se observa una dilatación de la aurícula izquierda (Relación Ai/Ao: 2,08), ausencia de colapsabilidad de la vena cava inferior, una relación E/A transmitral de 2,68; relación E/e' lateral mitral de 14,4; Onda S' lateral mitral 4,1 cm/s; fracción de acortamiento del ventrículo del 21%; presiones pulmonares estimadas a través de jet de insuficiencia tricuspídea de 57 mmHg; tiempo de aceleración máxima de la arteria pulmonar de 45 msg. Medidas de ventrículos normales.

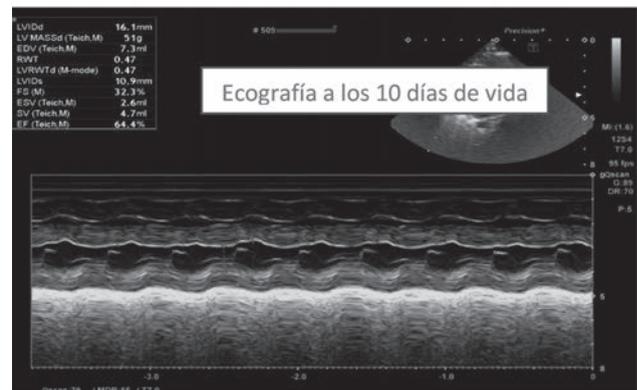
Ante los datos de insuficiencia cardíaca congestiva por fallo sistodiastólico principalmente del ventrículo izquierdo, se inició tratamiento con furosemida a 2 mg/kg/día y dobutamina hasta 7,5 mcg/Kg/min. Mejoría en las siguientes 24 horas, permitiendo suspender diuréticos y dobutamina con normalización ecocardiográfica y analítica.

A los 8 días de vida se inicia terapia con gafas nasales de alto flujo con FiO₂ de 0,21 sin incidencias.

A los 10 días de vida presenta frecuencias cardíacas en rango de taquicardia y proBNP >35.000 pg/ml. En ecocardiografía se observó miocardiopatía hipertrófica de pared anterior de ventrículo derecho, septo y pared posterior del ventrículo izquierdo, objetivando en los sucesivos controles, engrosamiento del miocardio, presentando las siguientes medidas ventriculares septo interventricular en diástole con grosor máximo de 7,1 mm, pared posterior del ventrículo izquierdo con grosor máximo de hasta 5,5 mm y pared



(Figura 1)



(Figura 2)

anterior del ventrículo derecho en diástole de 5,5 mm de grosor máximo, con atrapamiento sistólico ventrículo derecho-infundibular con gradiente pulmonar máximo de 13 mmHg.

Ante los hallazgos se realiza:

- Estudio metabólico de primer nivel: amonio: 62 mcg/dl, piruvato normal, lactato normal.
- Estudio metabólico en orina: sin alteraciones.
- Estudio metabólico en LCR y sangre: sin alteraciones.
- Pruebas metabólicas normales.
- Bioquímica: Transaminasas normales, perfil férrico normal, perfil lipídico normal. TSH: 12 UI/L, T4 normal.

Se inicia tratamiento con esmolol y se monitoriza relación E/e' lateral mitral.

Tabla 1. Evolución de la relación E/e' lateral mitral.

Día 12 de vida	Día 13 de vida	Día 17 de vida	Día 19 de vida	Día 30 de vida Alta
17	13	12	10-12	11

ventrículo derecho 4,7 mm) con buen tamaño y sin atrapamiento sistólico ni gradiente infundibular significativo.

A los 5 meses presentó exámenes ecocardiográficos normales con cavidades ventriculares normales, normalizando ProBNP desde el mes y medio de vida y retirando propranolol a los 7 meses de vida, pudiendo concluir que la paciente presentó una hipertrofia ventricular transitoria secundaria a isquemia cardiaca durante al parto.

Conclusiones

Las alteraciones cardíacas en recién nacidos con sufrimiento fetal agudo suelen estar infradiagnosticadas y requieren un alto índice de sospecha¹. Son muchas las anomalías que se han asociado con la isquemia perina-

A los 18 días de vida ante estabilidad se inició propranolol oral con respuesta favorable pudiendo retirar esmolol a los 19 días de vida.

Se tituló dosis de propranolol por tendencia a la hipotensión, presentando tensiones y frecuencias normales con una dosis de 1,5 mg/kg/día.

En ecografías posteriores se observó estabilidad de las dimensiones y gran mejoría de la función diastólica. Se realizó seriación de proBNP comprobando descenso paulatino.

Al alta la recién nacida realizaba tomas por succión sin cansarse, con adecuada ganancia ponderal, no presentaba edemas, dificultad respiratoria ni megalias abdominales.

En ecocardiografía al alta: Ventrículo izquierdo con hipertrofia del septo interventricular (SIVtd 6,5 mm, z-score +2,6). No obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo. Ventrículo derecho hipertrófico (Pared anterior del

tal: insuficiencia cardíaca, insuficiencia mitral o tricúspide, cambios isquémicos en la ecocardiografía y persistencia de la circulación fetal³.

La miocardiopatía hipertrófica neonatal transitoria es una entidad excepcional, relacionada en la mayoría de las publicaciones en el contexto de diabetes materna. El diagnóstico etiológico suele ser difícil. Las causas incluyen enfermedades metabólicas, enfermedades heredofamiliares, diabetes materna y miocardiopatía hipertrófica idiopática. Sin embargo, la incidencia de la miocardiopatía hipertrófica neonatal en el contexto de un sufrimiento fetal agudo es baja^{2,4}.

Aunque la causa de la hipertrofia aún no está clara, parece estar relacionada con el aumento de catecolaminas o la adaptación a la sobrecarga de presión o volumen. No

Tabla 2. Evolución del proBNP.

Día 12 de vida	Día 17 de vida	Día 19 de vida	Día 30 de vida Alta
>35.000 pg/ml	>35.000 pg/ml	14.000 pg/ml	1.675 pg/ml

obstante, en nuestro caso se plantea la hipótesis de la isquemia miocárdica como la causa de la hipertrofia, ya que cumple los criterios de sufrimiento fetal, evolución posterior hacia hipertrofia con elevación significativa del ProBNP y normalización del tamaño ventricular una vez normalizado los niveles séricos de ProBNP⁵. Se requieren más investigaciones para comprender completamente los mecanismos subyacentes y el manejo óptimo de esta condición en neonatos.

El examen ecocardiográfico y la realización de la ecocardiografía funcional por neonatólogos en estos pacientes es fundamental para un reconocimiento temprano, y por tanto, para un mejor manejo de estos casos de forma individualizada^{6,7}.

Esta miocardiopatía hipertrófica suele tener un buen pronóstico, aun cuando la hipertrofia sea considerable.

Bibliografía

1.- M S Ranjit .Cardiac abnormalities in birth asphyxia. Indian J Pediatr. 2000 Mar;67(3 Suppl):S26-9

2.- Paula Méndez-Abad , Pamela Zafra-Rodríguez .Hypertrophic cardiomyopathy in preterm newborn with kidney transplanted mother. Arch Argent Pediatr 2018 Dec 1;116(6):e749-e752

3.- M C Vaillant , A Chantepie, A Casasoprana, C Chamboux, A L Suc, F Gold, J Laugier. Transient hypertrophic cardiomyopathy in neonates after acute fetal distress. Pediatr Cardiol 1997 Jan-Feb;18(1):52-6.

4.- Munesh Tomar , Sitaraman Radhakrishnan, Savitri Shrivastava. Transient severe isolated right ventricular hypertrophy in neonates Cardiol Young 2003 Aug;13(4):384-6.

5.- P Guimarães , F Teixeira, L Morais, S Alvares Transient hypertrophic neonatal myocardiopathy after acute fetal distress. Rev Port Cardiol 1998 Jan;17(1):89-92.

6.- Yañez J, Rodríguez D, Treviño C, Valdez A, Jerjes-Sanchez C. Stress transient hypertrophic cardiomyopathy and B-type natriuretic peptide role. Pediatr Cardiol. 2013 Mar;34(3):702-6.

7.- Zupan Simunek V. Definition of intrapartum asphyxia and effects on outcome. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris). 2008;37(Suppl 1):S7-S15.

8.- Armstrong K, Franklin O, Sweetman D, Molloy EJ. Cardiovascular dysfunction in infants with neonatal encephalopathy. Arch Dis Childhood. 2012;97(4):372-375.

9.- Qureshi AM, Rehman A, Siddiqi TS. Hypoxic-ischaemic encephalopathy in neonates. J Ayub Med Coll Abbottabad. 2010;22(4):190-193.

La Vox del Residente

Enfermedad celiaca en menores de 18 meses. Revisión de una cohorte en un hospital de tercer nivel

María José Luque Aguilar¹ y Cristóbal Coronel Rodríguez².

¹Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España. ²Centro de Salud "Amante Laffón". Distrito Sanitario de AP. Sevilla. España.

Recibido: 12/06/2024 Aceptado: 28/06/2024

Luque Aguilar MJ y Coronel Rodríguez C. Enfermedad celiaca en menores de 18 meses. Revisión de una cohorte de un hospital de tercer nivel. Vox Paediatr 2024;31(1): 56-60

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses. No se solicitó financiación.

Financiación: No hemos contado con financiación para la elaboración de este trabajo.

Presentación en reuniones: No ha sido presentada a reuniones anteriores

Resumen

Introducción

La enfermedad celiaca (EC) es una enfermedad sistémica de carácter inmunológico, desencadenada por la ingesta de gluten y prolaminas relacionadas en individuos genéticamente predispuestos. Cada vez se observan casos más leves o incluso asintomáticos. Así, la edad de diagnóstico en nuestro país se establece a los 3.7 años, siendo muy rara por debajo del año de vida.

Material y método

Estudio observacional y retrospectivo de pacientes menores de 18 meses de vida diagnosticados de celiaquía durante el periodo de enero de 2002 a diciembre de 2022. Se recogieron datos epidemiológicos, pruebas complementarias, diagnóstico, tratamiento y evolución.

Resultados

Se incluyeron 10 paciente, de los cuales el 70% eran mujeres. La mediana de edad al inicio de los síntomas fue 8 meses (RIC 6) y la mediana de edad al diagnóstico fue 14 meses (RIC 2.75). La clínica más frecuente fue de fallo de medro seguida de diarrea. La mediana de caída de percentil de peso del nacimiento respecto al diagnóstico fue de 32,3 percentiles (RIC 40,75).

Conclusiones

Actualmente, el seguimiento de los pacientes con EC es un reto, debido a la escasez de protocolos basados en la evidencia científica. La ESPGHAN ha realizado un protocolo específico donde aborda esta necesidad. Debido al diagnóstico cada vez más precoz de la enfermedad y dadas las implicaciones en menores de 1 año, pensamos que se debería realizar un seguimiento aún más estrecho de la enfermedad. Es por ello, que sería interesante plantear un protocolo especial de estudio y seguimiento para pacientes menores de un año diagnosticados de EC.

Palabras Clave:

Enfermedad celiaca; Niños; Debut; Criterios diagnósticos

Abstract

Introduction

Celiac disease (CD) is a systemic immune-mediated disease, triggered by the ingestion of gluten and related prolamins in genetically predisposed individuals. Increasingly, milder or even asymptomatic cases are being observed. Thus, the age of diagnosis in our country is set at 3.7 years, being very rare below the age of one year of life.

Material and methods

Observational and retrospective study of patients under 18 months of age diagnosed with coeliac disease during the period from January 2002 to December 2022. Epidemiological data, complementary tests, diagnosis, treatment and evolution were collected.

Autora para correspondencia: María José Luque Aguilar
mariajoseluque131095@gmail.com

Results	Ten patients were included, 70% of whom were female. The median age at symptom onset was 8 months (IQR 6) and the median age at diagnosis was 14 months (IQR 2.75). The most frequent clinical presentation was failure to thrive followed by diarrhoea. The median percentile drop in birth weight at diagnosis was 32.3 percentiles (IQR 40.75).
Conclusions	Currently, the follow-up of patients with CD is a challenge, due to the scarcity of evidence-based protocols. ESPGHAN has developed a specific protocol addressing this need. Due to the increasingly early diagnosis of the disease and given the implications in children under 1 year of age, we believe that the disease should be monitored even more closely. Therefore, it would be interesting to propose a special study and follow-up protocol for patients under one year of age diagnosed with CD.
Keywords:	Celiac disease; Children; Debut; Diagnostic criteria

Introducción

La enfermedad celiaca (EC) es un proceso sistémico de carácter inmunológico desencadenado por el consumo de gluten en sujetos genéticamente predispuestos¹. La edad media en nuestro país al diagnóstico es de 3,7 años^{2,3}, siendo casi excepcional por debajo del año. A raíz del diagnóstico de celiaquía en una paciente de 6 meses, decidimos realizar un estudio descriptivo de los pacientes menores de 18 meses que habían sido diagnosticados de celiaquía en los últimos 20 años en un hospital de tercer nivel.

Material y Método

Se trata de un estudio descriptivo, observacional y retrospectivo que incluye a pacientes diagnosticados de EC antes de los 18 meses de vida entre los más de 200 pacientes de 0 a 14 años diagnosticados de celiaquía en el Hospital Universitario Virgen del Rocío de Sevilla en los últimos 20 años (periodo de 2002-2022). Mediante la revisión de las historias clínicas se recogieron datos epidemiológicos, pruebas complementarias, diagnóstico, tratamiento y evolución.

Resultados

La tabla 1 enumera las características descriptivas. En el estudio fueron incluidos 10 pacientes. El 70% eran mujeres. La mediana de inicio de síntomas fue 8 meses (RIC 6), destacando que en el 60% de nuestra muestra, la sintomatología comenzó antes del año de vida. La mediana de edad de diagnóstico fue de 14 meses (RIC 2.75), diagnosticándose el 20% por debajo del año de edad. Solo uno de los pacientes (10%) pertenecía a un grupo de riesgo (diabetes mellitus tipo 1). El 20% tenían un familiar de primer grado con enfermedad autoinmune, aunque ninguna era EC, sino hipotiroidismo. El 30% estaban vacunados frente al rotavirus. La edad media de inicio de la alimentación complementaria fue de 4,8 meses (± 1.4 DE). En relación con el tipo de alimentación, el 50% tomaron lactancia materna (LM), el 20% lactancia artificial exclusiva y el 30% lactancia mixta. En el grupo alimentado con LM exclusiva, la media de edad en el momento del diagnóstico (1,08 años $\pm 1,5$ DE) fue similar en comparación con el grupo alimentado con lactancia artificial (1.1 años ± 0.2 DE). La clínica por orden de frecuencia fue fallo de medro, diarrea,

vómitos, estreñimiento, distensión abdominal, rechazo de tomas y dolor abdominal. Con relación al fallo de medro, el 90% tenían un percentil de peso al nacimiento superior al 90 (>p90) y al momento del diagnóstico el 50% se encontraban por debajo del percentil 10 (<p10) de peso, destacando un 30% que se encontraba por debajo del p3. La mediana de caída de percentil de peso del nacimiento respecto al diagnóstico fue de 32,3 percentiles (IQR 40,75). El tiempo de demora diagnóstica fue de 5 meses desde la primera consulta. Sólo el 30% tuvo una demora de más de 6 meses. Respecto a las pruebas diagnósticas el 80% tenían anticuerpos antitransglutaminasa positivos (50% >70 UI/ml), siendo el valor normal de referencia de nuestro laboratorio < 7 UI/ml; de los 8 pacientes a los que se determinó los anticuerpos antigliadina deaminada fueron positivos en 100% (62,5% >70 UI/ml). En tres casos se determinaron los anticuerpos antiendomiso, siendo positivos en todos los casos. Toda la muestra tenía inmunoglobulina A en rango de normalidad. Respecto a la genética, 80% resulto DQ2 positivos. 80% obtuvo un resultado histológico de III en la clasificación de Marsh. Tras la retirada del gluten de la dieta, todos los casos tuvieron mejoría clínica y analítica a los 6 meses. Destacamos el caso de un paciente con clínica de diarrea, dolor abdominal y estancamiento ponderal con anticuerpos positivos e histología normal, que mejoró tras retirada del gluten de la dieta. En los dos únicos casos que se diagnosticaron por debajo del año de vida, se realizó prueba de provocación con gluten a los 4 años de los pacientes. En uno apareció la clínica de forma inmediata con dolor abdominal, distensión abdominal y vómitos. El otro caso se mantuvo asintomático, tanto clínica como analíticamente, durante 3 años, tiempo en el que estuvo siguiendo una dieta con gluten encubierta, reapareciendo sintomatología de dolor abdominal y diarrea a los 7 años de vida, momento el cual los ATG aumentaron >70 UI/ml

Discusión

La celiaquía es una enfermedad sistémica que causa malabsorción intestinal y puede provocar un estado carencial y/o malnutrición grave en los lactantes. Es responsable de numerosas manifestaciones clínicas, algunas de ellas paucisintomáticas, como el retraso del crecimiento¹.

Tabla 1. Características de la cohorte total de pacientes

Número total de pacientes	10
Género	
Hombre	3
Mujer	7
Edad media de inicio de síntomas (rango)	7,7 (3-15) meses
Edad media al diagnóstico (rango)	13,9 (8-17) meses
Tiempo medio de demora diagnóstico (rango)	5 (2-11) meses
Antecedente familiar enfermedad autoinmune	1
Alimentación	
Lactancia materna	5
Lactancia artificial	2
Lactancia mixta	3
Edad media de inicio alimentación complementaria (rango)	4,8 (4-6) meses
Vacunación frente a rotavirus	
Sí	3
No	7
Clínica	
Fallo de medro	9
Diarrea	5
Vómitos	3
Estreñimiento	3
Distensión abdominal	3
Rechazo de tomas	3
Dolor abdominal	1
Diagnóstico	
Anticuerpos antitransglutaminasa IgA	
>70 UI/ml	5
7-70 UI/ml	3
<7 UI/ml	2
Anticuerpos antigliadina	
>70 UI/ml	5
7-70 UI/ml	3
<7 UI/ml	0
No realizados	2
Anticuerpos antiendomiso	
Positivos	3
Negativos	0
No realizados	7
Inmunoglobulina A	
Normal	10
Disminuida	0
Genética	
Positiva	8
Negativa	0
No realizada	2
Histología	
Marsh grado III	8
Negativa	1
No realizada	1

Según el estudio REPAC⁴, la edad de diagnóstico es de aproximadamente 3,7 años, siendo excepcional el diagnóstico por debajo de los 12 meses de edad. La forma más frecuente en España a esta edad es la clásica (71 %, siendo 91 % en menores de 2 años). En nuestro estudio destacamos una forma de presentación clásica en una paciente de 6 meses, la más joven de nuestra cohorte, que raramente se describe en la literatura.

Hemming-Harlo et al.⁵ concluyeron que la vacuna frente al rotavirus (RotaTeq®) puede tener un efecto protector frente a la enfermedad celiaca en la infancia y en la adolescencia. En contrapunto, Inns et al.⁶ concluyeron que no había diferencias estadísticamente significativas en el desarrollo de celiaquía entre el grupo vacunado (en este caso con Rotarix®) frente al no vacunado. Nuestro estudio, en este sentido, está limitado, primeramente, por la muestra tan pequeña (10 pacientes, de los cuales 3 estaba vacunados) y secundariamente por el tipo de vacuna administrada (2 pacientes con Rotarix® frente a 1 con RotaTeq®).

Vajpayee et al.⁷, dedujeron que la lactancia materna prolongada se asocia con una aparición más tardía de la EC, seguramente debido al retraso en la introducción del gluten en la dieta del lactante. En nuestro caso, no hallamos diferencias estadísticamente significativas, necesitando ampliar nuestro estudio en un futuro para determinar el papel de la alimentación en la expresión de la celiaquía.

Para el diagnóstico de celiaquía se realizan varias pruebas: marcadores serológicos, histología y estudio genético. Los marcadores serológicos incluyen anticuerpos antitransglutaminasa IgA (junto con la determinación de IgA total que excluye la deficiencia de IgA) y en niños menores de 2 años, anticuerpos antigliadina deaminada.

Según los criterios de la ESPGHAN⁸ (European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) actualizados en 2023, no es necesario realizar una biopsia con anticuerpos antitransglutaminasa IgA positivos con valores 10 veces superiores al valor normal y con anticuerpos antiendomio positivos en un segundo análisis de sangre, como ocurre en el único caso de nuestra cohorte, diagnosticado de celiaquía, sin tener una biopsia realizada. En el resto de los casos, incluido el déficit de IgA, la biopsia continúa siendo necesaria para establecer el diagnóstico de la EC. La ESPGHAN^{9,10,11}, en la revisión de los criterios del año 2020, argumentaba que los individuos HLA-DQ2 y/o DQ8 negativos tienen un riesgo muy bajo de EC (pues tienen un alto valor predictivo negativo). Según los nuevos criterios⁸, la determinación del HLA quedaría relegada a casos de riesgo o dudosos, y su negatividad, prácticamente, excluiría la enfermedad. Destacamos el caso de un paciente con anticuerpos ATG positivos, pero con HLA negativo y biopsia normal que, debido a los criterios antiguos, se diagnosticó como enfermedad celiaca potencial, retirando el gluten de la dieta y mejorando la sintomatología.

Actualmente, la única solución terapéutica a esta patología es una dieta sin gluten de por vida una vez confirmado el

diagnóstico, por lo que es importante asegurarlo en edades tan tempranas de la vida. La ESPGHAN relega la prueba provocación en diagnósticos incorrectos o en situaciones de duda, como marcadores serológicos negativos, lesión histológica de bajo grado o no haplotipo HLA de riesgo⁸. El hecho de tener un diagnóstico tan precoz (menos de un año de vida) en dos de nuestros pacientes, nos hizo plantearnos la reintroducción del gluten en la dieta a los 4 años. En uno apareció la clínica de forma inmediata. El otro caso se mantuvo clínicamente asintomático, aunque se observó un estancamiento ponderal a los 3 años de comenzar a consumir gluten de nuevo, por lo que pensamos que, durante este tiempo, el paciente presentó una forma latente o subclínica de la enfermedad celiaca.

Conclusiones

El seguimiento de los pacientes con EC es un reto, debido a la escasez de protocolos basados en la evidencia científica. Es por ello, que la ESPGHAN ha realizado un protocolo específico donde se aborda esta necesidad. Debido al diagnóstico cada vez más precoz de la enfermedad, y dadas las implicaciones en menores de 1 año, si se decide reintroducir la dieta como prueba de provocación, como ocurrió en dos de nuestros pacientes, habría que asumir las consecuencias del síndrome malabsortivo y realizar un seguimiento aún más estrecho de la enfermedad. De este modo, que sería interesante plantear un protocolo especial de estudio y seguimiento para pacientes menores de un año diagnosticados de EC.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Alkalay MJ. Update on celiac disease. *Curr Opin Pediatr*. 2020 Oct;32(5):654-660.
- 2.- Pérez Solís D, Cilleruelo Pascual ML, Ochoa Sangrador C, García Burriel JI, Sánchez-Valverde F, Eizaguirre Aroca J et al. Spanish National Registry of Paediatric Coeliac Disease: Changes in the clinical presentation in the 21st century. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2022; 74: 805-11.
- 3.- Coronel Rodríguez C, Romero Pérez AS, Guisado Rasco MC. Enfermedad celiaca. *Pediatr Integral*. 2019; XXIII (8): 392-405.
- 4.- Grupo de trabajo de enfermedad celiaca de la SEGHN. Registro español de enfermedad celiaca (REPAC). Estudios casos control de factores ambientales
- 5.- Hemming-Harlo M, Lähdeaho M-L, Mäki M, Vesikari T. Rotavirus vaccination does not increase type 1 diabetes and may decrease celiac disease in children and adolescents. *Pediatr Infect Dis J*. 2019; 38: 539-41
- 6.- Inns T, Fleming K, Iturriza-Gómara M, Hungerford D. Paediatric rotavirus vaccination, coeliac disease and type 1 diabetes in children: a population-based cohort study. *BMC Med* 2021; 19:147
- 7.- Vajpayee S, Sharma SD, Gupta R, Goyal A, Sharma A. Early infant feeding practices may influence the onset of symptomatic celiac disease. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2016; 19(4): 229-35.

8.- Donat Aliaga E, Polanco Allué I, Carmen Ribes-Koninckx C. Trastornos asociados al gluten. *Protoc diagn ter pediatr.* 2023; 1:139-48

9.- Mearín ML, Agardh D, Antunes H, Al-Toma A, Auricchio R, Castillejo G et al. ESPGHAN position paper on Management and follow-up of children and adolescents with celiac disease. *J Pediatr Gastroenterol N.* 2022 Sep; 75(3): 369-86.

10.- Román Riechmann E, Castillejo de Villasante G, Cilleruelo Pascual ML, Donat Aliaga E, Polanco Allué I, Sán-

chez-Valverde F, et al. Aplicación racional de los nuevos criterios de la European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) 2020 para el diagnóstico de la enfermedad celíaca. *An Pediatr (Barc).* 2020; 92(2): 110.e1-110.e9

11.- Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, Kurppa K, Mearin ML, Ribes-Koninckx C et al. European society paediatric gastroenterology, hepatology and nutrition guidelines for diagnosing coeliac disease 2020. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2020; 70 (1): 141-56.

Comunicaciones

Resúmenes de las comunicaciones de la CX Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura. Badajoz 8-9 de marzo 2024

LA IMPORTANCIA DE INSTRUIR EN MANIOBRAS DE REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR; DE TODOS Y PARA TODOS.

Farrona Villalba A, Raya Tejero C, Palacios Fernández N, Bermejo Rodríguez IM, Puyana Rodríguez JM, Alfonso Vaquero J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción.

La parada cardiorrespiratoria (PCR) es la interrupción, generalmente inesperada y potencialmente reversible, de la respiración y de la actividad mecánica del corazón. Existen tres signos fundamentales que permiten identificarla:

1. Inconsciencia.
2. Apnea o respiración agónica (gasping).
3. Ausencia de pulso o de signos vitales.

Un alto porcentaje de los pacientes pediátricos que sufren una PCR recuperan la circulación espontánea cuando se llevan a cabo maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP) adecuadas que, además, mejoran significativamente el pronóstico del paciente.

Sin embargo, la supervivencia global es baja, aunque muy variable en función del origen de la PCR, siendo las de mejor pronóstico las de origen respiratorio.

CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE DE PARÓTIDA. UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE EN PEDIATRÍA.

Vicho González MC, Mora Matilla M y Moreno Tejero ML. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción

Los carcinomas de glándulas salivales representan una enfermedad rara y heterogénea con una incidencia pediatría de 0,8/1.000.000. Presentamos dos casos de carcinoma mucoepidermoide de parótida en nuestra unidad

Casos clínicos:

Caso1: Paciente de 12 años con bultoma de año y medio de evolución en ángulo mandibular derecho, tratado como adenoflemón dentario con antibiótico y antiinflamatorio con mejoría inicial, pero posterior crecimiento lento y progresivo. Ante la no mejoría se realizó resonancia magnética con hallazgo en glándula parótida derecha de lesión ovalada, circunscrita, hiperintensa en T2 con realce periférico al contraste de 1.9x1.3x1.7cm. Se completa estudio con punción con aguja fina con hallazgos anatomopatológicos compatibles con lesión quística benigna. Ante el aumento progresivo del tamaño se decide exéresis quirúrgica con diagnóstico de carcinoma mucoepidermoide de parótida grado intermedio con invasión perineural (Ki67:5%) y ganglio intraparotideo positivo.

Se completa estudio de extensión con resonancia magnética post-quirúrgica y PET-TC-18FDG que muestran ganglios linfáticos reactivos con SUV bajo(T1N1M0) y lecho quirúrgico libre.

Caso2: Paciente de 15 años con adenopatía en ángulo mandibular izquierdo de un año de evolución

inicialmente catalogada como cuadro mononucleósico. Ante la persistencia de la lesión y el dolor se realiza punción con aguja fina a los tres meses de inicio del cuadro, con resultados de adenoma pleomorfo de parótida. Debido al aumento progresivo de tamaño se realiza resonancia magnética detectándose tumoración ovalada a nivel del lóbulo superficial-apex de la parótida izquierda de 1,6x1,3cm hiperintensas en T2 y realce homogéneo tras contraste. Se realiza exéresis quirúrgica con hallazgos anatomopatológico de carcinoma mucoepidermoide de grado intermedio Ki67:3% con márgenes afectos. Se completa el estudio con resonancia postquirúrgica y PET-TC con negatividad para afectación ganglionar(T1N0M0). Se realiza second-look con parotidectomía con preservación del nervio facial consiguiendo R0 quirúrgica.

Conclusión:

El carcinoma mucoepidermoide de parótida es una neoplasia localmente agresiva con posibilidad de metástasis a distancia. La sensibilidad de la citología para distinguir entre tumores malignos y benignos es baja en niños por lo que la exéresis quirúrgica es la técnica ideal, con second-look si se precisa en función de los hallazgos.

HIPERPLASIA NODULAR FOCAL COMO SECUELA DE TRATAMIENTO QUIMIOTERÁPICO, UNA SECUELA POCO FRECUENTE.

Vicho González MC y Moreno Tejero ML. Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Materno Infantil Badajoz.

Introducción

La hiperplasia nodular focal (HNF) es una masa hepática sólida y benigna como resultado del aumento del número de hepatocitos causado por hipoperfusión/hiperperfusión del lóbulo hepático. Se ha asociado la quimioterapia y aumento de estrógenos. Radiológicamente suele presentarse como lesión lobulada con cicatriz fibrosa central típica en resonancia magnética.

Objetivo

Describir 5 casos de HNF hepática diagnosticados en consulta en la Unidad de Oncología Pediátrica.

Casos clínicos

Caso 1. Niña de 13 años con diagnóstico de Neuroblastoma a los 3 años que recibió tratamiento quimioterápico. Dos años después se diagnostica de Leucemia Aguda Linfocítica precisando tratamiento quimioterápico y alo-transplante. En con-

tol ecográfico a los 9 años se observa lesión hepática confirmando en resonancia.

Caso 2. Adolescente mujer de 18 años con tumor de la familia Ewing de localización renal tratado con quimiorradioterapia abdominal. El 3º año de seguimiento se observan lesiones hepáticas múltiples confirmando HNF en resonancia con contraste hepatoespecífico.

Caso 3. Niño de 9 años con diagnóstico de Neuroblastoma al nacimiento que precisó tratamiento quimioterápico. En control ecográfico a los 4 años se observan lesiones hepáticas múltiples, confirmando en biopsia HNF.

Caso 4. Adolescente mujer de 16 años con osteosarcoma metastásico que recibió tratamiento quimioterápico. Tratamiento con anticonceptivos. En laparoscopia por colecistitis a los 10 años se observan múltiples lesiones hepáticas confirmando en biopsia HNF.

Caso 5. Adolescente de 18 años diagnosticada de rhabdomyosarcoma localizado a los 18 meses de edad que recibió tratamiento quimioterápico. En control ecográfico a los 15 años de seguimiento se observan lesiones hepáticas múltiples en resonancia con contraste hepatoespecífico compatibles con HNF.

Resultados

En nuestra serie presentamos 5 casos (cuatro mujeres). Todos los pacientes estaban asintomáticos siendo un diagnóstico incidental en pruebas de imagen. La función hepática no presentaba alteraciones y los marcadores eran negativos. Todos habían recibido tratamiento quimioterápico. Se confirmó la lesión por ecografía y RMN con contraste hepatoespecífico, dos pacientes precisaron biopsia por dudas diagnósticas. Todos los pacientes presentan lesiones estables en número y tamaño en controles sucesivos.

Conclusiones

La HNF es una neoplasia hepática benigna rara asintomática y estable en el tiempo. Es posible un tratamiento conservador reservando la biopsia cuando existen dudas diagnósticas.

SÍNDROME DE LA PIEL ESCALDADA ESTAFILOCÓCICA: UNA SERIE DE CASOS.

Raya Tejero C, Farrona Villalba A, Palacios Fernández N, Puyana Rodríguez JM, Velázquez González M, Del Castillo Navío E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción.

El síndrome de la piel escaldada estafilocócica es una afección cutánea mediada por la diseminación de exotoxinas exfoliativas bacterianas producidas por *Staphylococcus Aureus*. Es una entidad más frecuente en menores de seis años y la clínica característica de este síndrome está compuesto por un eritema cutáneo doloroso que se inicia en los pliegues, con posterior generalización (sin afectación de mucosas) y formación de ampollas flácidas con signo de Nikolsky positivo. Los signos y síntomas asociados tanto prodrómicos como concomitantes son fiebre, irritabilidad, malestar general y mala alimentación.

Casos clínicos.

Presentamos una serie de casos de cinco pacientes con sospecha de síndrome de piel escaldada estafilocócica que ingresaron en el Hospital Materno Infantil de Badajoz. A pesar de que el sitio primario de infección es desconocido a menudo, en dichos pacientes pudieron determinarse las posibles

lesiones primarias (2 por impétigo, 1 por conjuntivitis, 2 sin poder determinar). La clínica característica y común entre ellos era un exantema doloroso de predominio en pliegues que no afectaba a mucosas y, mientras 3 de los pacientes presentaban síntomas acompañantes (malestar general, clínica respiratoria), los 2 restantes prescindían de los mismos. Aunque un cultivo positivo a *S. Aureus* respalde el diagnóstico, no siempre se puede encontrar el sitio de la infección (en esta serie de casos, 2 de 5 pacientes presentaron frotis negativos).

El tratamiento en todos los casos fue ingreso hospitalario y antibioterapia intravenosa empírica (en 4 de ellos doble antibioterapia con cloxacilina y clindamicina, en el caso restante monoterapia con cloxacilina); y solo uno de los pacientes precisó hospitalización en Unidad de Cuidados Intensivos para control del dolor. La totalidad de los pacientes presentaron evolución favorable, con resolución de las lesiones y recuperación ad integrum.

Conclusiones.

El síndrome de la escaldadura estafilocócica se trata de una entidad que debe de tenerse en cuenta siempre que un paciente consulte por la aparición de un exantema doloroso con predominio en pliegues y/o aparición de lesiones ampollas, ya que precisará ingreso hospitalario y antibioterapia empírica precoz para no ensombrecer un pronóstico que con un tratamiento adecuado es excelente.

ABSCESOS MÚLTIPLES SOBRE DERMATITIS ATÓPICA, ¿EN QUÉ PENSAR? *Puyana Rodríguez JM, Palacios Fernández N, Raya Tejero C, Bermejo Rodríguez IM, Cambrón Carmona MA. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.*

INTRODUCCIÓN

Staphylococcus aureus (SA) es una bacteria grampositiva, anaerobia facultativa que afecta típicamente a piel y partes blandas, aunque también puede desencadenar infecciones invasivas y potencialmente mortales, como bacteriemia, endocarditis, neumonía y osteomielitis. Dentro de sus factores de virulencia, se encuentra la leucocidina de Pantón Valentine (LPV), una exotoxina que se une a la membrana de neutrófilos y monocitos, pudiendo llevar a la muerte celular por lisis o apoptosis, asociada a neumonías e infecciones de piel necrosantes graves.

CASO CLÍNICO

Varón de 13 años, correctamente vacunado, con dermatitis atópica, que acudió a Urgencias por lesiones cutáneas generalizadas de dos semanas de evolución asociadas a abscesos cutáneos en tronco y extremidades con secreción purulenta. Afebril en todo momento. No cuadro catarral en los días previos. No otra sintomatología. A la exploración, placas eritematodescamativas liquenificadas de bordes mal definidos y vesículas diseminadas, algunas con configuración herpetiforme, en tronco y extremidades. Sobre las placas presenta vesículas arracimadas en la periferia centradas por forúnculo/absceso en su mayoría. Absceso de aproximadamente 3-4 cm de diámetro en zona escapular izquierda con drenaje de material sanguinolento. Presentaba otros nódulos inflamatorios, abscesos y pústulas en antebrazos, cara anterolateral de codo izquierdo y cara anterior de muslo izquierdo. En analítica sanguínea destacó leucocitosis (21300) con predominio de neutrófilos (17200) y PCR de 73,6 mg/l. Ingresó para completar estudio e iniciar antibioterapia. En el cultivo de absceso inguinal se aisló *S. aureus* resistente a meticilina productor de LPV. Resto de pruebas negativas. Tras tratamiento con vanco-

micina IV 7 días y Linezolid oral durante 14 días fue dado de alta con resolución de las lesiones cutáneas y normalización de los valores analíticos. Previo al alta se amplió estudio de inmunodeficiencias resultando normal.

COMENTARIOS

Las infecciones extrahospitalarias por SARM son un problema de rápido crecimiento en los hospitales pediátricos. La producción de LPV le otorga mayor virulencia y está asociada a infecciones cutáneas foliculares, aunque también a infecciones potencialmente mortales, como neumonía necrotizante, especialmente en pacientes jóvenes previamente sanos. El tratamiento es urgente por el riesgo de shock tóxico, siendo el objetivo principal disminuir el efecto de la LPV.

SÍNDROME DE BRUGADA EN PACIENTE PEDIÁTRICO, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Puyana Rodríguez JM, Palacios Fernández N, Farrona Villalba A, Díaz Méndez I, Arias Castro MS, Romero Vivas F. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Brugada es una canalopatía hereditaria caracterizada por elevación cóncava del segmento ST e inversión de la onda T en al menos una de las derivaciones precordiales derechas. Puede ocurrir de forma espontánea o estar inducido por exposición a bloqueadores de canales de sodio o fiebre. Está asociado a un mayor riesgo de muerte súbita en ausencia de enfermedad cardíaca estructural. Es poco frecuente en niños. Sin embargo, el riesgo puede ser significativo, especialmente en pacientes con síntomas previos y un patrón de ECG espontáneo.

CASO CLÍNICO

Varón de 13 años con DM tipo 1 y episodio sincopal dos semanas antes en relación con flutter auricular que requirió 2 choques de cardioversión eléctrica, siendo dado de alta sin tratamiento específico. No antecedentes de muerte súbita familiar ni cardiopatías. Acudió a urgencias por dolor torácico y fiebre. Mientras jugaba al fútbol comenzó con sensación de palpitaciones con dolor centrotorácico opresivo que irradiaba hacia hemitórax derecho, con sensación nauseosa y malestar. No pérdida de consciencia. Desde esa mañana con fiebre y diarrea. A su llegada estable hemodinámicamente. Sopleo sistólico II/VI en BEI, resto de exploración sin alteraciones. Analítica sanguínea con resultado dentro de la normalidad (incluyendo troponina ultrasensible) salvo PCR de 20,7 mg/l. Electrocardiograma (con fiebre) mostró morfología compatible con patrón de Brugada tipo 1. Ecocardiograma sin alteraciones. Durante el ingreso: coprocultivo positivo para *Campylobacter jejuni* completando 3 días de azitromicina con buena respuesta, desapareciendo la clínica a las 24 horas. Tras permanecer más de 48 horas afebril y desaparición del patrón de Brugada tipo 1 se decidió alta pendiente de realización de estudio genético y electrofisiológico. Se valorará implante de DAI y ablación de istmo cavo-tricuspídeo. Se recomendó estudio de los familiares de primer grado.

COMENTARIOS

El síndrome de Brugada es poco frecuente en población pediátrica y el manejo continúa siendo un reto en estos pacientes. La fiebre puede desenmascarar el patrón diagnóstico de Brugada tipo 1 en el ECG y preceder a los síntomas arritmicos, especialmente en niños. La implantación de DAI es una terapia eficaz en niños con síndrome de Brugada de alto riesgo.

GLIOMAS DE BAJO GRADO Y SUS NUEVAS DIANAS TERAPÉUTICAS.

Díaz Méndez I, Palacios Fernández N, Farrona Villalba A, Bermejo Rodríguez I, Puyana Rodríguez JM, Vicho González MC. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción:

Los gliomas de bajo grado son el tumor cerebral más frecuente en niños, representando aproximadamente el 40% de todos los tumores del sistema nervioso en menores de 18 años. Incluyen una amplia gama de subtipos según el patrón histológico/molecular que presenten, siendo esencial para una mejor comprensión clínica, y actitud terapéutica.

Casos clínicos:

Presentamos el caso de dos pacientes de nuestro hospital con gliomas supratentoriales de bajo grado, con mutación BRAFV600 tratados con terapia dirigida

Caso uno: 4 años. Consulta por regresión motora y anímica de 15 días de evolución. Los padres refieren caídas frecuentes, dificultad para incorporarse sin apoyo o para subir escaleras, lentitud mental, enuresis nocturna y diurna. Ingresa para completar estudio, realizándose una resonancia magnética en la que se objetiva una masa supraselar (44x35x32 mm) que genera hidrocefalia. Se realiza ventriculostomía de urgencia y se biopsia la lesión, tratándose de un glioma de bajo grado en hipotálamo-región optoquiasmática, con mutación BRAFV600.

Caso dos: 3 años. Consulta por vómitos, disminución de la expresividad de la hemicara y hemiparesia derechas. Valorado en la consulta de Neuropediatría, detectándose asimetría facial con leve paresia de hemicara derecha, caídas frecuentes durante la exploración, y hemiparesia derecha. Ingresa para completar estudio, realizándose una resonancia magnética en la que se observa una lesión quística supraselar (69mmx70mmx64mm), realiza con contraste y en espectroscopia es compatible con glioma. Se interviene quirúrgicamente realizándose biopsia de la lesión, describiéndose como ganglioglioma con BRAFV600 mutado.

En ambos casos, tras la intervención quirúrgica se inició terapia combinada con trametinib y dabrafenib, sin precisar de más tratamientos y se ha conseguido una reducción significativa del tamaño de la lesión, sin importantes efectos secundarios por el momento que no han precisado disminución de dosis. El inhibidor de BRAF dabrafenib ha mostrado actividad clínica significativa en pacientes pediátricos con glioma de bajo grado con mutación BRAFV600. El bloqueo dual de la vía MAPK utilizando dabrafenib y el inhibidor de MEK trametinib muestra resultados superiores en la supervivencia libre de progresión y global, reduciendo la incidencia de toxicidades en comparación con la quimioterapia clásica utilizada, como demuestran nuestros pacientes

ANÁLISIS DE LA PRESENTACIÓN DEL SÍNDROME DE QT LARGO EN UN HOSPITAL DE ESPECIALIDADES

Márquez López I, Bautista Bárcena P, Cantizano de la Rosa MR, Durán González L, Salas Salguero FJ, Salido Peracaula C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera. Cádiz

Introducción: El síndrome de QT largo (SQTL) se trata de la canalopatía arritmogénica mejor estudiada hasta el momento, identificándose >500 mutaciones distribuidas en 10 genes. Su diagnóstico se basa en la identificación de un intervalo QT en

el electrocardiograma (ECG) alargado 440-460ms en varones y mujeres respectivamente.

El objetivo de este estudio es analizar las características de nuestros pacientes con SQTL en los últimos 10 años, observando la variabilidad y las posibles asociaciones que puedan encontrarse entre ellos.

Material y métodos:

Se trata de un estudio descriptivo observacional retrospectivo donde se incluyeron pacientes <18 años diagnosticados de SQTL en los últimos 10 años en un hospital de especialidades. Los datos clínicos y de laboratorio se obtuvieron de las historias clínicas mediante el uso de Diraya Atención Especializada. Las variables cuantitativas se informaron en media y desviación estándar. Para el análisis de los datos se utilizó R Studio.

Resultados:

Nuestra muestra cuenta con seis pacientes, cuatro hombres y dos mujeres, con una edad media de 12 años (3.9 DS). El 84% presentaron síntomas al debut: Tres presentaron síncope, uno precedido de sonidos guturales y oculoversión, y otro precedido de hipotonía brusca; uno bradicardia desde el nacimiento y uno palpitaciones y dolor torácico autolimitados. Solo uno se encontraba asintomático. La media del QTc máximo registrado fue de 0,52s (0.03 DS). En tres se describe el tipo de SQTL, siendo en dos de ellos tipo 2 y en uno tipo 3. Los seis pacientes presentan estudio genético positivo, describiéndose las siguientes variantes: dos presentaban mutaciones en KCNQ1 y RYR2, una mutación en SCN5A, dos mutaciones en KCNH2 y una mutación patogénica en el gen SLC6A8, únicamente descrita en relación con QT prolongado en dos ocasiones. El 50% tiene un familiar de primer o segundo grado con SQTL. Cinco pacientes reciben tratamiento: Cuatro con Nadolol y uno con Propranolol. Únicamente el paciente asintomático no recibe tratamiento. Se decidió implantación de DAI en uno de los pacientes por persistencia de síntomas a pesar de dosis máxima de tratamiento.

Conclusiones:

El SQTL se caracteriza por una grave alteración en la repolarización ventricular, observándose en el ECG un alargamiento del intervalo QT. Puede desencadenar arritmias ventriculares malignas y muerte súbita. Como podemos observar, se trata de una canalopatía con gran variabilidad genética. Además, este síndrome puede presentarse con síntomas muy variables.

Tener un alto grado de sospecha para llegar a su diagnóstico precoz y tratamiento es de vital importancia

SÍNDROME DE JEAVONS: NUESTRA EXPERIENCIA.

Escalante Ocampo P, García-Navas Núñez VD, Serrano Ortega I, García Ceberino C, Gallego Cortés FJ. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Pedro de Alcántara. Cáceres.

INTRODUCCIÓN

La epilepsia con mioclonía palpebral o Síndrome de Jeavons (SJ) es un tipo de epilepsia generalizada idiopática, con debut en la infancia, caracterizada por la triada: mioclonía palpebral, fotosensibilidad y paroxismos electroencefalográficos generalizados inducidos por el cierre ocular. La mayoría de los pacientes experimentan crisis reflejas a la estimulación lumínica, crisis de ausencia o crisis tónico-clónico generalizada (CGTC). Presentan tendencia a la cronicidad con buen control farmacológico. El diagnóstico de sospecha es clínico con confirmación electroencefalográfica (EEG).

CASO CLÍNICO

Se presentan tres casos clínicos afectos de SJ, dos mujeres y un varón. El motivo de estudio fue la presencia de CTCG en las niñas; y episodios consistentes en mioclonias palpebrales inducidas por la luz asociado a desviación de oculo-cefálica en el varón. La sospecha diagnóstica vino por los episodios reflejos a estímulos luminosos, presentes en todos ellos, autoinducidos en las niñas e interpretados como tics motores complejos de larga evolución en una de ellas. En el EEG se observaron anomalías epileptiformes generalizadas facilitadas por la hiperventilación y de manera significativa por la fotoestimulación. La neuroimagen no presentaba hallazgos patológicos. En su evolución no han presentado crisis de ausencia, ha sido difícil el control de crisis reflejas de las niñas (que precisaron psicoterapia) y han recibido monoterapia (ácido valproico o levetiracetam) asociada a fotoprotección con gafas solares. No se ha objetivado afectación cognitiva, con rendimiento académico bueno. Destacaba la existencia de antecedentes de epilepsia de ausencia de primer grado en el varón.

COMENTARIOS

El SJ se trata de una epilepsia infrecuente, que se presenta entre los 3-12 años, siendo más frecuente en mujeres.

El conocimiento de la semiología de los episodios reflejos es indispensable para la sospecha diagnóstica, que es apoyada por el EEG. La mioclonía del párpado puede confundirse erróneamente con episodios no epilépticos, como tics motores oculares.

El tratamiento precoz con antiepilépticos, así como la psicoterapia y la prevención de las crisis con fotoprotección ocular constituyen el abordaje terapéutico de elección en este síndrome.

LESIÓN CUTÁNEA COMO MOTIVO DE CONSULTA, ¿ALGO DIFERENTE A LO HABITUAL?

Franco Martin I, Carrasco Tur L, Florido Suárez I, Parra Villena A, Durán Nieto V, Cáceres Marzal C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción

Las infecciones cutáneas bacterianas constituyen el motivo más frecuente de consulta en dermatología pediátrica. Entre ellas se encuadra la forunculosis, consistente en lesiones inflamatorias y abscesificadas que involucran al folículo piloso extendiéndose a través de las capas de la dermis. El agente causal más frecuentemente implicado es el *Staphylococcus aureus*. El tratamiento inicial consiste en la administración de antibióticos tópicos, reservándose la vía oral para aquellos casos recurrentes o con afectación extensa. En algunas ocasiones, es necesario valorar la incisión y drenaje quirúrgico.

Caso clínico

Paciente de 6 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por presentar lesión cutánea en cara anterior de rodilla izquierda desde hace 5 días. Inicialmente de aspecto vesiculoso con aumento progresivo de tamaño y supuración en los últimos días. Afebril en todo momento. Sin traumatismos ni picaduras previas en la zona. Consultó al inicio del cuadro siendo diagnosticada de lesión impetiginizada pautando antibioterapia tópica con escasa mejoría clínica. Había presentado en los meses previos lesiones similares en otras localizaciones (cuero cabelludo) para las que recibió tratamiento antibiótico tópico y oral consiguiendo la remisión de éstas, pero con reaparición posterior de nuevas lesiones. Se recogen muestras en dos ocasiones de restos supurativos

para cultivo bacteriológico con resultado positivo en ambas para *Staphylococcus aureus* multisensible.

En base a los resultados microbiológicos previos, se pauta antibioterapia oral dirigida con mejoría progresiva de la lesión, siendo valorada asimismo por Servicio de Dermatología Pediátrica con diagnóstico de forunculosis.

Comentarios

- El diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas incluye un amplio espectro de patologías, entre las que se incluyen las infecciones bacterianas cutáneas que deben considerarse a la hora de realizar un correcto abordaje diagnóstico-terapéutico de los pacientes, basándose siempre en una correcta anamnesis y exploración física exhaustiva.

- Las técnicas diagnósticas microbiológicas de lesiones cutáneas constituyen un pilar fundamental en el manejo de estas ya que permiten llevar a cabo tratamientos dirigidos.

- Resulta fundamental el manejo multidisciplinar de los pacientes para garantizar una asistencia sanitaria completa y de calidad; centrada siempre en el beneficio del paciente

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

González Caballero O, García Diosdado A, Hormigo Sánchez JM, Zarallo Reales C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la enfermedad reumática crónica pediátrica más frecuente. Nuestro objetivo es describir las características clínicas, demográficas y de tratamiento de una población de AIJ atendida en nuestro hospital

Materiales y métodos

Estudio descriptivo, observacional y retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los casos de AIJ seguidos en nuestro hospital en el periodo entre enero 2017 y octubre 2023. Se revisan el tipo de AIJ, sexo, edad al debut, tiempo desde el inicio de la clínica y primera consulta, la aparición de uveítis o no y su relación con anticuerpos antinucleares (ANA), el tipo de tratamiento, brotes de la enfermedad y si están o no en tratamiento actualmente. Resultados Ha habido un total de 43 casos, con predominio en el sexo femenino (30, 69,77%), 25 se corresponden a la forma oligoarticular (58%), 9 poliarticular factor reumatoide (FR) negativo (21%), 5 sistémica (12%), 2 psoriásica (5%), 1 artritis relacionada con entesitis (ARE) (2%) y 1 en la forma poliarticular FR positivo (2%). La edad media al debut ha sido de 5 años, con un tiempo medio desde el inicio de la sintomatología hasta la primera consulta en reumatología de 55 días. Del total de pacientes con anticuerpos ANA + (19, 44,2%), 5 de ellos presentaron uveítis en el transcurso de su enfermedad, lo que supone un 26%. De 30 pacientes a los que se les ha retirado la medicación, 16 han presentado brotes. Actualmente, 23/43 pacientes precisan medicación. 40 han sido tratados con infiltraciones, 28 con metotrexato y 26 biológicos (20 inhibidores del factor de necrosis tumoral, siendo el Etanercept el antiTNF más utilizado de primera línea, 3 anti-interleucina-6 y 3 anti-interleucina-1.

Conclusiones

- Los datos obtenidos en nuestro hospital coinciden con lo reflejado en la bibliografía en cuanto a la frecuencia según las distintas categorías de AIJ (a excepción de la ARE).
- A pesar de los avances de tratamiento con Biológicos, el

porcentaje de pacientes en tratamiento sigue siendo elevado.

LO QUE PUEDE HABER DETRÁS DE UN TRASTORNO DEL NEURODESARROLLO.

Roco Rosa M, Polo Moreno P, Panduro Romero L, Lechón Caballero MC, Torres Díaz M, Sardina González MD. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción:

El retraso global del desarrollo (RGD) es un motivo frecuente de derivación a Neuropediatría, que conlleva un retraso en, al menos, dos áreas del desarrollo motricidad fina-gruesa, lenguaje, sociabilidad, cognición y actividades de la vida diaria. Son múltiples las causas que pueden estar ocasionando este retraso, desde prenatales (las más prevalentes), perinatal y postnatales). La anamnesis y exploración física, así como otras pruebas complementarias permiten descubrir la etiología en la mayoría de los casos.

Caso clínico:

Lactante varón de 12 meses sin antecedentes personales de interés, derivado a consultas de Neuropediatría por retraso en la adquisición de hitos motores y posturales, por su pediatra de Atención Primaria.

En la primera valoración, se detecta hipotonía axial con desplazamiento en trayectos cortos mediante shuffling, no gateo, ausencia de sedestación estable, aunque sí presenta volteo. No se mantiene en bipedestación. Se aprecia retraso en el área lingüística, con ausencia de lenguaje oral, emitiendo balbuceos y vocalizaciones ininteligibles para demandar atención. A nivel manipulativo, agarra objetos, de forma poco precisa, ausencia de pinza manual e inclusión de pulgares, no suele señalar con el dedo. A nivel social, reacciona a la llamada por su nombre, entendiendo órdenes sencillas. No irritabilidad significativa, no comportamientos repetitivos, atípicos o estereotipados. Asociado presenta crisis epilépticas focales con alteraciones electroencefalográficas, por lo que se inicia tratamiento con Valproico. Se realiza estudio metabólico resultando normal y resonancia magnética craneal con patrón de mielinización retrasado. Se remite a Genética Clínica, donde solicitan extracción sanguínea para realización de exoma dirigido a RGD, detectándose **deleción del 15q11.2-q13**, heredada de su madre, compatible con Síndrome de Angelman.

Comentarios

El síndrome de Angelman es un trastorno neurogenético causado por distintos mecanismos genéticos, que se caracteriza por discapacidad intelectual grave y rasgos dismórficos.

- Su tratamiento incluye fisioterapia, terapia ocupacional y logopedia utilizando métodos de comunicación no verbal, así como, tratamiento anticonvulsivo.

- Es fundamental conocer este síndrome y sus características fenotípicas para solicitar un estudio genético guiado y específico pudiendo así, realizar un tratamiento que mejore el pronóstico a largo plazo.

DISPLASIA EPIFISARIA MÚLTIPLE: UN DIAGNÓSTICO DIFÍCIL DE ALCANZAR.

Carrasco Tur L, Méndez Pérez P, Galán Gómez E, Franco Martín I, Florido Suárez I, Palacios Fernández N, Parra Villena A, Durán VM, Rojas Valle L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz.

Introducción

La displasia epifisaria múltiple es un grupo de trastornos del desarrollo del cartílago y de los huesos que afecta principal-

mente a los extremos de los huesos largos de los brazos y de las piernas. Según el tipo de herencia hay dos tipos: autosómico dominante y autosómico recesivo.

Resumen del caso

Acude a consulta de Genética un niño de 9 años derivado de la consulta de Endocrinología por talla baja y déficit de GH con mala respuesta al tratamiento.

En seguimiento por Neuropediatría por área de gliosis periventricular en RMN, sin repercusión clínica con desarrollo psicomotor normal; y en consultas de Traumatología por Displasia de Meyer, con buena evolución.

Como único antecedente familiar de interés, tía con problemas de caderas.

A la exploración, articulaciones mayores de miembros superiores aumentadas de tamaño, impresiona de rizomelia, cubitus valgo, contractura de codos y 5 metatarsiano corto bilateral; miembros inferiores normales. Resto de la exploración sin alteraciones significativas.

Se realiza estudio genético mediante técnica de NGS (Secuenciación masiva de genes); se realiza exoma completo y se seleccionan los genes relacionados con la **displasia epifisaria múltiple, encontrando una variante probablemente patogénica en el gen COMP, de herencia autosómica dominante.**

Se realiza radiografía objetivando hallazgos sugestivos de displasia epifisaria múltiple.

Actualmente, no precisa tratamiento y continua en seguimiento en consultas de genética.

Comentarios

La displasia epifisaria múltiple autosómica dominante se presenta en la primera infancia, generalmente con dolor en las caderas y rodillas después del ejercicio. La altura adulta está en el rango inferior a lo normal, con extremidades cortas en comparación con el tronco. Produce osteoartritis de aparición temprana.

El diagnóstico se establece con los hallazgos clínicos y radiográficos típicos y/o una variante patogénica heterocigótica o identificada en pruebas genéticas moleculares.

Es importante hacer un diagnóstico diferencial con la Pseudodocondroplasia.

El tratamiento es sintomático, siendo importante ofrecer apoyo psicosocial abordando temas de baja estatura, dolor crónico y discapacidad.

MI HIJO SE HA PUESTO ROJO...

García Diosdado A, Torres Díaz M, Florido Suárez I, González Caballero O, Hormigo Sánchez, JM. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz.

Introducción

La escombroidosis es una intoxicación por pescado inadecuadamente conservado (como el atún, el bonito, entre otros); al descomponerse libera histamina, siendo esta la responsable de los síntomas. El grado de afectación dependerá de la cantidad de histamina ingerida. Los síntomas aparecen poco tiempo tras la ingesta y se encuentran enrojecimiento cutáneo (suele limitarse a cara, cuello y tronco), clínica gastrointestinal, palpitaciones, hiperemia conjuntival, cefalea, prurito... Se resuelve espontáneamente en 8-10 horas. Los síntomas pueden mejorar con la toma de antihistamínicos orales; en casos graves, pueden ser precisos broncodilatadores y adrenalina.

Caso clínico

Acude a urgencias niña de 4 años acompañada por su padre, por exantema eritematoso no pruriginoso, sin dificultad respiratoria ni clínica gastrointestinal. Historiando a la familia, refieren haber estado en una pizzería y tanto su padre como ella, han consumido pizza de atún hace unos 30 minutos. A la exploración: TEP estable, afebril, saturación de oxígeno 97-100% (sin soporte), TA 101/48 mmHg. Muy buen estado general, exantema eritematoso facial, cervical y en región superior de tronco y dorso, no petequias. Auscultación pulmonar con buena entrada de aire bilateral sin ruidos sobreañadidos. Orofaringe normal, no edema de úvula. Resto de la exploración sin hallazgos de interés. Ante sospecha de una posible intoxicación, se administra dosis de antihistamínicos y permanece en observación con pulsioximetría continua. Durante su estancia, se mantiene estable con mejoría progresiva. El padre, que había ingerido lo mismo, comenzó minutos después con palpitaciones, hiperemia conjuntival, exantema de las mismas características y náuseas. Tras un periodo de 6 horas, la clínica remitió por completo en ambos. La paciente mantuvo saturaciones adecuadas sin requerir oxigenoterapia, se comprobó tolerancia oral y fue dada de alta.

Conclusiones

- Ante síntomas cutáneos cercanos en el tiempo a ingesta alimentaria, debemos hacer diagnóstico diferencial entre reacción alérgica y una posible intoxicación.
- La exploración física debe ser minuciosa y continuada, siendo posible observar la evolución del exantema.
- Ante sospecha de escombroidosis, debe notificarse a las autoridades correspondientes.
- El diagnóstico de escombroidosis es clínico y habitualmente no requiere tratamiento, teniendo una evolución autolimitada (suele remitir en las primeras 24 horas).

SÍNDROME DE BRIDAS AMNIÓTICAS.

Bermejo Rodríguez IM, Puyana Rodríguez JM, Raya Tejero C, Carrasco Tur L, Fernández Reyes MJ, Alfonso Vaquero J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil Badajoz.

Introducción.

El síndrome de bridas amnióticas es un conjunto de anomalías congénitas, asocia lesiones por constricción o amputación de miembros o dedos, asociado a la presencia de bridas amnióticas. Es una entidad con baja incidencia (1/15-50000) y esporádica. Cursa con anillos de constricción en la parte distal de miembros o dedos, llegando a la amputación completa de miembros o asociación con otras malformaciones (cráneo-faciales y ortopédicas).

El diagnóstico puede sospecharse prenatalmente con ecografía (29-50%), mediante la visualización de banda fibrosa que afecta a la parte distal de un miembro, con constricción y elefantiasis distal a la amputación.

El tratamiento de la afectación del recién nacido suele ser quirúrgico, para corregir malposiciones y permitir una adecuada funcionalidad del miembro afectado, así como por motivos estéticos.

Caso clínico.

Embarazo con ecografías normales, sin otros antecedentes de interés. Parto eutócico a las 35+3 SEG por rotura prematura de membranas y dinámica de parto. No precisa reanimación. APGAR 9/10.

Nace con circular de cordón y brida en pie derecho. A la exploración, pie derecho muy edematoso y tumefacto con brida amniótica realizando torniquete a nivel tibial distal, con aspecto atrófico. Retiramos brida visible. Coloración rosada del pie con pulsos distales conservados. Resto de la exploración física sin hallazgos. Ante la sospecha de síndrome de brida amniótica de miembro inferior derecho con compromiso de la circulación, se contacta con Traumatología para intervención quirúrgica urgente (extirpación completa de la brida y z plásticas múltiples a unos 60°, hemostasia cierre con sutura reabsorbible y férula posterior de yeso), disminuyendo inflamación y recuperando circulación.



Comentarios.

- Destacar la importancia de un diagnóstico precoz, para su rápida intervención y conservación del miembro.
- Suele detectarse con mayor frecuencia asociado a otras malformaciones, sobre todo faciales, malposiciones de los miembros (pie equino varo, metatarso varo) o cardiopatías.
- El surco de constricción puede tener una profundidad variable, desde una afectación única de la piel hasta la afectación ósea, con gran variabilidad pronóstica entre los distintos pacientes afectados.

TDAH, OBESIDAD Y POSIBLES COMORBILIDADES NEUROPSIQUIÁTRICAS ASOCIADAS.

Raya Tejero C, Palacios Fernández N, Farrona Villalba A, Bermejo Rodríguez IM, Díaz Méndez I, Cáceres Marzal C. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción:

El trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es considerado uno de los trastornos del neurodesarrollo más frecuente en nuestro medio. A su vez, la obesidad ocupa uno de los primeros puestos de problemática en salud pública. La relación entre estas dos entidades tiene escasas referencias en la literatura, pero se ha podido observar que la prevalencia de obesidad en pacientes con TDAH está influenciada por factores confusores, entre ellos las comorbilidades neuropsiquiátricas

Material y métodos: Recopilamos un total de 42 pacientes pediátricos afectos de TDAH y obesidad de entre 5 y 17 años procedentes de la Unidad de Neuropediatría de nuestro hospital, definiendo obesidad según el IMC y los percentiles de Hernández, de 1988, en el momento del diagnóstico (sobrepeso con percentiles entre 85-98 y obesidad percentil >98). Retrospectivamente, se recogen datos referentes a la presentación del TDAH y a las comorbilidades neuropsiquiátricas. Mediante una encuesta, se recopilan además las horas de deporte a la semana que practican (fuera del horario escolar). Resultados: en la muestra predomina el sexo masculino (88%), siendo la presentación mayoritaria de TDAH el tipo combinado (47,6%), seguido de 31% del inatento y 14,2% del hiperactivo. Un 66,6% del total presentan comorbilidades asociadas: un 17% asocian trastorno del lenguaje, el 32% presentan trastorno del aprendizaje (destacando la dislexia), un 21% asociaban trastorno de la conducta (predominando el trastorno negativista desafiante), 14% asocian trastorno de desarrollo de la coordinación, y tan solo un paciente (3%) padece trastorno ansioso-depresivo. La mayoría de los sujetos (52%) dedican entre 2 y 5 horas, frente a un 33% que realiza menos de 2 horas y un 15% que practica más de 5 horas.

Conclusiones:

La asociación del TDAH y la obesidad está influenciada en un alto porcentaje por diferentes comorbilidades neuropsiquiátricas, y los trastornos del aprendizaje son los más frecuentemente asociados. A pesar de no resultar ser la más frecuente, el trastorno del desarrollo de la coordinación es una comorbilidad fundamental ya que los pacientes son más pasivos frente a las actividades físicas, con el consecuente desbalance energético

HEMATOMAS OCULARES ¿ES FRACTURA DE LA BASE DEL CRÁNEO? Drs: Hormigo Sánchez JM., González Caballero O., García Diosdado A., Sánchez Miranda MD., Ballano Pérez C., Vicho González MC. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz.

Introducción

El Neuroblastoma representa el tumor extracraneal más frecuente en la infancia. Su clínica depende de la localización y del grado de invasión de los tejidos vecinos, así como de las manifestaciones paraneoplásicas asociadas. El diagnóstico se basa en pruebas de imagen, marcadores tumorales en sangre y orina y estudio anatomopatológico del tumor. El tratamiento varía en función del estadio tumoral desde solamente vigilancia hasta tratamiento multimodal con cirugía, quimio-radioterapia e inmunoterapia. Presentamos un caso de neuroblastoma con metástasis orbitarias como debut.

Caso clínico

Niña de 2 años que acude a urgencias por hematoma en borde nasal derecho sin trauma previo. Antecedente de traumatismo con hematoma en la sien contralateral tres semanas antes de la visita a urgencia tratado con antibiótico oral por sospecha de sobrenfección ante la persistencia del mismo. A la exploración presenta proptosis sin ptosis del ojo izquierdo y hematoma en región periorbitaria bilateral. Valorado por oftalmología que solicita TC de cráneo objetivando lesión de partes blandas que afecta a región intraorbitarias derecha de probable etiología tumoral. Se decide ingreso para estudio. En la exploración en planta se detecta una masa en epigastrio/flanco izquierdo e hipogastrio. Se completa el estudio con analítica detectando anemia, trombopenia, Lactato Deshidrogenasa de 843UI/L, enolasa sanguínea y catecolaminas en

orina de 24 horas elevadas. Se realiza resonancia abdominal confirmando masa centro-abdominal con extensión a suprarrenal izquierda (10x10x12 cm). En estudio de extensión con gammagrafía con metayodobencilguanidina presenta infiltración del esqueleto axial y apendicular con mayor afectación en región orbitaria izquierda y ramas mandibulares. Se realiza biopsia de lesión orbitaria y médula ósea con confirmación neuroblastoma indiferenciado Nmyc no amplificado estadio M con infiltración de médula ósea. Inicia tratamiento según protocolo High-Rist Neuroblastoma SIOP-Europe.



Fig. 1. Masa de partes blandas en zona orbital izquierda sugyente de patología tumoral



Fig. 2. Ecografía donde se observa masa suprarenal derecha (10x10x12 cm)

Conclusiones

El neuroblastoma es el tumor abdominal más frecuente en pediatría con formas de presentación muy diversas, por lo que es necesario una alta sospecha para diagnosticarlo. La

afectación orbitaria puede aparecer como hematomas en párpados inferiores (ojos de mapache) en cuya presencia debe hacernos sospechar esta entidad.

Bibliografía

Benito Bernal A.I, Vila de Frutos R. Neuroblastoma y tumores relacionados (internet). *Pediatr Integral* 2021; XXV (7): 340.e1 – 340.e16

TUMORACIÓN INTRAMIOCÁRDICA DIAGNOSTICADA PRENATALMENTE, ¿SERÁ UN RABDOMIOMA?

Torres Díaz M, Romero Vivas F, Lechón Caballero MC, Polo Moreno J, Arias Castro MS. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.*

Introducción

Los tumores cardiacos fetales son extraordinariamente infrecuentes. Los fibromas se originan a partir de fibroblastos del tejido conjuntivo. Son masas únicas, habitualmente localizados en miocardio ventricular y van creciendo postnatalmente. Los tumores cardiacos primarios son muy poco prevalentes en la edad pediátrica; el más común es el rabiomioma (asociado a esclerosis tuberosa), que tiende a involucionar. Otros son el teratoma, mixoma, hemangioma y tumor de células de Purkinje. Caso clínico Recién nacida de 2 días de vida sin antecedentes familiares de interés. Embarazo normal hasta semana 32 donde se detecta tumoración intramiocárdica en cavidad ventricular derecha. No agentes teratógenos. Cesárea a las 39+5 SEG. No reanimación. Apgar 9/10. Peso al nacimiento 3400 gramos. Saturación O₂ 99% (aire ambiente). Tensión arterial: MSD 68/43 mmHg, MID 79/54 mmHg. Estado general conservado, buena coloración. Hendiduras palpebrales horizontales, labio superior fino, micrognatia leve. Tórax simétrico, mamilas separadas, soplo protomesosistólico II/VI en BEI de características vibratorias, no soplos diastólicos. Auscultación pulmonar normal, abdomen blando sin megalias. Electrocardiograma: QRS +120°. Potenciales con crecimiento de ventrículo derecho. No extrasistolia ventricular. El ecocardiograma evidencia tumoración intramiocárdica en seno de cavidad ventricular derecha, adherida a pared lateral de 2x3cm, infiltrando válvula tricúspide y ocupando parte de cavidad auricular derecha. Paso de flujo no muy restrictivo por válvula auriculoventricular derecha, sin flujo de insuficiencia, flujo ambas cavas normales. Valorado por Genética Clínica: secuenciación genes TSC1 y TSC2 para complejo de esclerosis tuberosa y estudio de MLPA para ambos genes negativo. Durante su seguimiento no clínica de bajo gasto cardiaco, episodios de cianosis ni irritabilidad. Adecuada ganancia ponderal, sin rechazo de alimentación. No eventos arrítmicos. Tras sesión multidisciplinar se realiza tumorectomía y cierre de foramen oval con buen resultado quirúrgico y función biventricular global conservada. En estudio anatomopatológico se confirma fibroma intracardiaco. Comentarios

- La clínica de los tumores cardiacos depende del tipo y localización: obstrucción del flujo sanguíneo en corazón o grandes vasos, disfunción miocárdica, derrame pericárdico o arritmias.
- Suelen regresar espontáneamente y son bien tolerados, por ello se recomienda actitud expectante.
- La técnica principal para diagnóstico y seguimiento es la ecocardiografía. La RMN aporta datos adicionales. El diagnóstico definitivo es mediante anatomía patológica.

SOPLO CARDIACO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE UNA ANOMALÍA VASCULAR POCO FRECUENTE EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

Torres Díaz M, Romero Vivas F, Panduro Romero L, Roco Rosa M, Arias Castro MS. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción

La agenesia unilateral de la arteria pulmonar (AUAP) es una entidad poco frecuente; siendo más prevalente la agenesia de la arteria pulmonar derecha (suele ser asintomática y presentarse de forma aislada) que la izquierda (se asocia a malformaciones cardiovasculares presentando mayor sintomatología). Caso clínico Lactante de 3 meses derivado desde atención primaria por soplo cardíaco. Ecografías prenatales normales. Parto instrumental a 40+6 SEG. No reanimación. Apgar 9/9. pH cordón 7,33. Exploración: Peso 6100 gramos, SatO₂ 97% (aire ambiente). Tensión arterial: MSD 96/44mmHg, MID 97/54mmHg. Buena coloración, no taquicárdico ni taquipneico. Soplo sistólico II/VI en BEI de características eyectivas en ambos hemitórax, irradiado a ambas axilas. No soplos diastólicos. Electrocardiograma: ritmo sinusal 125 lpm, PR 120 mseg, QRS +70°, potenciales normales, QTc normal, no alteraciones ST-T.

Ecocardiograma: tronco arteria pulmonar (13,7mm), no confluencia de ramas pulmonares en tronco, se continua con rama pulmonar derecha (7,5mm) y a 15 mm de esta nace la rama pulmonar izquierda, más hipoplásica (5mm). Arco aórtico derecho, sin imágenes de coartación.

En Doppler color, flujo laminar en tronco de arteria pulmonar que se continúa con rama pulmonar derecha. Hasta el momento, no clínica de insuficiencia cardíaca congestiva ni cianosis; progresivamente comienza con laringitis, tos frecuente, disnea y fatiga con el ejercicio Se completa estudio con tránsito esofagogastroduodenal (no concluyente, dificultades técnicas) y Angio-RM (arco aórtico derecho, pulmón izquierdo de menor tamaño y vascularización, hipoplasia severa/agenesia de rama pulmonar izquierda).

En TAC de arterias pulmonares se corroboran dichos hallazgos. Finalmente, cateterismo diagnóstico confirmando agenesia de rama pulmonar izquierda, pulmón izquierdo hipoplásico con vascularización dependiente de colateral sistémico-pulmonar tortuosa originada en aorta descendente, sin datos de hipertensión pulmonar. Valorado por Neumología Infantil, murmullo vesicular disminuido en hemitórax izquierdo anterior.

Comentarios

- La agenesia de la rama pulmonar izquierda se convierte en un reto diagnóstico por su escasa prevalencia y diversas manifestaciones clínicas, siendo relevante su identificación temprana.
- La tomografía computarizada por emisión de fotón simple evidencia ausencia de perfusión del pulmón afectado.
- El tratamiento debe ser conservador en pacientes asintomáticos.
- Ante complicaciones graves (sangrados masivos y/o recurrentes) se debe realizar embolización de colaterales sistémicas; reservando la lobectomía y/o neumonectomía para casos refractarios.

¿CUÁNTO SE CONOCE SOBRE LOS COLORANTES ALIMENTARIOS? POSIBLES CAUSAS DE URTICARIA/ANGIOEDEMA.

Durán Nieto VM, Parra Villena A, Florido Suarez I, Carrasco Tur L, Rojas VL, Santos Martínez MC. Servicio de Pediatría Hospital Universitario Materno-Infantil de Badajoz.

INTRODUCCIÓN:

Se define urticaria como la alteración de la piel cuya lesión característica es el habón, asociando frecuentemente prurito. El angioedema consiste en la afectación edematosa de las capas profundas de piel o mucosas. Ambas pueden coexistir, pudiendo incluso amenazar la vida, como es el caso del angioedema laríngeo. Numerosas son las causas que pueden originar estas patologías, siendo la alérgica una de las más importantes. Se desconocen muchos aspectos de los colorantes alimentarios, pero algunos han sido descritos como causantes de este tipo de reacciones. El objetivo de esta comunicación es exponer un caso de sospecha de alergia a un colorante poco estudiado y conocido: el azul brillante FCF (E133) y conocer más en detalle el papel que pueden desempeñar en estas patologías.

CASO CLÍNICO:

Niña de 12 años, en seguimiento por alergología pediátrica por angioedema recurrente, presenta episodios que se inician en relación con la ingesta de comida rápida y chucherías. Se realizó un estudio alergológico con prick test y serología IgE específicas negativas para inhalantes, alimentos y látex. Se prescribió tratamiento sintomático, indicándose vigilancia clínica hasta que, recientemente, se producen dos nuevos episodios en los que asocia eritema, prurito y descamación peribucal tras la ingesta de golosinas azules. Se realiza pick by prick con dicha golosina (débilmente positivo) y una prueba de exposición en la que únicamente aparece prurito peribucal, sin ser claramente positiva.

COMENTARIOS:

Los colorantes alimentarios (naturales y artificiales) se han asociado, en una proporción muy baja, a urticaria y angioedema. Los más estudiados son la tartrazina y el ácido carmínico. Hasta el momento no se ha descrito en la literatura reacciones alérgicas al colorante azul E 133, asociando leve prurito peribucal sin objetivar anafilaxia. La correcta identificación del agente causal a través de la historia clínica y las pruebas complementarias ayudan al control y reducción de los episodios de dichas enfermedades cuando se realiza una dieta de exclusión. Sin embargo, en muchas ocasiones es complicada la evitación de alimentos que puedan contenerlos. Se debe, por tanto, pautar un correcto tratamiento sintomático y educar a los pacientes para reconocer síntomas.

¿UN SIMPLE DOLOR DE ESPALDA?

Hormigo Sánchez JM., Gonzalez Caballero O., García Diosdado A., Núñez López S., Vicho González MC. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz.

INTRODUCCIÓN

El tumor de células gigantes es una neoplasia ósea benigna poco común en niños, con alta tasa de recurrencia, agresividad local y baja probabilidad de metástasis. Las manifestaciones clínicas son diversas, desde dolor y fracturas patológicas hasta sinovitis. La localización más frecuente es la metafisis del fémur y la tibia, aunque puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, lo cual otorga particularidad a nuestro caso. Los casos en el esqueleto axial son complejos y a menudo irrecesables. El diagnóstico se basa en resonancia magnética, que muestra lesiones bien definidas, bordeadas, excéntricas, líticas y subcondrales. El diagnóstico definitivo se realiza mediante anatomía patológica. El tratamiento combina cirugía, aunque en ocasiones puede ser difícil debido a la ubicación del tumor, radioterapia y terapias adyuvantes como denosumab.

mab o bifosfonatos. 1–3 Presentamos un caso de un paciente pediátrico con tumor de células gigantes de localización vertebral.

Caso clínico

Varón de 16 años sin antecedentes que consulta por dolor lumbar de meses de evolución de características mecánicas que irradia a muslo derecho con sensación de hormigueo e hipoestesia. Refiere antecedente de dolor lumbar brusco donde nota un chasquido y dolor desde entonces. No pérdida de esfínteres. En la exploración se objetiva hipoestesia de tercio proximal de ambos miembros inferiores. Se solicita radiografía lumbar y sacra donde se observa una imagen sugestiva de aplastamiento/fractura de L1.

Se solicita TC donde observa una imagen expansiva que desestructura el cuerpo paravertebral con reacción de partes blandas e invasión del canal. Neurocirugía indica RM de urgencias descartando compromiso de la cola de caballo. Inicio de tratamiento con dexametasona por sospecha de compresión medular y punción guiada con TC con lesión compatible con tumor de células gigantes óseas. El PET-TC confirma única lesión sin metástasis decidiéndose intervención quirúrgica con vertebrectomía L1 en bloque con reconstrucción mediante tornillos. Persiste posteriormente la hipoestesia y la dificultad para la movilidad derivándose a centro fisioterapéutico.

Conclusiones

El tumor de células gigantes óseas es raro en niños pero puede ser agresivo localmente, requiriendo un tratamiento quirúrgico radical para prevenir recurrencias. La ubicación de la lesión determina la viabilidad del tratamiento.

Bibliografía

1. Ambrosi F, Righi A, Benini S, Magagnoli G, Chiaramonte I, Manfrini M, et al. Giant cell tumor of bone in patients under 16 years old: A single-institution case series. *Cancers (Basel)*. 2021 Jun 1;13(11).
2. Hosseinzadeh S, Tiwari V, De O, Affiliations J. Giant Cell Tumor (Osteoclastoma) Continuing Education Activity [Internet].
3. Kim WJ, Kim S, Choi DW, Lim GH, Jung ST. Characteristics of giant cell tumor of the bone in pediatric patients: Our 18-year, single-center experience. *Children*. 2021 Dec 1;8(12).

¿ABSCESO INGUINAL? AQUÍ HAY GATO ENCERRADO.

Parra Villena A, Durán Nieto VM, Florido Suárez Isabel, Carrasco Tur L, Franco Martín I, Del Castillo Navío E. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.*

Introducción.

La enfermedad por arañazo de gato está producida por la bacteria *Bartonella henselae*, transmitida a los humanos por arañazos de gatos que están infectados (más rara vez por mordiscos o lamidos). Su incidencia es desconocida, aunque en nuestro medio puede ser más frecuente de lo que parece. Exponemos una forma de presentación atípica de la enfermedad, con un antecedente que puede despistarnos, pero que tras una adecuada historia clínica y completar estudio se pudo diagnosticar y tratar de forma correcta.

Caso clínico

Niña de 11 años sin antecedentes de interés, que consulta por tumoración inguinal derecha de 15 días de evolución, tras traumatismo con el manillar de la bicicleta. Desde ese momento, fiebre de forma intermitente. Realiza tratamiento antibiótico con Amoxicilina/Clavulánico durante 12 días sin mejoría. A la exploración, presenta una tumoración de 5x3 cm en

región inguinal derecha, con eritema y aumento de calor local, sin otras adenopatías a otros niveles. Resto de la exploración sin hallazgos. Se decide ingreso para antibioterapia intravenosa y completar estudio. Durante el mismo, reconoce contacto con animales en el campo, entre ellos varios gatos. Realizamos: - Análítica sanguínea anodina salvo fibrinógeno 702 mg/dL y PCR 74.6 mg/L. - Ecografía de la zona, donde se objetiva múltiples adenopatías, una de 21x18 mm, con una colección adyacente de bordes irregulares y ecos internos móviles, de 25 mm de diámetro. Precisa drenaje de la colección con salida de gran cantidad de contenido purulento y toma de muestras para cultivo y PCR para *Bartonella*. Tras drenaje, mejoría clínica de la paciente, con cultivos negativos y PCR *Bartonella* positiva, sustituyendo antibiótico por Azitromicina ante diagnóstico de enfermedad por arañazo de gato, siendo posteriormente positiva la serología. Posteriormente, seguimiento en las consultas de infectología, hasta comprobar resolución del cuadro.

Conclusiones.

- Se trata de una zoonosis causada por *Bartonella Henselae*.
- La clínica puede ser inespecífica, siendo lo más frecuente la presencia de adenopatías
- Ante adenopatía abscesificada, podemos realizar PCR que confirma el diagnóstico.
- La mejor prevención de la misma es evitar los arañazos, y en caso de producirse, lavar bien la herida con agua y jabón.

LA SEGURIDAD DEL PACIENTE ESTÁ EN NUESTRAS MANOS.

Lucía Rojas Valle. Antonio Parra Villena. Víctor Manuel Durán Nieto. Lucía Carrasco Tur. Irene Franco Martín. Elena del Castillo Navío. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz.*

INTRODUCCIÓN.

La terapia intravenosa constituye una práctica habitual en el ámbito sanitario. Para poder efectuarla contamos con una amplia gama de dispositivos, siendo los catéteres venosos periféricos (CVP) los más usados en Pediatría. A pesar de constituir la piedra angular de numerosos tratamientos, su empleo está ligado a una serie de complicaciones entre las cuales se encuentra la flebitis, por lo que es de vital importancia conocer el perfil clínico de esta entidad y la manera de prevenirla. Gracias al Proyecto Flebitis Zero disponemos de una serie de pautas unificadas en todo el territorio nacional dirigidas a minimizar las tasas de flebitis y de bacteriemia relacionada con CVP.

CASO CLÍNICO.

Niña de 3 años y 9 meses con Síndrome de Down intervenida de comunicación interventricular restrictiva, comunicación interauricular tipo ostium primum y cleft mitral que ingresa en planta de hospitalización para rehidratación intravenosa por deshidratación secundaria a gingivostomatitis. A los cuatro días del ingreso y tras una evolución paulatinamente favorable, comienza con deterioro agudo de su estado general junto con varias lesiones cutáneas en zonas de venopunción, precisando traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) en las 24 horas siguientes por inestabilidad hemodinámica secundaria a bacteriemia por *S. pyogenes* y *S. aureus* meticilín-resistente. Ante la sospecha clínica de endocarditis bacteriana (cardiopatía congénita intervenida, material protésico presente, hemocultivos positivos y absceso en lugar de punción) sin evidenciar en controles ecocardiográficos

cos seriadados signos de insuficiencia cardíaca ni de lesiones valvulares, completa pauta reglada de tratamiento antibiótico intravenoso con vancomicina durante 14 días y gentamicina durante 4 semanas. Finalmente recibe la alta domiciliaria tras 22 días ingresada, 5 de los cuales fueron en UCIP.

CONCLUSIONES.

Son cinco las recomendaciones del Proyecto Flebitis Zero: elección adecuada del tipo de catéter, higiene de manos, preparación de la piel con clorhexidina, mantenimiento aséptico de catéteres y retirada de CVP innecesarios. De todas estas medidas, la higiene de manos no sólo es la más eficaz, sino que también es la más costo-efectiva. Por ello, no debemos olvidar que la calidad de la intervención que reciba el paciente recae de forma directa sobre nuestras propias manos.

JUGAR CON FUEGO NO SOLO QUEMA.

Sofía Núñez López, María Dolores Sánchez Miranda, Carmen Ballano Pérez, María de Gadea Peralta Alfonso, Elena Del Castillo Navío. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz.

INTRODUCCIÓN

La intoxicación por monóxido de carbono (CO) es la principal causa de muerte y de secuelas neurológicas de origen tóxico en pediatría en nuestro medio. Aunque no son muy frecuentes, merecen especial atención por el riesgo que conllevan.

CASO CLÍNICO

Presentamos los casos de 8 niños que son traídos por su abuela al servicio de urgencias por clínica de cefalea y sensación de mareo, algunos de ellos presentaban vómitos. Refieren haber estado jugando alrededor de una hoguera en un campo durante varias horas, tras las cuales han comenzado con dicha sintomatología.

Entre los casos cabe destacar una niña de 13 años que presenta sensación de mareo y un vómito previo a su llegada a urgencias y un niño 11 años con odinofagia y prurito ocular. A la exploración, ambos presentan buen estado general con exploración física y neurológica normal. En la gasometría capilar destacan niveles de carboxihemoglobina 16,3% y 8,4% respectivamente, resto normal.

Otros tres pacientes, dos de ellos de 12 años y otro de 10 años, referían sensación de mareo y cefalea intensa, sin otra sintomatología. A la exploración, presentan restos de tierra en la ropa y olor a humo. En la gasometría capilar destacan niveles altos de carboxihemoglobina con valor máximo de 16,4%.

El resto de los pacientes (10 años, 12 años y 4 años) acudían para descartar la posible intoxicación por CO tras haber estado presente en el mismo lugar, encontrándose asintomáticos en ese momento. Todos presentaban niveles de carboxihemoglobina superiores a la normalidad.

Se realizan electrocardiogramas a todos ellos, sin alteraciones.

Todos los pacientes pasan a observación con oxigenoterapia en mascarilla reservorio durante varias horas; posteriormente se realizan gasometrías de control con normalización de niveles de carboxihemoglobina y desaparición de la clínica. Se cumplimenta parte de lesiones previo al alta.

COMENTARIOS

Concluimos que ante la inespecificidad clínica, se debe tener un alto grado de sospecha diagnóstica, para iniciar el tratamiento adecuado. La oxigenoterapia se considera el principal

antídoto, y su aplicación precoz e intensa puede reducir el riesgo de muerte y el de secuelas inmediatas y tardías.

IMPÉTIGO AMPOLLOSO EN PEDIATRÍA: NO TODO ES DERMATITIS ATÓPICA.

Serrano Ortega I, Álvarez Mateos MC, Escalante Ocampo P, García Ceberino C, Gallego Cortés FJ. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción

Los exantemas y lesiones dérmicas suponen un motivo de consulta frecuente en pediatría, cuya etiología y patogenia puede ser diversa. Para ello es importante realizar una historia clínica, una exploración física exhaustiva y un amplio diagnóstico diferencial que permitan tratar de forma correcta cada enfermedad.

Caso clínico

Escolar de cinco años, sin antecedentes de interés a excepción de alergia estacional y dermatitis atópica, valorado por la aparición progresiva de lesiones cutáneas dolorosas y pruriginosas de una semana de evolución. Se inició con una lesión en la cara dorsal del pie, extendiéndose posteriormente a otras zonas. En la exploración destacan lesiones ulceradas en tercio distal de ambos miembros inferiores, brazo derecho y región submentoniana. Algunas de las lesiones presentan exudado, de cual que se toma muestra para cultivo, resultando positivo para *Staphylococcus aureus*. En urgencias se administra antihistamínico vía oral y se realiza cura de heridas con antiséptico y antibiótico tópico. Como tratamiento domiciliario se inicia antibioterapia oral con Cefadroxilo con buena evolución clínica.

Comentarios

El impétigo ampolloso es una infección bacteriana de la piel que afecta a las capas superficiales de la epidermis. Representa el 30% de los casos de impétigo y es más frecuente en niños de dos a cinco años. Está causado por las toxinas exfoliativas A, B y D liberadas por *Staphylococcus aureus*, que provocan la pérdida de adhesión de los queratinocitos en la capa granular de la epidermis y crea ampollas superficiales. Aparece típicamente en el tronco, extremidades, áreas intertriginosas y, a diferencia del impétigo no ampolloso, en la mucosa oral. Se presenta como vesículas que se convierten en ampollas frágiles y flácidas que contienen un líquido claro o amarillo que puede progresar hasta volverse purulento u oscuro. Los síntomas sistémicos son poco frecuentes, presentando en la mayoría de los casos buen estado clínico. Por lo general, se resuelven en dos o tres semanas sin dejar cicatriz, siendo raras las complicaciones.

El interés de este caso radica en la importancia de realizar un correcto diagnóstico clínico, siendo importante el diagnóstico diferencial con otras patologías como dermatitis de contacto, pénfigo foliáceo, penfigoide, síndrome de Schönlein-Henoch, síndrome de Stevens-Johnson, síndrome de la piel escaldada estafilocócica, entre otras muchas.

El tratamiento incluye antibióticos y desinfectantes tópicos, reservando la terapia antibiótica oral para aquellos casos más avanzados o resistentes.

GRADIENTE PICO BAJO EN ESTENOSIS AÓRTICA NEONATAL. ¿ES SIEMPRE SINÓNIMO DE LEVEDAD?

Farrona Villalba A, Panduro Romero L, Raya Tejero C, Puyana Rodríguez JM, Díaz Méndez I, Arias Castro MS. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción

La estenosis valvular aórtica (EVAo) crítica neonatal es una cardiopatía poco frecuente y de mal pronóstico, que obliga a adoptar una actitud terapéutica urgente. Suele presentarse con signos de hipoperfusión precoz.

Se objetivará un gradiente pico (GPs) en aorta superior a 50 mmHg por ecocardiograma, aunque este puede estar disminuido en casos de EVAo crítica neonatal con disminución severa de la función contráctil del ventrículo izquierdo (VI).

Caso clínico

Neonata de 23 horas de vida valorada en planta de maternidad por escasa ingesta y letargia.

Se detecta soplo sistólico rudo I-II/VI en foco aórtico, y soplo sistólico II/VI en borde esternal izquierdo irradiado a axila izquierda, con pulsos periféricos simétricos débiles. Constantes y resto de exploración normales.

Es valorada por Cardiología Infantil, objetivándose en ecocardiograma VI dilatado, con contractilidad globalmente deprimida, válvula aórtica engrosada y displásica con escasa apertura, anillo valvular aórtico pequeño de 5,4 mm (con GPs en aorta ascendente de 26,10 mmHg), válvula mitral engrosada con insuficiencia mitral funcional severa, ductus arterioso permeable y CIA tipo ostium secundum con cortocircuito izquierda-derecha.

Tras estabilización (prostaglandinas y milrinona IV) se traslada a hospital terciario donde se realiza valvulotomía aórtica quirúrgica, reinterviniéndose tras 7 días para aortoplastia con parche por estenosis supravalvular con necesidad de ECMO por disfunción grave del VI. A las dos semanas, se implanta prótesis Melody en posición mitral. Es dada de alta un mes después, con buena evolución clínica.

Comentarios

- Es fundamental el diagnóstico prenatal de la EVAo que permitiría realizar una valvulotomía aórtica in útero y prevenir las complicaciones asociadas a la evolución de esta enfermedad (disfunción e hipoplasia del VI, fibroelastosis, hipertrofia del VI e hipertensión pulmonar).

- A pesar de que la estenosis aórtica moderada-severa está definida por un gradiente pico sistólico > 50 mmHg, este puede estar disminuido en estenosis severas evolucionadas con disfunción del VI.

- El recambio valvular mitral es un procedimiento poco común en edad pediátrica. No obstante, en los últimos años se tiende a colocar prótesis biológicas en posición mitral para paliar los síntomas, sin requerir anticoagulación, pero con degeneración más precoz.

HISTORIA DE UNA ESCALERA: SÍNCOPES DE REPETICIÓN Y LO QUE SE ESCONDE TRAS ELLOS.

Lourdes Panduro Romero, Ana Farrona Villalba, Sonia Arias Castro, Félix Romero Vivas. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una niña de 10 años, que consulta en Urgencias por dos episodios sincopales. Ambos sucedieron mientras subía las escaleras del colegio, iban precedidos dolor torácico y sensación de mareo, y se acompañaban de palidez y cianosis labial constatada por una compañera. Recuperación rápida y completa posterior de la conciencia. Historiando a la familia, la madre refiere que desde hace unos dos años notan a la que la niña se agota fácilmente con el

ejercicio físico. Desde Atención Primaria solicitan analítica general (incluye estudio hormonal y perfil férrico) normal. La exploración física es anodina salvo por soplo sistólico II/VI en borde esternal izquierdo, irradiado a axila ipsilateral. Constantes normales. En ECG, se registran potenciales de crecimiento de ventrículo izquierdo y alteraciones de la repolarización ventricular (ver imagen).

Se realiza ecocardiograma, destacando ventrículo izquierdo muy dilatado, de paredes adelgazadas, con presencia de recesos/trabeculaciones intramiocárdicas, con flujo doppler inferior (relación zona no compactada/zona compactada > 2,5). Contractilidad miocárdica globalmente deprimida (fracción de eyección por Teich 36%), con flujo de insuficiencia mitral funcional leve-moderada (por dilatación del anillo mitral). Elevación de troponina T y pro-BNP.

La paciente inicia tratamiento para insuficiencia cardiaca con IECAs, betabloqueantes, diuréticos y antiagregantes, y se deriva a hospital de referencia para estudio y valoración. En estudio genético, se detecta variante en gen MYBPC3 (de novo). Finalmente, ante la falta de respuesta a tratamiento médico y permanecer en clase funcional III de la NYHA recibe trasplante cardiaco electivo. Evolución posterior muy favorable, sin datos de rechazo a los 3 años.

CONCLUSIONES

Las miocardiopatías son enfermedades que afectan al músculo cardiaco condicionando una mala función del mismo. En pediatría, la más frecuente es la dilatada, caracterizada por dilatación y disfunción contráctil de ventrículo izquierdo. Es una enfermedad progresiva y casi siempre irreversible, constituyendo la principal indicación de trasplante cardiaco en jóvenes y niños. Su sintomatología inespecífica dificulta una detección precoz, por lo que es importante prestar atención a signos y síntomas de bajo gasto cardiaco y reconocer patrones anormales que pueden estar presentes en el ECG para orientar el diagnóstico.

REVISIÓN DE HOSPITALIZACIONES POR INFECCIÓN OSTEOARTICULAR DURANTE EL AÑO 2023.

Palacios Fernández N, Puyana Rodríguez JM, Raya Tejero C, Díaz Méndez I, Carrasco Tur L, Zarallo Reales C. Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción

Las infecciones osteoarticulares (IOA) constituyen un reto diagnóstico en pediatría. La rica vascularización ósea durante los primeros años de vida hace a la población pediátrica especialmente susceptible a este tipo de infecciones. Es fundamental un diagnóstico precoz que contribuya a evitar las complicaciones que puedan derivarse de estas patologías. Material y métodos: Revisión retrospectiva mediante recopilación de historias clínicas de los casos de IOA (artritis sépticas, osteomielitis y discitis) hospitalizados durante el año 2023 en un hospital de tercer nivel, considerando tanto aquellas que han sido confirmadas mediante pruebas microbiológicas como aquellas que, a pesar de no haber obtenido confirmación microbiológica, presentaban alto grado de sospecha clínico-analítica (PCR > 20 mg/L, VSG > 20 mm/h).

Resultados

Hemos obtenido un total de 13 pacientes. La infección osteoarticular más frecuente ha sido la artritis séptica (AS) en el 38% de los casos y su localización la rodilla, seguida del tobillo. La edad osciló entre los 4 meses y los 6 años.

La etiología más frecuente de ha sido *Kingella Kingae* (31%).

Se ha documentado un caso de neumococo resistente. En un 46% no se ha podido filiar la etiología. En niños con osteomielitis aguda (OA) la edad osciló entre los 22 meses y los 7 años y no ha habido coincidencia en las localizaciones. En todos los casos la evolución ha sido favorable.

Conclusiones

Nuestra población se ajusta parcialmente a lo descrito en la bibliografía en cuanto a la etiología de estas infecciones, constatando el aumento en la incidencia de las producidas por *Kingella Kingae* que se describe en los textos consultados. La importancia del diagnóstico precoz en cuanto a la morbilidad constituye un pilar básico en el manejo de estas infecciones.

SÍNDROME DE PRADER-WILLI DE DIAGNÓSTICO NEONATAL, SERIE DE CASOS.

Palacios Fernández N, Puyana Rodríguez JM, Farrona Villalba A, Bermejo Rodríguez IM, Melitón Carrasco JA, Ortiz Barquero MC. Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción

El síndrome de Prader-Willi es una alteración genética debida a la falta de expresión de genes situados en el brazo largo del cromosoma 15, de herencia paterna. Las manifestaciones clínicas varían con la edad, destacando durante la época neonatal la hipotonía generalizada y los problemas de alimentación. El diagnóstico se debe realizar con test genéticos específicos que confirmen esta entidad y que nos ayudarán a establecer el riesgo de recurrencia en la futura descendencia.

Casos clínicos

Presentamos tres casos de Síndrome de Prader-Willi con diagnóstico neonatal: uno de sexo masculino y dos de sexo femenino. Comparten no tener antecedentes familiares de enfermedades neuromusculares, gestación y ecografías prenatales normales, no tóxicos durante el embarazo y serología de infección connatal sin riesgo. Dos fueron partos eutócicos a término, y uno por cesárea pretérmino. Los tres de peso adecuado para la edad gestacional. Dos requirieron reanimación al nacer. PH de cordón umbilical 7,28 en dos de los casos y 7,27 en otro.

Los tres ingresaron en Neonatología por hipotonía desde los primeros minutos de vida, teniendo en común una clínica de marcada hipotonía axial, aceptable pero fluctuante estado de alerta, con escasos movimientos espontáneos y escasa resistencia al movimiento pasivo, ROT disminuidos, succión pobre sin reflejo de búsqueda, llanto débil y agotable, posición en abducción de caderas. Facies hipomímica, sin muecas a la exploración. Reflejo del Moro incompleto. Reflejo de prensión palmar ausente, reflejo de presión plantar presente. Todos contaban con pruebas de screening metabólicos y potenciales auditivos automáticos sin alteraciones. Fueron valorados durante su estancia en planta conjuntamente con Genética y Neurología pediátrica, obteniendo el diagnóstico de Síndrome de Prader-Willi en el primer mes de vida tras resultado genético de patrón de metilación compatible.

Comentarios

El conocimiento de las características fenotípicas y clínicas del síndrome de Prader-Willi en el periodo neonatal es fundamental para poder establecer un diagnóstico de certeza precoz, que nos ayudará a la hora de realizar un correcto abordaje multidisciplinar y seguimiento de esta enfermedad, para así intentar mejorar a largo plazo el pronóstico de estos pacientes.

UNA PRESENTACIÓN INUSUAL. HEPATITIS POR CAMPYLOBACTER JEJUNI EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO.

Polo Moreno J, Cambrón Carmona M.ª A, Melitón Carrasco JA, Panduro Romero L, Roci Rosa M, del castillo Navío E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción y objetivo

La hepatitis en el contexto de infección aguda por *Campylobacter jejuni* ha sido ampliamente descrita en adultos, habiéndose reportado casos en pacientes pediátricos y ocasionalmente en lactantes. Presentamos el caso de una niña de 3 años que presenta una hepa00s durante el curso de una gastroenteritis por *Campylobacter*.

Caso clínico

Niña de 3 años que acude a urgencias refiriendo deposiciones diarreicas con sangre desde hace 72 horas, asociado dolor abdominal 0po cólico. Ingesta oral parcialmente disminuida. Afebril previamente, realizando pico febril de 39°C en triaje. Había sido valorada por el mismo cuadro hace 24 horas en otro centro hospitalario. Exploración anodina, destacando hepato y esplenomegalia a la palpación. Ante deshidratación moderada e ingesta disminuida se decide ingreso, completando estudio con ecografía abdominal y anali0ca sanguínea en la que destaca elevación de transaminasas. El resto de la analítica sin alteraciones de interés, sin leucocitos ni aumento de reactantes de fase aguda. En las 24 horas siguientes se obtiene resultados de la PCR multiplex siendo positiva a *Campylobacter*. En controles analíticos posteriores hay un aumento de las transaminasas hasta valores máximos de GOT 192 UI/L y GPT 212 UI/L, con descenso posterior. Ante evolución favorable es dada de alta a los 4 días con control en consultas externas por Infectología pediátrica.

Comentarios

La hepatitis en el contexto de infección aguda por *Campylobacter jejuni* es un proceso ampliamente descrito en adultos, normalmente en el contexto de sepsis, sin embargo, su presentación en el paciente pediátrico es poco usual. *Campylobacter jejuni* es uno de los agentes que con mayor frecuencia se relaciona con gastroenteritis en el paciente pediátrico, especialmente en los menores de 2 años de edad. En nuestro caso la paciente presento un aumento de transaminasas y una hepatomegalia palpable atribuida ante ausencia de otras causas a la infección por *Campylobacter*.

TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA EN SÍNDROME NEFRÓTICO: UN ENEMIGO A TENER EN CUENTA.

Florido Suárez I, Carrasco Hidalgo-Barquero M, Expósito Expósito MA, Franco Martín I, Carrasco Tur L, Parra Villena A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción

El síndrome nefrótico (SN) es una de las glomerulopatías primarias más comunes en la infancia, siendo la enfermedad de cambios mínimos y la esclerosis focal y segmentaria (GEFS) las histologías predominantes. Se manifiesta típicamente entre los 2 y los 6 años, siendo más prevalente en niños varones, y se caracteriza por proteinuria, hipoalbuminemia y edemas. Aunque la mayoría de los casos responden favorablemente al tratamiento con corticoides, hasta un 20% son corticorresistentes, lo que aumenta el riesgo de complicaciones graves como infecciones y trombosis venosas debido al estado de hipercoagulabilidad.

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de SN corticorresistente (GEFS) a los 2 años de vida. A los 7 años, consulta en Urgencias con dolor inguinal derecho y cojera, asociados a un incremento significativo de la proteinuria desde hace 9 días. La exploración física revela un miembro inferior derecho (MID) inflamado, edematoso y doloroso a la movilización de la cadera. Se realiza ecografía doppler con hallazgos compatibles con trombosis venosa profunda (TVP) de la vena iliaca y femoral derechas. En analítica, hipoalbuminemia. A los 16 años, en la consulta de Nefrología, se observa un aumento de tamaño del MID con hematoma, edemas con fovea en ambos miembros inferiores, y un aumento repentino de peso, junto con proteinuria persistente a pesar del tratamiento corticoideo a dosis máximas. Se confirma una TVP en la vena femoral común derecha mediante ecografía doppler. En analítica, hipoalbuminemia.

En ambos casos, ante la presencia de TVP asociada a recaída de SN se decide ingreso hospitalario. En el primer caso, se trata con HBPM y dosis máximas de corticoides, logrando la negativización de la proteinuria al octavo día.

En el segundo caso, HBPM y se mantienen corticoides a dosis máximas junto con diuréticos y antialdosterónicos; tras negativización de proteinuria se inicia tratamiento con Tacrólimus. Comentarios: Los corticoides son la piedra angular del tratamiento del síndrome nefrótico, pero la respuesta variable y las recurrencias pueden requerir terapias alternativas. El cumplimiento terapéutico es crucial para prevenir recaídas y complicaciones, como la TVP, resultando imprescindible, por tanto, un adecuado seguimiento hasta la edad adulta.

¿MUCOSITIS EN NIÑO MAYOR?: PIENSA EN MYCOPLASMA

Melitón Carrasco JA, Jiménez Prado A, Guerrero de Cueto F, Carazo Gallego B, Medina Claros A, Martín Pedraz I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Introducción.

El exantema mucocutáneo inducido por *Mycoplasma* (EMIM) es una entidad que comparte características clínicas con el Síndrome de Stevens-Johnson, el eritema multiforme y la gingivostomatitis herpética, aunque con diferencias en cuanto a pronóstico y manejo terapéutico.

Caso clínico

Varón de 8 años, sin antecedentes relevantes, ingresa por cuadro febril de tres días de evolución, asociando tos, mucosidad, odinofagia y lesiones aftosas en mucosa oral con ingesta nula. Ambiente epidémico familiar de nasofaringitis. Fue valorado al inicio del cuadro por su pediatra, pautando aciclovir oral a 60 mg/kg/día ante sospecha de gingivostomatitis herpética, sin mejoría.

A la exploración, regular estado general con constantes vitales normales, mucosas pastosas y signos de deshidratación leve. Destaca la presencia de lesiones ulcerativas en mucosa oral y yugal, con algunas costrosas en labios. Resto de exploración anodina, sin presentar lesiones cutáneas ni oculares.

En analítica sanguínea, ligera leucocitosis con neutrofilia, con ascenso moderado de la proteína C reactiva y acidosis metabólica leve. Radiografía de tórax sin alteraciones. Ingresó para sueroterapia y control del dolor, iniciándose aciclovir intravenoso.

Al segundo día de ingreso, aparece disuria y lesiones ulcerativas en meato uretral y glándula. Ante sospecha de EMIM, se solicita reacción en cadena de polimerasa (PCR) de patógenos respiratorios, siendo positiva para *Mycoplasma pneumoniae* y se pauta azitromicina oral a 10 mg/kg/día, suspendiendo aciclovir.

Muy buena evolución tras recibir antibioterapia durante tres días, así como fluidoterapia intravenosa. Presenta mejoría de la ingesta y práctica resolución de las lesiones, siendo dado de alta tras cuatro días de ingreso.

Comentarios

El exantema inducido por *Mycoplasma* es una entidad de predominio en pacientes adolescentes, mayoritariamente varones, caracterizado por afectación intensa de mucosas (oral, ocular y genitourinaria) y cutánea escasa, exantema en zonas acras y extremidades, secundario a infección por *Mycoplasma pneumoniae*.

Aunque no existe consenso sobre su tratamiento, la base de su manejo es el tratamiento de soporte con control del dolor, soporte nutricional y cuidados de piel y mucosas, pudiendo tener utilidad los corticoides sistémicos e inmunoglobulinas en los casos más graves, no siendo necesario en nuestro paciente. La utilidad del uso de los macrólidos tampoco está claramente establecida.

TRASTORNOS POR SOMATIZACIÓN, UN PROBLEMA FRECUENTE EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA.

Ballano Pérez C, Cambrón Carmona A, Núñez López S, Sánchez Miranda M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil de Badajoz.

Introducción

Los trastornos psicósomáticos son un grupo de patologías en los que la característica común es la presencia de síntomas físicos, que sugieren una enfermedad médica, y que no pueden explicarse completamente por la presencia de una enfermedad, por los efectos directos de una sustancia o por otro trastorno mental (1). Aunque parezca una entidad poco frecuente en pediatría, son cada vez más los casos, pudiéndolos interpretar como una forma de expresión del niño de su sufrimiento emocional.

Caso clínico

Niña de 7 años, sin antecedentes personales de interés. Refiere cuadro de 3 días de evolución consistente en imposibilidad para mover ambos miembros inferiores. Asocia dolor, de inicio brusco, con dificultad para la bipedestación y movilidad de ambas extremidades. No refiere otra sintomatología de interés, salvo episodio de cefalea autolimitado el día previo. Ambiente epidémico en domicilio, con padres y hermano con clínica catarral. Exploración física y pruebas complementarias realizadas (analítica sanguínea con hemograma, bioquímica, coagulación) dentro de la normalidad. Se decide ingreso para completar estudio. Es valorada por Neuropediatría, descartándose patología orgánica subyacente. Durante su estancia en planta de hospitalización la niña refiere haber vivido una situación difícil con una compañera en el colegio, por lo que se solicita valoración por parte de Psiquiatría Infantil. Tras entrevista con psiquiatra infantil, la paciente vuelve a caminar sin dificultad, refiriendo desaparición de la sintomatología.

Comentarios

Como conclusiones del caso, hay que destacar, la importancia de una historia clínica exhaustiva, indagando no solo en

sintomatología orgánica, sino también en las emociones y preocupaciones de nuestros pacientes. Es crucial que dichos trastornos formen parte de nuestro diagnóstico diferencial, ya que permitirá evitar la cronificación y la realización de pruebas complementarias

(1) *Pediatría*. (2022, 28 febrero). Patología psicósomática en la infancia y adolescencia | *Pediatría integral*. *Pediatría integral*. <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2022-01/patologia-psicosomatica-en-la-infancia-y-adolescencia/>

DEFORMIDAD CRANEAL EN LACTANTE

Peña Toro V, Fuentes Guerrero M, Mesa Vázquez J, Ortega Rodrigo MA, González Delgado MI, Sánchez Gutiérrez I. Servicio de Pediatría. Hospital de Mérida. Badajoz.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos en la forma y el tamaño del cráneo son la causa más frecuente de derivación a la Unidad de Neurocirugía Infantil. Es fundamental distinguir las deformidades posturales de las verdaderas craneosinostosis producidas por el cierre precoz de una o más suturas craneales. La mayoría de las veces requieren un tratamiento quirúrgico precoz, imprescindible para no interferir en desarrollo psicomotor al permitir un crecimiento cerebral adecuado, siendo la edad ideal para la intervención entre los 3 y los 8 meses de edad.

El diagnóstico diferencial más frecuente ante una

CASO CLÍNICO

Lactante varón seguido en consultas por escafocefalia presente al nacimiento. Entre sus antecedentes personales figuran embarazo controlado, parto a la semana 40+1, vaginal. Apgar 9/10. Peso 3615 g (p69), Talla 53 cm (p93). En la exploración física al nacimiento destaca una cabeza alargada y estrecha con fontanela anterior normotensa y acabalgamiento de sutura sagital, con perímetro craneal (PC) de 35 cm (p49). No rasgos dismórficos ni lesiones sugestivas de patología. Resto de la exploración física sin hallazgos de interés.

Al mes de vida, persiste aumento del diámetro anteroposterior craneal, PC 38,5 (p81, 0,89 DE). A los 2 meses de vida, presenta deformidad craneal más manifiesta y se palpa prominencia ósea en tercio posterior de sutura sagital con crecimiento del perímetro cefálico 43.2 cm (> p99, 3.19 DE), adecuado desarrollo neurológico.

A los 3 meses de vida, presenta clara escafocefalia, con sutura sagital cerrada desde fontanela anterior, con cresta sagital palpable en tercio posterior y aparece abombamiento frontal. Fontanela anterior abierta, pequeña, normotensa. PC 45.3 (p>99, 3.28 DE).

Desarrollo neurológico adecuado para su edad. No signos de hipertensión intracraneal.

Ante la sospecha de craneosinostosis, se realiza TAC craneal tridimensional que confirma el cierre de la sutura sagital, objetivándose prominencia de espacios subaracnoideos a nivel frontal (hidrocefalia benigna externa), leve dilatación de la asta frontal de ventrículos laterales y megacisterna magna. Se contacta con la Unidad de Neurocirugía Pediátrica para valoración urgente que decide intervención quirúrgica mediante suturectomía sagital asistida con endoscopia.

DISCUSIÓN

- La craneosinostosis es el segundo tipo de malformaciones craneofaciales más frecuente. Produce un cambio en la morfología del cráneo que restringe el crecimiento y desarrollo normal del cerebro, con una posible afectación del desarrollo

cognitivo. Puede ser primaria, secundaria o formar parte de un síndrome.

- Se estima una prevalencia de 1/2000-3000 nacimientos. La más frecuente es la sagital, con predominio en el sexo masculino. Esta forma también se observa en prematuros.

- El diagnóstico es clínico y debe hacerse de forma precoz, siendo la tomografía computarizada (TC) craneal con reconstrucción tridimensional la técnica complementaria de elección, que además ayuda a planificar la cirugía.

BIBLIOGRAFÍA

- Vega Gutiérrez ML, Alía Arroyo I. Craneosinostosis sagital. A propósito de un caso. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2012;14:149-52.

- Gallego Gutiérrez S., Ledesma Albarrán JM. Lactante con deformación craneal. *Form Act Pediatr Aten Prim*. 2013;6:299-302

- N. Álvarez Zallo y R. Sánchez-Carpintero. Utilidad de la TC-D para diagnosticar craneosinostosis. *Anales de Pediatría*. Volume 72, Issue 5, May 2010, Pages 355-356.

PAPILEDEMA BILATERAL COMO MOTIVO DE DERIVACIÓN EN LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA. ANÁLISIS DE UNA SERIE DE CASOS.

Pacheco Carrillo A, García Ramírez M C, Ruiz Ocaña P, Martín Tamayo P, Aguilar Gutiérrez G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera. Cádiz.

Introducción

En la hipertensión intracraneal idiopática la forma de presentación más frecuente es cefalea, papiledema y afectación visual, pero en los últimos años se ha detectado un aumento del número de pacientes con papiledema bilateral, sin cefalea asociada, y en algunas ocasiones como único hallazgo casual.

Material y métodos

Estudio observacional retrospectivo de los niños ingresados por papiledema bilateral en nuestro hospital desde 2019-2023. Se analizan las siguientes variables; edad de presentación, sexo, índice de masa corporal (IMC), antecedentes personales relevantes, enfermedades intercurrentes, consumo de fármacos, motivo de consulta (cefalea, localización, síntomas visuales y síntomas acompañantes), tiempo de evolución desde el inicio de la sintomatología hasta el diagnóstico, pruebas complementarias realizadas y tratamiento recibido.

Resultados

De una muestra de 20 pacientes, la media de edad fue de 9 años, siendo 55% mujeres. El 25% presentaban un índice de masa corporal mayor del percentil 95. El 85% manifestaba síntomas: cefalea (70%), siendo de localización frontal lo más frecuente. El 15% asociaba náuseas y el 20% vómitos. El 30% presentaban síntomas visuales. Se realizó tomografía de coherencia óptica (OCT) en el 55% de los casos. La neuroimagen fue normal en el 85%. La punción lumbar fue diagnóstica en el 75%. El tratamiento consistió en acetazolamida en el 70% de la muestra.

Conclusiones

El motivo de consulta más frecuente en nuestra serie fue la cefalea aislada. Sin embargo, se describen con frecuencia casos atípicos que cuestionan los criterios clínicos establecidos por diversos autores. En nuestra muestra de 20 pacientes, 3

sujetos presentaron únicamente síntomas visuales, sin cefalea asociada y otros 3 pacientes, es decir el 15%, fueron asintomáticos, siendo el papiledema un hallazgo casual, a pesar de que la presión de líquido cefalorraquídeo (LCR) en los seis casos fue superior a la media de la muestra. En ninguno de estos pacientes se encontró la causa etiológica.

En conclusión, el papiledema bilateral puede ser un hallazgo casual y no presentar síntomas en algunos casos, pero es muy importante ante su detección, la derivación precoz a neuropediatría. La importancia de su diagnóstico radica, en primer lugar, en que a pesar de que el edema de papila puede no presentar síntomas, acaba produciendo una disminución de la visión por el daño que causa a las fibras nerviosas del nervio óptico y, en segundo lugar, a la trascendencia de la identificación de las causas que lo provocan, como puede ser la existencia de tumores o hematomas intracraneales.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI: MÁS ALLÁ DE LA CORONARIOPATÍA.

Gérez Neira UA, Cantizano de la Rosa MR, García Ramírez MC, Quecuty Vela, S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera. Cádiz.

Introducción:

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica, aguda y autolimitada; se considera la segunda causa más frecuente de vasculitis en la infancia. En Europa, se estima una incidencia de 5,4/100000. Clínicamente se caracteriza por fiebre prolongada, conjuntivitis bilateral, mucositis, exantema cutáneo, adenopatía laterocervical, descamación periungueal y edema cutáneo; la complicación más grave es la aparición de aneurismas coronarios.

Caso clínico:

Niña de 6 años, sin antecedentes personales de interés, que ingresa con sospecha de EK, cumpliendo los criterios clínicos diagnósticos por lo que se indica tratamiento con gammaglobulina intravenosa, quedando afebril al tercer día de ingreso. Los resultados analíticos, ecocardiográficos y electrocardiográficos realizados fueron normales. Es dada de alta a domicilio a los 6 días de ingreso, y en la exploración previa al alta destaca una discreta lateralización cervical hacia la izquierda.

A los 6 días del alta reingresa porque es valorada por oftalmología ante la persistencia de la conjuntivitis y se detecta de forma casual un edema de papila bilateral. Se objetiva además un empeoramiento de la limitación de la movilidad cervical. Tras la resonancia craneal, que arroja signos indirectos de hipertensión intracraneal sin masas visibles, se realiza punción lumbar que confirma la existencia de hipertensión intracraneal benigna, por lo que iniciamos tratamiento con acetazolamida. En la tomografía de columna cervical se evidencia una subluxación atloaxoidea tipo II o síndrome de Grisel. Fue valorada por traumatología que indica tratamiento ortésico con collarín Philadelphia evolucionando favorablemente en las semanas posteriores.

Comentario:

El síndrome de Grisel es una subluxación rotatoria atloaxoidea traumática asociada a un proceso inflamatorio craneal o cervical. Se ha descrito como una complicación rara de la EK; se desconoce la incidencia de dicha complicación en nuestra área, pero en otras poblaciones se ha estimado del 0,6%. Se observó que el tratamiento conservador con collarín fue suficiente en la mayoría de los casos y las complicaciones neurológicas fueron raras. La hipertensión intracraneal

benigna raramente se asocia a la EK. Revisando la literatura sólo hemos podido encontrar algún caso aislado descrito. Se desconoce si se trata de una complicación o asociación de ambas entidades.

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO O LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA EN NIÑOS: REVISIÓN DE 6 CASOS.

Bautista Bárcena MP, Cidoncha Fuertes MN, Ruiz Ocaña P. Servicio de Pediatría Hospital Universitario Puerta del Mar y Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Cádiz y Jerez de la Frontera. Cádiz.

Introducción

El síndrome hemofagocítico se produce por disfunción de las células natural killer (NK), que lleva a sobreestimulación, proliferación y migración ectópica de células T, con signos y síntomas de hiperinflamación.

Para su diagnóstico, se deben cumplir 5 de 9 criterios clínico-analíticos (HLH, 2004): fiebre $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$, esplenomegalia, citopenias en 2 o más series, hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogemia; hemofagocitosis en médula ósea (MO), bazo, ganglios linfáticos o hígado, ferritina >500 ng/mL, actividad de células NK ausente o disminuida, CD25 soluble elevado, CXCL9 elevado.

Objetivo:

Evaluar las características de pacientes pediátricos con síndrome hemofagocítico en dos hospitales de tercer y segundo nivel en la misma provincia. Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo y observacional de los casos de síndrome hemofagocítico que ingresaron entre 2016 y 2024.

Resultados

6 pacientes (2 varones, 4 mujeres), entre los 9 meses y 13 años de edad. 5 de los 6 casos se catalogaron como síndrome hemofagocítico secundario; 2 casos por infección por Virus de Epstein Barr (VEB), 2 por Leishmaniasis visceral y 1 por Virus Herpes Simple (VHS).

Todos cumplían al menos 5 de los 9 criterios, presentaban fiebre y aumento de la ferritina. La esplenomegalia y el aumento de los triglicéridos se encontraba en 5 casos; las citopenias con alteración de al menos dos series y la hemofagocitosis en MO en 4; y la hipofibrinogemia en 2.

Los valores medios de los que cumplían criterios fueron: hemoglobina 7,35 g/dl, 53000 plaquetas, 740 neutrófilos, ferritina 1851 ng/ml y triglicéridos 381 mg/dl. Se solicitó CD25 en 3 pacientes, estando aumentado en 2 y pendiente en el último.

El tratamiento etiológico resolvió el cuadro en 3 casos, no precisando tratamiento 1 paciente. Dos casos recibieron tratamiento con corticoterapia, rituximab y etopósido, añadiéndose en un caso metotrexate intratecal. La mediana de duración del ingreso fue de 19 días y 2 de los pacientes precisaron Cuidados Intensivos Pediátricos. La supervivencia fue del 100%.

Conclusiones

El síndrome hemofagocítico en Pediatría puede aparecer durante un proceso infeccioso agudo, siendo necesaria una alta sospecha clínica y una rigurosa valoración clínico-analítica para su diagnóstico y tratamiento.

DOCTORA, MI NIÑO NO QUIERE ANDAR.

Ortega Rodrigo EM, Sánchez Gutiérrez I, Plácido Paías R, Portillo Márquez M, Peña Toro VE, González Delgado MI. Servicio de Pediatría. Hospital de Mérida. Mérida. Badajoz.

Introducción

La sacroileítis piógena es una entidad poco común en Pediatría. Es un reto diagnóstico, por su diversidad clínica, baja especificidad de pruebas analíticas y limitación de pruebas de imagen en fases iniciales, retrasando antibioterapia precoz.

Caso clínico

Niño de 2 años, sin antecedentes de interés, consulta por dolor en cadera derecha y rechazo de marcha desde hace 24 horas. Afebril. Cuadro catarral semana previa.

Refiere episodios intermitentes, autolimitados, de dificultad para la deambulación junto dolor a dicho nivel.

Exploración física con actitud en rotación externa de miembro inferior derecho (MID) y limitación para abducción de cadera por dolor. No signos inflamatorios. Resto de balances articulares normales. Imposibilidad para explorar marcha ante negativa.

En urgencias; radiografía y ecografía de caderas, normales; analítica sanguínea con proteína C reactiva (PCR) 21 mg/L; exudado de virus respiratorios, negativo y hemocultivo, previo al inicio de antibioterapia intravenosa con cefuroxima.

Se amplía estudio; frotis de sangre periférica sugestivo de infección y velocidad de sedimentación glomerular elevada. Autoinmunidad, serología viral y bacteriana, test Mantoux y test rápido antigénico estreptocócico nasofaríngeo; sin alteraciones.

Resonancia magnética (RM) de columna dorsolumbar; objetiva miositis en hemipelvis derecha con edema interfibrilar de músculos iliacos, glúteo medio, mayor y piriforme e imagen compatible con colección en plano aponeurótico del psoas. Tras RM y valoración por Traumatología; sospecha diagnóstica es sacroileítis infecciosa.

A pesar de 48 horas de antibioterapia empírica; sintomático, aumento de PCR 150 mg/L y crecimiento en hemocultivo de *Staphylococcus Epidermidis* resistente a cloxacilina; por lo que se modifica pauta a vancomicina y cefotaxima. Afebril.

Tras esto, evoluciona favorablemente; mejoría clínica, disminución PCR y RM de control con reducción del edema muscular.

Al alta, 8 días antibioterapia intravenosa. Ligeramente dificultad para levantarse del suelo sin apoyo, resto normal. Cefuroxima oral tres semanas más.

Control en consultas de Pediatría y Traumatología. Buena evolución clínica, marcha sin dolor; objetivando acortamiento de fase de apoyo en MID.

Comentarios

Es primordial conocer esta entidad para sospecharla. El retraso en el diagnóstico conlleva un aumento de morbilidad y discapacidad. La RM es patrón oro para diagnóstico. La instauración precoz de antibioterapia asocia la resolución rápida de los síntomas.

TAQUICARDIA RECIPROCANTE PERMANENTE DE LA UNIÓN. A PROPÓSITO DE UN CASO POCO FRECUENTE EN NEONATOS.

González Delgado MI, Galiano Ávila C, Portillo Márquez M, Ortega Rodrigo EM, Peña Toro VE, Sánchez Gutiérrez Servicio de Pediatría. Hospital de Mérida. Mérida. Badajoz.

Introducción.

La taquicardia supraventricular es la taquiarritmia más frecuente en la edad pediátrica. Se define por una frecuencia

cardíaca por encima del percentil 95 para su edad, con origen en las aurículas o nodo auriculo-ventricular

La taquicardia supraventricular por reentrada auriculoventricular es la taquiarritmia más frecuente en neonatos. Sin embargo, existen otras entidades menos frecuentes como la taquicardia recíprocante permanente de la unión (Coumel), asociada a una vía accesoria en la región postero septal del corazón.

Caso clínico.

Recién nacida que ingresa en Neonatología por taquicardia persistente. En control de semana 38 de gestación se evidencia taquicardia fetal mantenida, por lo que se finaliza la gestación mediante cesárea urgente.

A su llegada, persiste frecuencia cardíaca (200-220 lpm) por lo que se realiza electrocardiograma objetivándose una taquicardia de QRS estrecho a 220 lpm. Ante persistencia clínica, se sumerge a la paciente en agua con hielo con cese del cuadro y vuelta a ritmo sinusal.

Se realiza analítica con hemograma, bioquímica y gasometría venosa sin alteraciones salvo Creatin-quinasa (1095 UI/L), Troponina T (78 ng/L), y proBNP (10909 pg/ml) elevados y ecocardiografía que descarta anomalías estructurales.

Se monitoriza a la paciente que permanece en reposo con una taquicardia sinusal en torno a 130-140 lpm. Hemodinámica estable en todo momento.

A las 12 horas del ingreso, presenta nuevo episodio taquicardia supraventricular (FC 210-220 lpm). Se realiza hasta en 4 ocasiones maniobras vágales sin éxito, por lo que se inicia tratamiento farmacológico escalonado con adenosina, esmolol, flecainida y finalmente amiodarona, sin respuesta.

Ante fracaso terapéutico, se mantiene a la paciente con una perfusión de Esmolol y se traslada a Hospital de Tercer Nivel para optimización de tratamiento.

Comentarios.

- A pesar de ser una entidad poco frecuente, sospecharemos una taquicardia recíprocante incesante de la unión AV (Tipo Coumel) ante una taquicardia lenta (120-180 lpm) persistente, variable e incesante, especialmente en neonatos.

- En el electrocardiograma observamos complejos de QRS estrechos, onda p retrógrada en las derivaciones inferiores (II, III y avF) y un RP largo >150 ms (intervalo RP > PR).

- Su manejo, al igual que la mayoría de las taquicardias supraventriculares, consiste en maniobras vasovagales, adenosina y antiarrítmicos. En casos refractarios, puede ser necesaria la ablación de la vía accesoria.

DETECCIÓN DEL PATRÓN DE BRUGADA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS ASINTOMÁTICOS, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Sánchez Gutiérrez I, Portillo Márquez M, Ortega Rodrigo EM, Peña Toro VE, González Rodríguez MI. Servicio de Pediatría. Hospital de Mérida. Mérida. Badajoz.

Introducción

El Síndrome de Brugada es una canalopatía hereditaria, con varios patrones electrocardiográficos sugestivos, siendo sólo el tipo I diagnóstico. Predispone a arritmias ventriculares y muerte súbita. Lo producen alteraciones genéticas que condicionan pérdida de función de los canales de sodio. En los niños son más frecuentes las presentaciones asintomáticas sin alteraciones típicas en el electrocardiograma espontáneamente, los síntomas pueden desencadenarlo factores como

fiebre o algunos fármacos. En infancia, la incidencia y prevalencia es poco conocida por la escasez de publicaciones.

Caso Clínico

Niña de 7 años con antecedentes familiares de madre con patrón de Brugada tipo I inducido, asintomática y tío materno con Síndrome de Brugada, con desfibrilador automático implantable (DAI). Estudios genéticos familiares de las variantes habituales en el gen SCN5A, no detectados. La paciente está asintomática, los electrocardiogramas basales no muestran patrón espontáneo sugestivo de Brugada.

Ingresó para realización de test de flecainida, según protocolo habitual: infusión de 2 mg/kg en 10 minutos con monitorización continua. Se recogieron electrocardiogramas (electrodos en precordiales derechas en posición estándar V4 y más alta en V2) cada 2 minutos durante la prueba. Entre los 8-10 minutos se aprecia patrón de Brugada tipo I, con elevación máxima de 2.7 mm del ST, con morfología típica de "aleta de tiburón" y onda T negativa en precordiales derechas. Posteriormente, permaneció en observación 3 horas con normalización electrocardiográfica al alta sin incidencias.

Comentarios

El Síndrome de Brugada es más frecuente en adultos jóvenes pero los infantes pueden desarrollar síntomas potencialmente letales, especialmente durante procesos febriles. En niños no hay estudios con suficiente evidencia para establecer recomendaciones consensuadas y universales, estando las actuales basadas en opiniones de expertos con variables criterios.

Los test farmacológicos previamente no se recomendaban hasta la adolescencia o se indicaban sólo si sintomatología por la incidencia de falsos negativos o por supuesto mayor riesgo de efectos adversos. Han ido apareciendo más estudios que demuestran su seguridad realizada bajo las debidas precauciones y preparación. Contribuyen al diagnóstico precoz y permiten adoptar estrategias preventivas para reducir desenlaces fatales

ENTEROPATÍA PIERDEPROTEÍNAS COMO COMPLICACIÓN DE GASTROENTERITIS AGUDA POR SALMONELLA, A PROPÓSITO DE UN CASO.

Sánchez Gutiérrez I, González Sarracedo MJ, Ruiz Vázquez J, Ortega Rodrigo EM, Peña Toro VE, González Rodríguez MI. Servicio de Pediatría. Hospital de Mérida. Mérida. Badajoz.

Introducción

Aunque la pérdida entérica de proteínas a la luz intestinal o gastroenteropatía pierde proteínas no es una entidad frecuente en pediatría, puede ocurrir en determinadas enfermedades gastrointestinales y/o sistémicas. Se caracteriza por un exceso de pérdida de proteínas plasmáticas por el tubo digestivo que supera la capacidad de síntesis hepática, desembocando en hipoproteïnemia e hipoalbuminemia progresivas. El diagnóstico consiste en la cuantificación de alfa-1-antitripsina fecal (A-1-ATF) o su aclaramiento en heces.

Caso Clínico

Niño de 3 años ingresado por cuadro de fiebre elevada y enteritis aguda. En la exploración destaca distensión abdominal leve sin edemas a otros niveles, con mínima cantidad de líquido libre intrabdominal en ecografía. Estudio analítico muestra hipoproteïnemia (4,9 mg/dl) con hipoalbuminemia (2,6 mg/dl) sin proteinuria, por lo que se solicita Alfa-1-antitripsina en heces encontrándose elevada (258,87 mg/g), confirmando la sospecha diagnóstica de enteropatía pierde proteínas secundarias a enteritis. En PCR múltiple de heces se detecta Sal-

monella, que además se aísla posteriormente en coprocultivo (Salmonella entérica serogrupo B). Dada la persistencia de la hipoproteïnemia y la fiebre se pautan suplementación con dieta hiperproteica y antibioterapia intravenosa, mejorando la enteritis y cediendo la fiebre a las 36 horas. Resolución progresiva de la distensión abdominal. Control de bioquímica prealta con 6.3 mg/dl de proteínas totales y 3.2 mg/dl de albúmina.

Comentarios

Ante cuadros de afectación gastrointestinal o determinadas enfermedades sistémicas con hipoalbuminemia e hipoproteïnemia no justificadas por otras causas, hemos de sospechar la gastro enteropatía pierde proteínas. La determinación de A-1-ATF y su aclaramiento son métodos fáciles y disponibles para el diagnóstico de esta enfermedad.

UNA CAUSA ATÍPICA DE ADENITIS.

Narváez Medina A, Vargas Pérez M, Rendón Montañés P, Lara García M, De La Cruz Hidalgo MD. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción.

La aparición de una adenopatía en un paciente pediátrico hace necesario plantearse un amplio abanico diagnóstico que engloba desde un proceso infeccioso hasta un trastorno linfoproliferativo. En esta comunicación nos centraremos en describir, mediante una serie de dos casos, una causa infradiagnosticada de adenopatías de evolución subaguda en la edad pediátrica: la adenitis por micobacterias atípicas. La adenitis es la forma de presentación clínica más habitual en niños inmunocompetentes infectados por micobacterias atípicas. Suele ser una adenopatía unilateral, cervical, menor a 4 cm e indolora. Normalmente afecta a niños de entre 2 y 4 años. Su evolución suele ser lenta (6- 8 semanas) y tras su resolución suele quedar una cicatriz hipertrófica tipo queloide.

Casos clínicos.

El primer caso trata de un niño de 22 meses sin antecedentes de interés, que consultó por una adenopatía submandibular izquierda no dolorosa de 3 días de evolución. Se realizó analítica sanguínea sin alteraciones y ecografía que informaba de una adenopatía de aspecto inflamatorio o reactivo. Inicialmente se decidió actitud expectante, pero al mes empeoró, por lo que se pautó tratamiento con Amoxicilina – ácido clavulánico y mupirocina durante 10 días, sin presentar mejoría. Finalmente se decidió drenaje quirúrgico del contenido de la adenopatía y en el cultivo se aisló Mycobacterium avium. El segundo caso trata de un niño de 2 años sano que consultó por una adenopatía laterocervical izquierda no dolorosa. Se realizó analítica sanguínea sin alteraciones y ecografía que informaba de adenopatía sin claros hilos grasos, con signos de alarma y numerosas adenopatías reactivas cercanas. Se ingresó para ampliar el estudio, descartando causa tumoral. Al mes la lesión empeoró y se pautó tratamiento con Amoxicilina – ácido clavulánico durante 10 días. Dada la no mejoría, se decidió exéresis de la adenopatía principal, donde se observó una tinción positiva para bacilos ácido alcohol resistentes.

Comentarios.

El diagnóstico de la adenitis por micobacterias atípicas supone un reto diagnóstico dada su lenta evolución y el lento crecimiento de estos microorganismos en los cultivos, por ello es importante una alta sospecha inicial en aquellas adenopatías que no responden a antibioterapia convencional.

MEMBRANA DUODENAL EN MANGA DE VIENTO DE DIAGNÓSTICO TARDÍO.

García Ramírez MC, López de Priego Ávila P, Martín Alelú R, Quecuty Vela S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez. Jerez de la Frontera. Cádiz.

INTRODUCCION

La atresia duodenal ocurre en 1 de cada 10.000 nacimientos. La membrana duodenal es un tipo característico de atresia duodenal (tipo I) que produce una obstrucción intraluminal incompleta. Supone menos del 2% de las causas de estenosis duodenales. Más del 30% de los casos diagnosticados se asocian a Síndrome de Down.

La membrana duodenal en “manga de viento” es un subtipo muy raro de esta malformación que consiste en un abombamiento distal de esta membrana que le otorga una morfología característica.

En algunos casos son diagnosticados de forma prenatal y la sintomatología depende del grado de obstrucción intestinal que provoquen.

CASO CLINICO

Presentamos el caso de un lactante con antecedentes de síndrome de Down sin otras comorbilidades diagnosticadas que ingresa por bronquiolitis. En la exploración se objetiva un grado moderado de desnutrición y distensión abdominal. Presenta un estancamiento ponderal con vómitos ocasionales en los últimos 6 meses. En la radiografía de tórax destaca una cámara gástrica distendida.

Durante su ingreso mejora de su patología respiratoria satisfactoriamente y se inicia suplementos con fórmulas hipercalóricas. El recambio valvular mitral es un procedimiento poco común en edad pediátrica. No obstante, en los últimos años se tiende a colocar prótesis biológicas en posición mitral para paliar los síntomas, sin requerir anticoagulación, pero con degeneración más precoz. Incluso con frecuencia casos atípicos que cuestionan los criterios clínicos establecidos por diversos autores, con adecuada tolerancia.

Ante la persistencia de la distensión gástrica se completa el estudio digestivo con un tránsito gastroesofágico en el que se objetiva escaso paso filiforme de contenido a la porción duodenal distal e imagen de “doble burbuja”.

El paciente es intervenido por vía laparoscópica a los 13 meses de edad mediante escisión de la membrana y duodeno-plastia tipo Heineke-Mikulicz presentando una evolución muy favorable con ganancia ponderal progresiva.

CONCLUSIONES

La membrana duodenal en “manga de viento” es un tipo excepcional de obstrucción intestinal. Se asocia principalmente a pacientes con síndrome de Down. La forma de presentación depende del grado de estenosis y puede diagnosticarse de forma prenatal en algunos casos. Clínicamente se presenta como vómitos y desmedro en los primeros días de vida y más raramente se diagnostica de forma tardía como en nuestro caso clínico. El tratamiento siempre se quirúrgico y nutricional.

PARÁLISIS FACIAL PERIFÉRICA Y FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCID.

Cidoncha Fuertes M N, Quiroga de Castro A, Sánchez Códex M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Introducción

La enfermedad de Lyme (EL) presenta una gran variedad de manifestaciones; ya sean cutáneas, articulares, neurológicas, cardíacas y otras manifestaciones sistémicas. Desde el pun-

to de vista clínico, la lesión más característica es el eritema crónico migratorio (EM) que resulta de la infección por *Borrelia burgdorferi*, aunque también de otras espiroquetas. La garrapata *Ixodes ricinus* es su vector principal y se encuentra distribuida por toda la Península Ibérica.

Caso clínico

Presentamos a una niña de 6 años que consulta por fiebre de 13 días de evolución, que asocia sudoración nocturna sin otros síntomas acompañantes. Como antecedente destaca que reside en medio rural y mantiene contacto con todo tipo de animales no vacunados, negando en todo momento picadura de insectos. A la exploración se detecta una parálisis facial periférica derecha grado II según la clasificación de House-Brackmann de la que los familiares no se habían percatado previamente y por la que se realiza interconsulta a otorrinolaringología. Durante su ingreso se realiza estudio de fiebre de origen desconocido (FOD), incluyendo prueba de tuberculina, radiografía de tórax, ecografía abdominal (todas sin hallazgos) y estudios analíticos en sangre y orina, incluyendo serologías múltiples. Tras 3 días de ingreso, se detecta IgM e IgG a *Borrelia* con Elisa y confirma con Western Blot. Al confirmarse una EL en fase precoz diseminada se completa estudio con electrocardiograma y ecocardiografía sin hallazgos, y se interconsulta con oftalmología para realizar fondo de ojo, en el que se observa papiledema bilateral. Tras un TC craneal normal, se realiza punción lumbar en la que se evidencia hipertensión intracraneal con presión de apertura de 44 mmH₂O y se analiza el líquido cefalorraquídeo, que resulta positivo para *Borrelia burgdorferi*. Se inicia tratamiento con doxiciclina y acetazolamida, y se suspende corticoterapia. Evoluciona sin más complicaciones neurológicas y con recuperación completa de la parálisis facial.

Comentarios

Es recomendable incluir a la EL en el diagnóstico diferencial de FOD en nuestro medio en todos los casos, ya que el tratamiento en fases precoces evita secuelas. Recordar que puede existir clínica similar a la observada en la hipertensión intracraneal idiopática y se recomienda tratamiento con acetazolamida.

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: UN RETO DIAGNÓSTICO.

Rendón Montañés P, Escabias Merinero C, Narváez Medina A, Lara García M, Vargas Lebrón C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción

La presencia de artritis en la infancia requiere una minuciosa anamnesis y exploración física para su diagnóstico diferencial. La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) constituye la enfermedad reumática crónica más común en pediatría y abarca todas las artritis inflamatorias con inicio antes de los 16 años, duración superior a 6 semanas y de causa desconocida. Suele manifestarse gradualmente con cojera intermitente y rigidez matutina, seguidas de inflamación y limitación de movimientos articulares. No hay pruebas de laboratorio o imagen específicas para su confirmación, por lo que se deben descartar otras causas conocidas de artritis.

El objetivo de esta comunicación reside en describir mediante un caso clínico la complejidad de la AIJ y la importancia de un correcto diagnóstico clínico para un inicio precoz del tratamiento que permita mejorar el pronóstico de los pacientes.

Caso clínico

Se describe a un preescolar de 4 años con dolor en la rodilla izquierda y fiebre, con antecedentes de trastorno de la marcha

y debilidad muscular de causa desconocida bajo seguimiento neurológico y rehabilitador, y antecedente familiar de psoriasis en la madre. La exploración revela edema, tumefacción y cojera en dicha articulación, junto con limitación del movimiento debido al dolor. Tras pruebas diagnósticas que muestran marcadores de inflamación elevados y líquido articular inflamatorio, se inicia antibioterapia con mejoría clínica y posterior alta domiciliaria. Sin embargo, en revisión post-alta, persiste la impotencia funcional de la rodilla izquierda y se detectan signos inflamatorios en otras articulaciones. No se obtuvo confirmación biológica, por lo que se amplía estudio hasta llegar al diagnóstico de artritis idiopática juvenil, cumpliendo criterios de artritis psoriásica. Se inicia tratamiento con corticoides orales seguido de metotrexato y terapia biológica con anti-TNF, con excelente evolución clínica, mejorando tanto en la función locomotora como en el desarrollo socio comunicativo.

Comentarios

Destacamos la importancia de una anamnesis completa y exploración exhaustiva, ya que permiten un enfoque diagnóstico adecuado desde un primer momento; así como un inicio precoz del tratamiento que a su vez disminuye el riesgo de sufrir complicaciones y mejora la calidad de vida de los pacientes.

TIPOS DE GLOMERULONEFRITIS INGRESADOS EN EL HOSPITAL DE JEREZ EN LOS ÚLTIMOS 13 AÑOS.

García Ramírez MC, Quecuty Vela Sonia, Bautista Bárcenas MP. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Cádiz.

Introducción

Las glomerulonefritis son un grupo heterogéneo de entidades anatomoclínicas, de presentación clínica diversa y pronóstico variable. Pueden clasificarse en primarias (idiopáticas) o secundarias (a infecciones, enfermedades sistémicas, fármacos...)

La glomerulonefritis aguda postinfecciosa (GNAPI) es una lesión glomerular inmunológicamente mediada desencadenada por una infección extrarrenal. Es la causa más común de glomerulonefritis aguda en niños en el mundo.

Material y métodos

Realizamos una revisión de casos de glomerulonefritis aguda de los pacientes ingresados en el Hospital de Jerez entre diciembre de 2011 y febrero de 2024. La búsqueda se realiza mediante revisión de historias clínicas en Diraya. Registramos las variables de sexo, edad, síntomas y signos principales y diagnóstico.

Resultados

Incluimos a 28 pacientes con glomerulonefritis aguda, 39% mujeres y 61% varones. El síntoma más frecuentemente es la hematuria, en un 82% de los casos. El 61% de los pacientes presentan proteinuria y el 46% hipertensión arterial.

El diagnóstico más frecuente es la glomerulonefritis postinfecciosa en el 59% de los pacientes. Todos con un descenso de la fracción 3 del complemento con un periodo ventana entre la infección y el inicio de los síntomas renales. El 50% presentaron test positivo a Streptococcus pyogenes. Todos los casos son autolimitados y la resolución es completa y sin recidivas.

El 34,48% de las glomerulonefritis se diagnosticaron durante un proceso febril o infeccioso sin alteración del complemento. Se produce en el contexto de neumonías, gripe, otitis media o faringoamigdalitis. No todas tienen una resolución completa y

requieren un seguimiento.

El 13,7 % de los pacientes presentan una glomerulonefritis en el contexto de una púrpura de Schönlein Henoch por lo que se diagnostican de Nefropatía IgA. La mitad son biopsiados.

CONCLUSIONES

La causa más frecuente de glomerulonefritis aguda en los pacientes que ingresan en nuestra planta de pediatría tiene un desencadenante infeccioso.

La glomerulonefritis más frecuente es la glomerulonefritis postinfecciosa y de ellas en la mitad de los casos presentan test positivo a Streptococo y tienen buen pronóstico.

Las glomerulonefritis durante el proceso febril tienen un pronóstico más incierto y es preciso un seguimiento a largo plazo en consultas de nefrología.

“NO HAY TIEMPO QUE PERDER”. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Rendón Montañés P; Pallares Suárez A; Lara García M; Narváez Medina A; Romero Roldán P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción

La tuberculosis (TBC) es una enfermedad infecciosa que afecta más frecuentemente al tejido pulmonar. La tasa de incidencia española, de 9 casos por 100.000 habitantes, se sitúa también entre las más altas de Europa. Se sabe que la morbimortalidad ocasionada por TBC en nuestro medio es excepcional, pero hay que recalcar que la población pediátrica es la que tiene mayor riesgo de sufrir formas graves de TBC extrapulmonar, y entre estas manifestaciones, la que asocia mayor morbimortalidad es la meningitis tuberculosa.

Caso clínico

Lactante de 11 meses que consulta por cuadro de fiebre intermitente de aproximadamente 4 semanas de evolución, asociando además pérdida de apetito, vómitos y aumento de la irritabilidad. No refiere ambiente infectocontagioso familiar. Por dicho motivo, han acudido a su pediatra de atención primaria y a urgencias en varias ocasiones, siendo dada de alta con exploración clínica y analíticas anodinas. Con esta historia, se realiza exploración exhaustiva y pruebas complementarias urgentes que resultan normales, y se consensua alta domiciliaria con revisión por Infectología, dada la ausencia de signos de alarma. Acuden de nuevo a las 20 horas por decaimiento y alteración del nivel de conciencia. En este contexto, precisa ser intubada y trasladada a UCI pediátrica. Se repiten analíticas, sin cambios, y se solicita prueba de imagen en la que se visualiza una hidrocefalia comunicante tetraventricular (Imagen 1). En la citoquímica del líquido cefalorraquídeo destaca una pleocitosis linfocitaria y Adenosina desaminasa (ADA) elevada por lo que se sospecha TBC meníngea y se instauro tratamiento. Se realiza prueba de tuberculina (PPD) sin induración a las 72 horas y análisis de quantiferón positivo.

Conclusiones y comentarios

La meningitis tuberculosa es una emergencia médica, y un diagnóstico temprano con un inicio terapéutico precoz son fundamentales para aumentar la supervivencia y minimizar el riesgo de secuelas neurológicas. - En pacientes < 2 años la sintomatología puede ser muy inespecífica por lo que hay que tener un adecuado nivel de sospecha. - La complicación aguda más frecuente es la hidrocefalia comunicante. - La sensibilidad de la PPD en casos de TBC meníngea oscila entre un 50-60% de los casos.

BOTULISMO INFANTIL EN ANDALUCÍA, UN REPASO A LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS.

Palomino-Fernández L¹, Ruiz-Sáez B¹, Fernández-Fuentes C², Gallego-Gutiérrez S³, Cano-Cabrera M⁴, Sánchez-Códez M⁵. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil Reina Sofía. Córdoba. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil. Málaga. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta Del Mar. Cádiz.

Introducción.

El botulismo infantil (BI) consiste en una parálisis flácida descendente derivada de la acción de neurotoxinas elaboradas por las esporas de *Clostridium botulinum* al pasar al torrente sanguíneo. Típicamente, afecta a niños menores de un año.

Nuestro objetivo es describir la epidemiología y el manejo del BI durante los últimos 10 años en Andalucía.

Material y métodos.

Estudio multicéntrico retrospectivo de casos de BI en Andalucía desde 2014 a 2022. Se recogieron variables epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas. Los datos analizados con software SPSS Statistics29.

Resultados.

Se incluyeron 12 casos de BI con una mediana de edad de 3 meses (RI 1-6), solo 1 estuvo expuesto a miel. El 92% de ambiente urbano. Todos presentaron rechazo de tomas, hipotonía, llanto débil y estreñimiento al ingreso, el 83% presentó ptosis; 75% midriasis arreactiva y 50% pérdida de los reflejos miotáticos. Solo 1 paciente precisó ventilación mecánica invasiva. El 75% tenían estudios neurofisiológicos patológicos, el 25% con facilitación post-tetánica. El diagnóstico se confirmó en todos los casos con bioensayo de neutralización en ratón, y se detectó toxina B en 3 casos. 2 pacientes recibieron inmunoglobulina específica humana, 9 recibieron inmunoglobulina intravenosa (IGIV) de forma empírica, 1 lactante recibió exclusivamente tratamiento de soporte. No se produjo ningún exitus. La media de tiempo de ingreso fue de 18 días (DE 7.8), siendo la media en los pacientes que recibieron IGIV precozmente 14 días (DE 5), no encontrando diferencias significativas. Los 7 lactantes que recibieron antibióticos empíricamente precisaron más tiempo de ingreso: 20 días frente a 12 días (p 0,03).

Conclusiones

En los últimos años parece haber un aumento de casos de BI, especialmente en Andalucía. La IG específica ha demostrado disminuir la duración de la enfermedad, pero el tiempo hasta recibirla no siempre es el idóneo. Proponemos como alternativa terapéutica la IGIV, ya que administrada precozmente podría disminuir el tiempo de ingreso.

Debe evitarse la administración de antimicrobianos de forma empírica en los casos de alta sospecha de BI, ya que aumenta las neurotoxinas en el intestino y pueden empeorar el estado clínico del paciente al prolongar la parálisis.

LEISHMANIASIS VISCERAL COMPLICADA RECIDIVANTE.

Palomino-Fernández, L, Ruiz-Sáez, B, Romero-de la Rosa, I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil Reina Sofía. Córdoba.

Introducción.

La leishmaniasis visceral (LV) es una enfermedad grave, transmitida por artrópodos cuyo principal reservorio es el perro,

siendo España endémica, especialmente las comunidades de Madrid y Andalucía. Se caracteriza por fiebre, síndrome constitucional, megalias y pancitopenia. El diagnóstico se puede realizar mediante examen microscópico del aspirado de médula ósea, por biología molecular o por métodos serológicos. En cuanto al tratamiento, pautas cortas de anfotericina B liposómica han demostrado eficacia. El riesgo de recaídas es de aproximadamente el 5%.

La LV puede asociar complicaciones como hemofagocitosis secundaria, de mal pronóstico si no se trata precozmente. La recidiva de este proceso es algo anecdótico.

Caso clínico.

Presentamos el caso de un lactante de 9 meses con fiebre de 8 días de evolución con decaimiento progresivo sin otra sintomatología. No convive con animales, ambiente rural. A la exploración destaca hepatoesplenomegalia y palidez cutánea. En estudio analítico se objetiva pancitopenia, con importante elevación de reactantes de fase aguda, motivo por el que se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal tras confirmación diagnóstica. Presenta una evolución tórpida con empeoramiento clínico y analítico asociando datos de hemofagocitosis secundaria (Ferritina 5000ug/L, LDH 800U/L), sin respuesta a tratamiento específico por lo que requirió tratamiento asociado con corticoides con lo que desapareció la clínica.

En el seguimiento posterior se objetiva, a los 2 meses del ingreso, un empeoramiento analítico y un aumento de esplenomegalia estando el paciente asintomático, confirmándose recidiva de LV. Se inicia pauta larga de anfotericina B apareciendo al décimo día fiebre y empeoramiento clínico cumpliendo de nuevo criterios de hemofagocitosis secundaria por lo que se reinicia tratamiento con dexametasona presentando una mejoría progresiva y evolución posterior favorable sin nuevas recaídas.

Comentarios

La LV es una enfermedad para tener en cuenta en nuestro medio, especialmente en la población pediátrica de menos de 5 años. Las recaídas no son frecuentes, pero es importante tratarlas precozmente por lo que se aconseja un seguimiento estrecho. Por otra parte, el tratamiento del síndrome hemofagocítico secundario debe ser el específico de la causa desencadenante, pero se ha demostrado eficacia en el uso de corticoides ante mala respuesta al tratamiento habitual.

REVISIÓN DE TAQUICARDIAS SUPRAVENTRICULARES PAROXÍSTICAS EN URGENCIAS.

Bellido Gallego C, Garrido Ibáñez C, Santos Martín MT, Torres Rico M, Pata de los Reyes S, Álvarez Triano M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva.

INTRODUCCIÓN

La taquicardia supraventricular paroxística (TSVP) es una de las arritmias más frecuentes en pediatría y un motivo importante de consulta en urgencias. La clínica en lactantes suele ser inespecífica. Ocasionalmente, la resolución es espontánea, aunque puede desencadenar insuficiencia cardiaca por lo que la identificación y el tratamiento precoz es importante

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo retrospectivo mediante revisión de pacientes que consultaron por taquicardia en nuestro servicio de urgencias en los últimos 5 años. RESULTADOS Identificamos 27 pacientes con TSPV (15.2% del total). La mediana de edad fue de 1 año. Un 48.1% presentaban

antecedentes personales cardiológicos y un 11.1% referían antecedentes familiares de tipo cardiaco. La mayoría presentaban un TEP estable a su llegada, salvo 5 de ellos (18.6%) en los que se evidenció TEP alterado (todos ellos lactantes). Se realizaron maniobras vagales inicialmente en 7 pacientes con estabilidad hemodinámica (siendo efectivas un 58%) y en 2 pacientes con TEP inestable (mientras se canalizaba acceso venoso). Un 31% cedió espontáneamente. Se empleó adenosina en 12 pacientes con cese de la taquicardia en el 48% de las mismas, con dosis inicial de 0,1 mg/kg en la mayoría (3 precisaron más de 1 dosis). En los pacientes con TEP alterado, se empleó adenosina en todos requiriendo solo uno cardioversión y administración de bolo y perfusión de amiodarona (único con disfunción ventricular en contexto de miocarditis). La recurrencia es del 55.5%. Todos los casos se han seguido en consultas, precisando tratamiento de mantenimiento un 77.8%, siendo el más empleado los betabloqueantes. Un 22.2% necesitó asociación de varios fármacos, incluso ablación de vía accesoria en dos de ellos para el control de la enfermedad (ambos mayores de 10 años).

CONCLUSIONES

- La TSVP es una patología frecuente en urgencias pediátricas, siendo frecuente en lactantes los síntomas inespecíficos con retraso del diagnóstico y probablemente por ello mayor inestabilidad hemodinámica, en nuestra serie el 100% de los casos inestables fueron lactantes. - En los casos recurrentes es necesario la asociación de varios fármacos, incluso la ablación, limitada en nuestra serie a pacientes mayores de 10 años **probablemente** por limitaciones técnicas.

EL CARIOTIPO AÚN ES ÚTIL.

López Monge D, Carmona Ponce JD, Hidalgo Cáceres PM, Barcia Ramírez A, Camacho Nieto E, Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

Introducción

El hipercrecimiento puede asociarse a múltiples etiologías. Se caracterizan por una talla alta en bipedestación por encima de dos desviaciones estándar en relación a la media poblacional para el sexo y edad y/o una velocidad de crecimiento excesiva. Se han identificado nuevos genes responsables de dicha manifestación. Los síndromes que cursan con hipercrecimiento asocian rasgos dismórficos o discapacidad intelectual.

Caso clínico

Niña de 6 años remitida a endocrinología pediátrica diagnosticada de obesidad. Presenta talla y peso por encima del percentil 95 en sucesivos controles desde los 4 años a pesar de realizar una alimentación saludable y deporte con frecuencia. Antecedentes familiares: madre con altura de 159 cm e hipotiroidismo y padre con talla de 184 cm y varios miembros de su familia con talla elevada. La antropometría a los 6 años peso: 41 kg (p>99, 4.75 DE), talla: 137 cm (p>99, 4.08 DE), IMC: 21.84 % (p>99, 2.6 DE), y superficie corporal: 1.25 m². Velocidad de crecimiento: 4.6 cm/año. Edad ósea según una radiografía de mano y muñeca izquierda muestra un año de adelanto.

Exploración física concordante con una niña grande para su edad, proporcionada, aunque con rasgos dismórficos sutiles. Genitales externos femeninos normales. Vello púbico en labios menores. Sin alteraciones del comportamiento ni retraso mental. La analítica sanguínea expone un hemograma, con perfil general, lipídico, tiroideo y estudio del hierro normales. FSH 0.57 U/L, LH 0.30 U/L, testosterona 2.650, DHEA-s 63.6

ug/dL, 17-hidroxiprogesterona 0.81 ng/mL, IGF-1 179 ng/mL. Ecografía abdominal normal. El cariotipo muestra fórmula cromosómica 47,XXX correspondiente al Síndrome Triple X, justificación de talla y peso por encima de percentiles 99. En actual seguimiento conjunto en consultas de endocrinología pediátrica y dismorfología, con buena evolución con un peso controlado.

Comentarios

El Síndrome Triple X afecta a mujeres y se caracteriza por presentar un tercer cromosoma X. El espectro clínico es variable. El tratamiento se basa en las necesidades individuales. Es importante el adecuado diagnóstico de los cuadros que presentan hipercrecimiento para conseguir un correcto tratamiento médico, consejo genético y supervisión de posibles complicaciones.

NEUROBLASTOMA ASOCIADO AL SÍNDROME OPSOCLONO-MIOCLONOS. CÓMO LLEGAR AL DIAGNÓSTICO.

de la Cruz Hidalgo MD, Escabias Merinero CR, Vargas Pérez M, González Fernández I, Campo Barasoain A. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Opsoclono-Mioclonos (SOM) es una enfermedad de probable base neuroinmunológica cuyos criterios diagnósticos incluyen tres o más de los siguientes: 1. opsoclono o flutter ocular, 2. mioclonía y/o ataxia, 3. neuroblastoma, y 4. cambios de humor, irritabilidad y/o trastorno del sueño.

CASO CLÍNICO

Lactante de 16 meses que ingresa por movimientos oculares de inicio agudo sin otra sintomatología acompañante. Antecedente en los 10 días previos de vacunación de triple vírica y tetravalente meningocócica.

Durante las primeras horas de ingreso se objetiva leve paresia del VI par, por lo que se solicita TC craneal urgente y punción lumbar con resultado normal.

Posteriormente, inicia ataxia con inestabilidad de la marcha y aumento de la base de sustentación, sedestación inestable y temblor intencional. Se solicita serologías a CMV, VEB, VIH, Parvovirus, TV, Varicela, neumonía atípica y perfil de autoinmunidad con resultado negativo. Asimismo, se solicitan tóxicos en orina, estudio metabólico y RMN craneal (normal). Ante persistencia de la clínica, se amplía estudio con enolasa neuronal en sangre y catecolaminas en orina de micción aislada (normal).

Se solicita Resonancia Magnética de abdomen y tórax en la que se objetiva una tumoración sólida en retroperitoneo superior entre aorta/tronco celíaco y vena infrahepática, con diagnóstico de presunción de neuroblastoma, debido a las características de la tumoración. Para diagnóstico de confirmación se solicita gammagrafía con metayodobencilguanidina que confirma captación patológica de la lesión junto con calcificaciones en su interior.

Ante hallazgo confirmatorio de captación patológica se comenta caso con Hospital de referencia (Oncohematología) y se consensua su traslado interhospitalario para manejo terapéutico especializado.

CONCLUSIONES

El SOM presenta una asociación paraneoplásica con tumores de la cresta neural (principalmente el neuroblastoma) en aproximadamente el 50% de los casos. Algunos autores defienden que este porcentaje puede ser mucho mayor especulando

que, la propia reacción inmunológica causante de la destrucción del tumor pudiera ser la responsable del inicio del SOM.

Más del 50% de los pacientes presentan déficits cognitivos o neuropsicológicos. Para intentar minimizarlos, es fundamental un diagnóstico y un tratamiento precoces, tanto del tumor, si existiese, como de la base autoinmune con corticoides, inmunoglobulinas o incluso inmunosupresores en algunos casos.

TRASTORNO DE LA PERCEPCION SENSORIAL EN UN PACIENTE CON FARINGOAMIGDALITIS AGUDA.

Bautista Bárcena, MP, Gutiérrez Aguilar, G, Gérez Neira, UA, Martín-Tamayo Blázquez, MP Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Jerez de la Frontera Jerez de la Frontera, Cádiz.

Introducción

El Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas (SAPM) es un trastorno que se caracteriza por episodios breves y de carácter benigno de ilusiones paroxísticas de la imagen corporal experimentadas por uno mismo que implican distorsiones de la percepción, del tamaño, de la distancia, de la forma del propio cuerpo del paciente o del transcurrir del tiempo, entre otras frecuentemente acompañadas por despersonalización y/o desrealización. Entre las causas se han descrito tumores, aneurismas, fármacos, infecciones, migraña, epilepsia, depresión y delirios tóxicos y febriles. Generalmente su evolución es benigna con recuperación completa sin secuelas.

Caso clínico

Paciente de 10 años con antecedentes personales y familiares de migraña que ingresa para estudio por episodios de una semana de evolución de micropsia, macropsia, hiperacusia, e hipercinesia propia y ajena con sensación de ansiedad. Ocurren unas 2-3 veces al día, duran unos 2-3 minutos y ceden progresivamente. El inicio del cuadro clínico coincide con infección faringoamigdalal estreptocócica. La exploración física por aparatos y sistemas es normal. Se realiza RM craneal y EEG en privación de sueño ambas normales. Se diagnostica de Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas. El paciente evoluciona favorablemente, llegando a desaparecer los episodios durante el ingreso, sin recurrencia posterior de los mismos.

Comentarios

En el SAPM se han descrito más de 40 síntomas caracterizados todos ellos por ser trastornos de la percepción sensorial a diferencia de las alucinaciones con las que no debe ser confundida. Los síntomas más característicos son las distorsiones visuales (como macropsia, micropsia, metamorfopsia etc.) sin embargo, se han descrito también otro tipo de síntomas menos frecuentes como la hiperacusia descrita en nuestro paciente. La etiología más prevalente en este síndrome en niños son los cuadros infecciosos especialmente los de causa viral, siendo más infrecuentes y con escasas descripciones en la literatura, los secundarios a infecciones estreptocócicas amigdalares, como sucede en nuestro caso

STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE, UN CAUSANTE POCO COMÚN EN LA SEPSIS NEONATAL PRECOZ.

Barroso Mifsut R, Valenzuela Sánchez C, Plaza Astasio V. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba. Servicio de Pediatría.

INTRODUCCIÓN:

La sepsis neonatal por *Streptococcus pneumoniae*, aunque poco frecuente (1-10%), tiene una alta tasa de mortalidad (50-60%). En sepsis precoz, la transmisión suele ser vía hemató-

gena transplacentaria o vía ascendente; los casos tardíos suelen estar causados por portadores comunitarios. Se presenta un caso clínico de sepsis neonatal precoz en un neonato a término inmunocompetente sin factores de riesgo prenatales.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido a término con peso adecuado. Madre primigesta, embarazo controlado, serologías y EGB negativos, parto eutócico, amniorrexis de 14 horas, pico febril materno de 38°C durante el parto. APGAR 9/10.

En hospital de origen, comienza quejido espiratorio progresivo a las horas de vida y cianosis central. Presenta empeoramiento con mala perfusión, hipoxemia e hipotensión decidiendo finalmente intubación. Durante el procedimiento, sufre una parada cardiorrespiratoria, precisando reanimación avanzada. Se inicia antibioterapia empírica con ampicilina, gentamicina y cefotaxima; soporte con dopamina, además de prostaglandinas ante la no posibilidad de descartar cardiopatía congénita. Es trasladada a nuestro centro.

A su llegada, se encuentra en situación de shock, inestable, mal perfundida, hipotensa e hipoxémica, con acidosis mixta grave. Se procede a canalización central. Ante la sospecha inicial, se realiza ecocardiografía apreciando hipertensión pulmonar (HTP) grave sin cardiopatía estructural con buena función biventricular. Se intensifica soporte vasoactivo y se inicia óxido nítrico. Se realiza ecografía transfontanelar con hemorragia grado I unilateral como único hallazgo.

Debido a coagulopatía y a anemia se transfunde concentrado de hematíes y plasma. Se mantiene antibioterapia empírica con cefotaxima, ampicilina y gentamicina hasta el 4º día, cuando se confirma resultado de hemocultivo, *S.pneumoniae* sensible a cefotaxima por lo que se mantiene éste como único antibiótico.

Debido a labilidad clínica no fue posible realizar punción lumbar hasta el 9º día de vida, con hallazgos bioquímicos normales, PCR de *S.pneumoniae* negativa.

Actualmente, al 10º día de vida, presenta mejoría clínica permitiendo descenso de drogas vasoactivas y de óxido nítrico. En ecocardiografías de control, se aprecia mejoría progresiva de la HTP, ecografías transfontanelares sin nuevos hallazgos.

CONCLUSIÓN:

Este caso resalta la importancia de considerar un amplio espectro de microorganismos en el diagnóstico diferencial de sepsis neonatal. Aunque poco común, *S.pneumoniae* puede causar diversas manifestaciones clínicas con una morbimortalidad muy elevada. Hasta el momento, no se han establecido medidas preventivas específicas contra la sepsis de inicio precoz causada por este patógeno debido a la falta de suficiente evidencia científica. Por esta razón, el tratamiento precoz y agresivo sigue siendo el mejor enfoque terapéutico.

DEBUT DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. RETO DIAGNÓSTICO EN PEDIATRÍA.

Álvarez López C, Delgado Martín B, Quiroga de Castro A Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. Cádiz.

Introducción:

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica multisistémica que cursa en brotes. Hasta un 20% de los pacientes debutan en edad infantil, con pico a los 12 años y con un ratio mujer: varón de 9-10:1. La etiopatogenia continúa siendo desconocida. Se ha propuesto la

asociación de diversos factores sobre un huésped genéticamente susceptible, describiendo la relación con determinados agentes infecciosos como el virus de Epstein-Barr (VEB). Las manifestaciones clínicas en el LES son muy variables, siendo las más frecuentes en la población pediátrica la afectación musculoesquelética, mucocutánea y renal, siendo esta última la que más condiciona el pronóstico.

Caso clínico

Niña de 13 años que acude a urgencias de pediatría por febrícula y artritis de manos y rodilla derecha de 24 horas de evolución. Antecedente de faringoamigdalitis exudativa la semana previa tratada con antibioterapia sin diagnóstico microbiológico. A la exploración destaca un livedo reticularis en miembros inferiores y dorso de las manos junto con eritema malar bilateral y afta oral no objetivado por la familia. En la analítica destaca anemia de 7.7 g/dl con reticulocitosis que normaliza valores tras incubar a 37°, con una prueba de Coombs directa positiva (diagnosticándose de anemia hemolítica por crioglobulinas). Asocia leucopenia con linfopenia, hipertransaminasemia, aumento de proteína C reactiva (52mg/L), hiperckemia y orina con cociente Proteína/Creatinina de 1502.8 mg/g. Se realiza estudio etiológico de anemia hemolítica por anticuerpos fríos, detectándose serología de Epstein-Barr compatible con infección reciente. Se amplía el estudio de causas reumatológicas, destacando ANAs positivo a títulos de 1/640 y niveles de C3 y C4 bajos. En esta situación, nuestra paciente cumple criterios diagnósticos de LES según la clasificación EULAR/ACR 2019, con una puntuación de 31 puntos, siendo necesario para el diagnóstico ANA+ a título \geq 1/80, y una puntuación mayor de 10 con al menos un criterio clínico.

Conclusión:

Aunque el VEB puede ser causa de artritis y provocar hipertransaminasemia y afectación hematológica como la que presenta nuestra paciente, es importante descartar la etiología reumatológica en pacientes con artritis y afectación sistémica.

MIELOMENINGOCELE, PRIMERAS 24 HORAS DE UNA ENFERMEDAD CADA VEZ MENOS FRECUENTE.

Barroso Mifsut R, Valenzuela Sánchez C, Plaza Astasio V. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba. Servicio de Pediatría.

INTRODUCCIÓN

Mielomeningocele, uno de los defectos del tubo neural más graves y con mayor impacto en términos de morbimortalidad. A pesar de los avances en los métodos de cribado prenatal y la implementación generalizada de medidas preventivas, la incidencia aún persiste, observándose una disminución significativa en los últimos años. Se presenta un caso clínico de las primeras 24 horas de un recién nacido con diagnóstico prenatal de mielomeningocele.

Caso Clínico

Recién nacido a término con peso adecuado. Madre primigesta, embarazo controlado, diagnóstico prenatal de mielomeningocele además de pie equinovaro bilateral, sin otros factores de riesgo asociados. Parto por cesárea previa preparación de material sin látex. APGAR 9/10.

Al nacimiento se confirma diagnóstico de mielomeningocele abierto a piel, se coloca en decúbito lateral, se cubre la lesión con gasas estériles previa aplicación de suero y es trasladado a la unidad de neonatología en espontánea.

A su llegada, estable respiratoria y hemodinámicamente, se canaliza arteria y vena umbilical, y se realiza ecografía trans-

fontanelar donde se aprecia ventriculomegalia grave bilateral. Se inicia antibioterapia profiláctica con ampicilina y gentamicina. A la exploración destaca hipotonía y arreflexia de ambos miembros inferiores junto con pie equinovaro bilateral no reductible.

Se contacta con neurocirugía, ya conocedores del caso y es intervenido a las 2 horas de vida, cierre de la lesión piel con piel sin incidencias. Se repite ecografía transfontanelar sin apreciar cambios con respecto a previa. Interconsulta posteriormente con traumatología que deciden actitud expectante hasta aplicación de Ponseti una vez alcance adecuada evolución postquirúrgica.

Inicia ingesta oral a las 24 horas de vida por sonda nasogástrica bien tolerada, micción espontánea, meconio presente sin evidenciar presencia de reflejo anal a la exploración.

CONCLUSIÓN:

Este caso resalta la importancia del diagnóstico prenatal, una adecuada preparación interdisciplinaria previo al nacimiento de pacientes complejos como el presentado contribuye enormemente a una adecuada evolución y a disminuir en la medida de lo posible posibles complicaciones asociadas a enfermedades tan complejas como el mielomeningocele.

INFECCIÓN OSTEOMUSCULAR COMO COMPLICACIÓN TRAS TRAUMATISMO DE BAJA INTENSIDAD.

Camacho Nieto E, Caro Vicario I, Obando Pacheco P, Monge López D, Hidalgo Cáceres P. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla. Sevilla.

Introducción

Las infecciones osteomusculares (IOM) son infrecuentes en la infancia, pero es fundamental sospecharlas por su morbimortalidad. Suelen precederse de bacteriemia con un antecedente traumático/herida, cursando habitualmente con impotencia funcional y fiebre.

Caso clínico

Niña de 10 años que consulta por fiebre de cuatro días de evolución asociada a impotencia funcional y dolor en miembro inferior derecho (MID). Como antecedente, realizó un estiramiento tipo "Spagat" con traumatismo asociado 24 horas antes de iniciar la clínica. Asocia decaimiento e imposibilidad para la deambulación. En la exploración física presenta dolor a la movilización de MID a nivel de cadera. En la analítica sanguínea destaca PCR de 217,6 mg/dl. Se realiza radiografía bilateral de cadera, con sospecha de fractura de trocánter menor.

Ante diagnóstico presuntivo de IOM se ingresa, iniciando antibioterapia intravenosa con cefotaxima y clindamicina. Se realiza RMN de cadera, objetivándose osteocondritis de la sincondrosis asociado a piomiositis extensa con componente de osteomielitis y lesiones traumáticas.

Los primeros cuatro días de ingreso presenta fiebre, dolor y aumento de reactantes de fase aguda (RFA). Por ello, se contacta con Traumatología y Radiología para valorar abordaje quirúrgico, desestimándose, y se consensua añadir cloxacilina al tratamiento para mejorar cobertura antiestafilocócica. Queda afebril al sexto día, asociando descenso de RFA y desaparición del dolor. Tras siete días de tratamiento se suspende clindamicina, manteniendo cloxacilina y cefotaxima intravenosas, ante ausencia de aislamiento microbiológico.

Tras 2 semanas de tratamiento antibiótico intravenoso se procede al alta con antibioterapia oral y seguimiento en con-

sultas. Se revisa tras completar tratamiento antibiótico oral durante seis semanas, encontrándose asintomática y con mejoría radiológica de las lesiones. Ha reintroducido el ejercicio físico sin incidencias. Actualmente continua en seguimiento por el servicio de Traumatología.

Comentarios

No detectar y tratar precozmente las IOM en la infancia puede implicar importantes comorbilidades y secuelas. Es importante sospecharla ante un inicio brusco de fiebre e impotencia funcional tras un traumatismo, aun cuando este sea de poca intensidad. El inicio precoz de antibioterapia empírica anti-taifilocócica puede evitar la formación de abscesos y la consecuente necesidad de intervención quirúrgica, aunque ante evolución desfavorable, siempre debe plantearse toma de muestras percutáneas.

PANCREATITIS AGUDA RECURRENTE EN EDAD PEDIÁTRICA.

de Juan Font M, López Monge D, Rodríguez Martín L E, Camacho Nieto E, Pérez García S Servicio de pediatría. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

INTRODUCCIÓN

La pancreatitis aguda es una enfermedad de etiología variable que afecta al páncreas exocrino, produciendo la liberación de enzimas pancreáticas con la consiguiente inflamación y autodigestión del mismo. Cursa con dolor abdominal intenso, afectación del estado general y vómitos. La incidencia en edad pediátrica es de 1/10.000 niños al año. Aunque es una causa infrecuente de dolor abdominal, es importante conocerla dada su potencial gravedad.

CASO CLÍNICO

Varón de 12 años que refiere epigastralgia de 4 días que se irradia en cinturón. Asocia deposiciones blandas, no esteatorreicas. Afebril y sin vómitos. Como antecedente personal destaca un ingreso 9 meses antes por pancreatitis aguda. A la exploración destaca afectación del estado general con postura antiálgica, dolor a la palpación en región epigástrica derecha, sin datos de peritonismo. Resto de exploración y estado nutricional normales. Somatometría: Peso: 32 kg (p7, -1.52 DE). Talla: 143 cm (p7, -1.52 DE). Se extrae hemograma y bioquímica normales, salvo amilasa 541 U/L. Se inicia hidratación intravenosa, se pauta analgesia intravenosa y se realiza ecografía abdominal con resultado normal. Durante el ingreso se confirma el diagnóstico por colangio-RMN. El paciente evoluciona favorablemente con desaparición del dolor y normalización de amilasa (110 U/L). Se cursa serología de Virus Epstein-Barr, Citomegalovirus y Virus de parotiditis, con resultado negativo. Se solicita test del sudor con resultado patológico (114 mmol/L), que se confirma genéticamente con detección en heterocigosis de la mutación c1521_1523del y c.2657+5G>A del gen CFTR. En este contexto, se confirma que la pancreatitis aguda recurrente es una de las manifestaciones de la fibrosis quística.

CONCLUSIONES

Ante un paciente con dolor abdominal y afectación del estado general es recomendable solicitar analítica con amilasa pancreática, para descartar pancreatitis aguda. La pancreatitis aguda recurrente se asocia a anomalías congénitas como fibrosis quística e hiperlipidemias, por tanto, hay que hacer su despistaje en estos pacientes. La pancreatitis aguda recurrente en contexto de fibrosis quística se asocia a pacientes con escasa afectación pulmonar y suficiencia pancreática. El

manejo de las recidivas de pancreatitis recurrente es similar al episodio agudo.

SÍNDROME DE ABSTINENCIA NEONATAL EN EL HOSPITAL DE JEREZ: SITUACIÓN ACTUAL .

Gérez Neira UA; Ruiz Ocaña P, González García MA. Servicio de Pediatría Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera. Cádiz.

Introducción

El síndrome de abstinencia neonatal (SAN) incluye un amplio espectro de síntomas neuroconductuales en el recién nacido debido al consumo materno de ciertos medicamentos y/o drogas durante el embarazo. Su clínica variada es evaluada a través de escalas validadas para determinar la gravedad del cuadro. El tratamiento se basa en medidas no farmacológicas y si no es suficiente, con fenobarbital y metadona principalmente. Además de la patología en sí, el SAN puede asociar la problemática de un entorno social, económico y cultural complicado.

Material y métodos

Se realizó una búsqueda de pacientes mediante la aplicación clínica Diraya, en la que “Riesgo social” y/o “síndrome de abstinencia” figurasen como parte de los juicios clínicos al alta, entre los años 2019 y 2024. Se dividió a las drogas en cuatro grupos: cannabinoides, opioides, cocaína y benzodiazepinas.

Objetivo

Describir las características clínicas principales de los recién nacidos afectados de SAN.

Resultados

La prevalencia calculada del SAN fue del 1,7%. De los 44 pacientes en los que se objetivó un resultado positivo a tóxicos en orina, 31 pacientes presentaron síntomas y 13 permanecieron asintomáticos durante su ingreso. Únicamente 8 de los pacientes sintomáticos precisó tratamiento farmacológico con fenobarbital, metadona o sulfato de morfina. Ninguno de los pacientes asintomáticos precisó tratamiento farmacológico. Dos recién nacidos tuvieron una edad gestacional inconcreta, 35 fueron a término y 7 pretérminos tardíos. Respecto a las drogas de abuso, un 68% de los resultados positivos lo fue sólo a una droga. Las drogas más detectadas fueron el cannabis y la cocaína (24 y 23 casos cada una) seguidas de las benzodiazepinas y los opioides (11 y 10 casos cada una). Obtuvimos 22 casos de peso adecuado para su edad gestacional y otros 22 de bajo peso.

Conclusiones

Los casos detectados en nuestra muestra han cursado la mayoría con síntomas leves. Debido al incremento en el consumo de las sustancias detectadas en la sociedad, podríamos sospechar la posibilidad de un infradiagnóstico en madres sin factores de riesgo social o en casos asintomáticos. Se necesitan medidas como la información a gestantes o la aplicación de estrategias de cribado para su detección.

RECHAZO DE LA DEAMBULACIÓN, ARTRALGIAS Y HEMATOMAS DE INICIO SUBAGUDO EN PACIENTE CON TRASTORNO DE ESPECTRO AUTISTA (TEA)

Camacho Nieto E, Hidalgo Cáceres P, Monge López D, Caro Vicario I, Periañez Vasco A, Cano Cabrera M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla. Sevilla.

Introducción

Presentamos el caso de un paciente con TEA que inicia un cuadro clínico progresivo y subagudo, caracterizado por un

déficit motor, que afecta principalmente a la marcha, con artralgiyas, postura antiálgica y hematomas en miembros inferiores (MMII) y encías.

Tras hacer un diagnóstico diferencial que incluye patologías de origen neuromuscular, del sistema nervioso central y ortopédicas, la asociación de síntomas nos hace sospechar un defecto metabólico carencial, lo cual es plausible dada la alimentación extremadamente restrictiva que el paciente presenta desde hace años.

El objetivo de esta comunicación es dar a conocer un cuadro infrecuente, pero tratable, que puede ocurrir especialmente en pacientes con trastornos de conducta alimentaria.

Caso clínico

Niño de 8 años con TEA, que consulta por dolor en MMII y artralgiyas de un mes de evolución, que provoca un rechazo progresivo de la marcha, contracturas múltiples, postura antiálgica “de rana” y hematomas en MMII y encías. La fuerza y los reflejos osteotendinosos están conservados.

Entre las pruebas complementarias realizadas destacamos hemograma, coagulación, Creatinquinasa y perfiles metabólicos férrico, fosfo-cálcico, vitamínico, entre otros; ecografía Doppler MMII, resonancia magnética Cráneo-medular y electroencefalograma; sin hallazgos patológicos.

Ante la sospecha clínica de déficit de vitamina C en el contexto de un trastorno alimentario restrictivo (dieta exclusiva con papilla industrial), iniciamos tratamiento empírico con ácido ascórbico, observándose una remisión completa de los hematomas e hipertrofia gingival al tercer día; así como una recuperación progresiva de la deambulación hasta su normalización. De forma paralela se realiza abordaje nutricional y conductual.

Comentarios

Los pacientes con TEA son más susceptibles a determinadas comorbilidades médicas, tal y como ilustra este caso.

Ante un cuadro de trastorno de la marcha, artralgiyas y hematomas en pacientes con trastornos restrictivos de la alimentación debemos sospechar un déficit de vitamina C.

La sospecha clínica es fundamental ya que evita pruebas complementarias innecesarias y permite un diagnóstico precoz. El tratamiento debe iniciarse de forma empírica, dado que la confirmación del diagnóstico de escorbuto es la respuesta a la suplementación.

MANIFESTACIÓN CUTÁNEA ATÍPICA DEL MYCOPLASMA PNEUMONIAE. *González Fernandez I, Cabello Gómez S, Lucas Escalante C, de la Cruz Hidalgo M.ª D, Duran Castellanos I M.ª. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.*

Mycoplasma pneumoniae es un organismo que afecta fundamentalmente al tracto respiratorio siendo causa de neumonías atípicas. Sin embargo, no debemos olvidar las manifestaciones extrapulmonares pudiendo afectar a todos los órganos y sistemas. Destacamos las manifestaciones cutáneo-mucosas, el síndrome de Steven-Johnson, el eritema multiforme y el MIRM (*Mycoplasma pneumoniae* Induced Rash and Mucositis), siendo este último descrito en 2015. Presentamos 2 casos de MIRM diagnosticados en este último año.

Casos clínicos

El primer caso es un niño de 9 años, sin antecedentes, que acude a urgencias por fiebre y aftas de 24 horas de evolución. En la semana previa había presentado sintomatología catarral.

A su llegada a urgencias, TEP inestable por apariencia, palidez cutánea, aftas en mucosa bucal con importante compromiso de la apertura oral e hiperemia conjuntival bilateral. Se canalizó vía venosa y se extrajo analítica sanguínea, serologías y hemocultivo y PCR para VHS. Se inició tratamiento con aciclovir y se recibieron resultados de IgM positiva para *Mycoplasma pneumoniae* iniciando posteriormente claritromicina intravenosa y corticoides. Presentó una evolución lenta pero favorable, precisando analgesia con opioides, así como nutrición parenteral durante 7 días, pudiendo ser dado de alta a los 15 días de ingreso.

El segundo caso, corresponde a un niño de 11 años que acude por lesiones aftosas en mucosa yugal de 4 horas de evolución e hiperemia conjuntival bilateral. Como antecedente destacaba un ingreso en 2019 por un cuadro similar catalogado como gingivostomatitis. Ante el antecedente y la afectación se decidió ingreso. Se canalizó vía periférica, se extrajo analítica sanguínea, hemocultivo y serologías. Los resultados fueron normales excepto una IgM positiva para *Mycoplasma pneumoniae*. Se inició tratamiento con corticoides endovenosos, así como analgesia y tratamiento con claritromicina. Inicialmente presentó empeoramiento impidiendo la alimentación oral y precisando inicio de nutrición parenteral, posteriormente evolucionó de forma lenta pero favorable pudiendo ser dado de alta a los 17 días de ingreso.

Conclusión

El MIRM es una entidad poco frecuente que ha sido descrita recientemente y se caracteriza por la nula o mínima existencia de lesiones cutáneas, a diferencia de otras afecciones cutáneas relacionadas con *Mycoplasma* como el Steven Johnson y siendo de mucho mejor pronóstico.

NO TODO LO QUE PARECE UNA ARTRITIS, ES UNA ENFERMEDAD REUMATOLÓGICA.

Ramos Sánchez A, Quiroga de Castro A, Delgado Martín B, Álvarez López C, Borrero Girón S Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

INTRODUCCIÓN

Se define por artritis como tumefacción articular o al menos dos de los siguientes: limitación de la movilidad, dolor y calor. Pueden tener etiología infecciosa, traumatológica, reumática o tumoral, siendo estas últimas las menos frecuentes. Presentamos el caso de dos pacientes con artritis de larga evolución.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Niña de 11 años, sin antecedentes, que acude derivada por sospecha de Artritis idiopática juvenil. Refiere episodios recurrentes de inflamación en codo izquierdo de 3 años de evolución, acompañado en algunas ocasiones de fiebre (>38°C) y limitación a la flexión. A la exploración desataca ligero edema, tumefacción, rubor y aumento de la temperatura en la zona de codo izquierdo, no presente en ninguna otra articulación. Se realizaron las pruebas complementarias pertinentes: analítica sanguínea, con serología infecciosa, perfil reumatológico, radiografía y ecografía articular con resultados dentro de la normalidad. Dada la duda diagnóstica, se amplió estudio con resonancia magnética donde se aprecia lesión de aspecto tubular en el tríceps izquierdo compatible con hemangioma intramuscular.

Caso 2

Niño de 13 años, sin antecedentes, que acude por monoartralgia de codo izquierdo con aparición de bultoma tras traumatismo. Refiere curso intermitente, de 4 años de evolución. Sin otra sintomatología. Fue valorado por traumatología, con diagnóstico de posible bursitis postraumática, realizando únicamente seguimiento radiológico. Dada la persistencia, derivan a nuestras consultas ante sospecha de enfermedad reumatológica. Se realizan estudios analíticos, descartando causa reumatológica y se amplió estudio con resonancia magnética, concluyendo malformación vascular de bajo flujo tipo linfática macroquistica.

Ambos casos fueron derivados para valoración en comité de anomalías vasculares, decidiéndose exéresis quirúrgica y esclerosis con bleomicina respetivamente.

COMENTARIOS

La prevalencia de artritis de causa tumoral es muy baja y la mayoría son de etiología benigna. La forma de presentación más común es la monoartritis. En casos de monoartritis o de dudas diagnósticas, la realización de resonancia magnética articular puede ayudar a establecer el diagnóstico. Existen múltiples tratamientos que incluyen desde observación y seguimiento, hasta esteroides sistémicos, embolización, radiación, escleroterapia y escisión quirúrgica.

LAS MIL Y UNA CARAS DEL MYCOPLASMA INTRODUCIÓN.

Lara García M, Narváez M, Rendón Montañés P, Vargas Pérez M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena . Sevilla.

La mucositis inducida por *Mycoplasma pneumoniae* (MIRM) es una entidad recientemente descrita que cursa con la afectación de mucosas y menos frecuentemente con participación cutánea. Se presentan dos casos que precisaron ingreso en nuestro centro.

CASOS CLÍNICOS

El primer paciente es un niño de 9 años que consulta por aftas y ampollas en labios y mucosa yugal, gingivoestomatitis y un pico febril, sin otros síntomas. Sospechando una gingivoestomatitis herpética grave se inicia tratamiento con aciclovir intravenoso y se solicita estudio serológico. En las primeras horas de ingreso aparece hiperemia conjuntival, eritema en meato uretral y empeoramiento del estado general, por lo que se administraron corticoides intravenosos, se inició claritromicina para cubrir una posible infección por *Mycoplasma pneumoniae* y fue necesario instaurar nutrición parenteral por nula tolerancia oral. Tras recibir resultado de IgM positiva para *M. pneumoniae*, se replantea el diagnóstico a MIRM. La evolución fue lenta pero favorable, pudiendo cambiar a azitromicina oral tras mejoría de la tolerancia, completando tratamiento durante 14 días. El segundo paciente es un niño de 11 años que consulta por febrícula, hiperemia conjuntival bilateral, edema de labios y aftas con vesículas en mucosa oral que impiden tolerancia oral, sin otra clínica. Se solicitan serologías, así como PCR para virus herpes. Ante el resultado de IgM positiva para *M. pneumoniae* se inician claritromicina y corticoides intravenosos, además de nutrición parenteral dada la nula ingesta. Durante su ingreso apareció un exantema maculoso en tórax autolimitado y no presentó afectación de mucosa genital ni síntomas respiratorios. Su evolución fue lentamente favorable, se pasó a tratamiento oral tras 8 días, completando 2 semanas de tratamiento con macrólidos, con posterior resolución completa de la clínica.

CONCLUSIONES

Los criterios diagnósticos se basan en la escasa afectación cutánea (<10%), afectación de o más mucosas, lesiones vesiculosas y evidencia de neumonía atípica clínica o serológica. La afectación de mucosas más frecuente es oral, seguida de ocular y genital. El tratamiento se basa en soporte, macrólidos y corticoesteroides, pudiendo usar gammaglobulina, ciclosporina, plasmaféresis o anticuerpos monoclonales en los casos más graves. La recuperación completa sin secuelas es lo más frecuente.

CORRELACIÓN DE LA ECOGRAFÍA CON EL SÍNDROME DEL DESFILADERO AORTOMESENTÉRICO EN NUESTRA UNIDAD.

Narváez Medina A, Sánchez Romero MA*, Rangel Villalobos E**, Lara García M*, Rendón Montañés P*, Pérez González E.* Servicio de Pediatría*. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla Servicio de Radiología**. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.*

Introducción.

El síndrome del cascanueces consiste en el atrapamiento de la vena renal izquierda (VRI) entre la arteria mesentérica superior (AMS) y la arteria aorta debido a una disminución del ángulo que forman (cascanueces anterior) o a un trayecto retroaórtico o circumaórtico de la VRI, quedando comprimida entre la aorta y la columna vertebral (cascanueces posterior). Esta configuración anatómica puede ser considerada una variante de la normalidad. En aquellos casos donde asocie clínica, como hematuria, proteinuria, dolor lumbar o abdominal e incluso varices periuretrales, gonadales o varicocele, hablabamos de síndrome de cascanueces.

Material y métodos.

Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo de los casos diagnosticados mediante ecografía doppler de síndrome del cascanueces, en nefrología pediátrica entre enero de 2015 y febrero de 2024.

Resultados.

Se estudiaron 13 pacientes con clínica sugestiva, 7 mujeres y 6 hombres, con una media de edad al diagnóstico de 11.92 años y un IMC medio de 19.95%. Todos presentaban un filtrado glomerular y una tensión arterial normal. El 38.46% presentaron hematuria al diagnóstico, el 38.46% proteinuria y un 7.69% dolor lumbar o abdominal. La clínica se resolvió en el 53.54% de los casos. Un 15.38% presentaba hipercalcemia o hipocitratemia, lo que podría generar dudas al diagnóstico. Todos fueron diagnosticados por ecografía Doppler, y en uno se realizó resonancia magnética para descartar otras complicaciones. Se precisan al menos tres de los siguientes criterios ecográficos: Un 30% presentaban un ratio patológico entre el calibre del hilio y el de la AMS, un 80% un ratio patológico de la velocidad de flujo entre ambos; un 81,81% presentaba un ángulo entre la AMS y el hilio menor a 25°; en el 90,90% la distancia entre la arteria aorta y la AMS era menor a 8 mm; y un 60% presentaban una velocidad máxima en la pinza mayor a 100 cm/s, considerándose todos ellos valores patológicos.

Conclusiones.

Debido a la clínica inespecífica de este síndrome, es necesario considerarlo siempre como posible diagnóstico ante un paciente con la clínica descrita para solicitar una ecografía doppler que nos proporcionará un diagnóstico certero.

LA INCAPACIDAD DE LA MARCHA PUEDE ESCONDER UNA EMERGENCIA MÉDICA.

Borrero Girón S, Rodríguez Barrios C, Estepa Pedregosa L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. Cádiz.

Introducción

La meningitis bacteriana es una emergencia médica que consiste en una inflamación de las leptomeninges que cursa con líquido cefalorraquídeo purulento, pleocitosis y polimorfonucleares. *Neisseria meningitidis* y *Streptococcus pneumoniae* son la etiología más frecuente. La meningitis por *Haemophilus influenzae* tipo B (HiB) es una causa excepcional gracias a la vacunación. La sintomatología suele ser fiebre, cefalea, vómitos, confusión, letargia, irritabilidad y convulsiones. Es crucial iniciar el tratamiento antibiótico de manera temprana, siendo la ceftriaxona uno de los más comúnmente utilizados para Hib

Caso Clínico

Paciente de 23 meses y 10kg de peso, sin antecedentes de interés y correctamente vacunada. En contexto de cuadro catarral febril consulta a centro privado diagnosticándose de otalgia derecha, recetándose azitromicina. Tras 24h reconsultan porque llama la atención la dificultad para caminar y sentarse; manteniendo mismo tratamiento. A las 48h, reacude por persistencia de incapacidad de la marcha; en la exploración presenta incapacidad para mantener posición erguida,

rigidez nuchal, Brudzinski positivo con Glasgow normal. Además, presenta clonías de miembro inferior derecho y vómitos. Se realiza analítica sanguínea, hemocultivo (negativo) y TAC (informado como normal). En la analítica sanguínea se obtiene leucocitosis con neutrofilia, PCR>90 mg/L, resto normal. Se inicia de manera precoz antibioterapia empírica con ceftriaxona y vancomicina. Es derivada a hospital de tercer nivel donde a su llegada presenta estado neurológico inestable con síntomas descritos. Se realiza punción lumbar, obteniendo un líquido cefalorraquídeo de aspecto turbio con 5760 leucocitos (94% mononucleares). Se detecta ARN/ADN *H.influenzae*. Tinción de Gram y cultivo negativo. Ingresa en planta con ceftriaxona y dexametasona. Tras 10 días, se da alta con buena evolución clínica, aunque persiste cierta ataxia e hipoacusia bilateral severa-profunda que continúa al mes.

Comentarios

Es importante no descartar de primera mano la meningitis en el diagnóstico diferencial en un paciente con imposibilidad de la marcha. La meningitis bacteriana es una emergencia médica: sin tratamiento conlleva elevada mortalidad, siendo crucial el inicio de antibioterapia precoz. Aunque infrecuentes en nuestro entorno gracias a la vacunación, las meningitis por *H. influenzae* persisten como una infección grave, potencialmente mortal y conllevan una alta morbilidad, como en el caso de nuestra paciente.

Crítica de libros

Inmunología pediátrica. 1ª edición. Editorial Amazing Books. 2021

.....
Fernando Fariñas Guerrero y cols.

El estudio del sistema inmunitario y sus alteraciones es posiblemente uno de los campos más difíciles de la pediatría. Es por ello por lo que me alegra haber encontrado en mi camino como residente de pediatría un libro como “Inmunología Pediátrica” de Fernando Fariñas. Experto en su campo, coordina esta obra en la que, de forma sencilla, no solo aborda los complejos mecanismos del sistema inmunológico de los niños, sino que también resalta la necesidad de una formación sólida en esta área.

El libro consta de 704 páginas y 36 capítulos, organizados en tres bloques distintos que cubren de manera exhaustiva los aspectos fundamentales de la inmunología pediátrica. En el primer bloque, se ofrece una introducción detallada a la inmunología general, adaptando los conceptos básicos al contexto pediátrico. Este bloque inicial es crucial, ya que establece las bases necesarias para comprender las diferencias entre el sistema inmune del niño y del adulto. Los capítulos de esta sección explican la estructura y función del sistema inmunológico, incluyendo la inmunidad innata y adaptativa, las células y órganos involucrados, y los mecanismos de defensa que los niños desarrollan desde el nacimiento hasta la adolescencia. Además, se abordan temas como el desarrollo del sistema inmunitario en distintas etapas de la vida infantil y cómo factores como la nutrición y la exposición a patógenos pueden influir en este desarrollo.

El segundo bloque del libro se enfoca en las inmunodeficiencias y los síndromes bien definidos. Esta sección, elaborada con la colaboración de expertos en el ámbito, ofrece una guía completa para la sospecha, diagnóstico y tratamiento de diversas inmunodeficiencias. Los capítulos incluyen discusiones sobre inmunodeficiencias primarias y secundarias, describiendo sus presentaciones clínicas, métodos diagnósticos avanzados y estrategias terapéuticas actuales. Hay que destacar el uso de casos clínicos al inicio de algunos capítulos como el de *sospecha y diagnóstico de inmunodeficiencias primarias* y el de *inmunodeficiencias primarias humorales* para ayudarnos a comprender mejor la fisiopatología y las formas de presentación de las diferentes enfermedades, manteniendo un hilo conductor coherente durante todo el capítulo. Todo ello está unido en este libro a una iconografía exquisita que afianza y complementa al texto, siendo algunas de elaboración propia y otras adaptadas de publicaciones de relevancia.



Finalmente, el tercer bloque está dedicado a la vacunología. En esta sección, se explican las bases inmunológicas de las vacunas, desde la investigación inicial hasta la implementación en programas de vacunación. Además, se discuten las reacciones adversas más frecuentes, la seguridad de las vacunas y las indicaciones específicas en pacientes sanos e inmunodeprimidos. Se incluye información actualizada sobre las vacunas más recientes y las recomendaciones de vacunación en distintas poblaciones pediátricas, subrayando la importancia de mantener una alta cobertura vacunal para la salud pública.

Las referencias bibliográficas se encuentran al final de cada capítulo y, aunque esta edición es del 2021, está muy actualizada, recogiendo la evidencia de los últimos 10 años, lo que permite al lector ahondar en determinados conceptos si así lo desea.

Este libro se encuentra en formato papel y en formato *ebook* para poder consultarlo de forma digital en cualquier momento. La capacidad para hacer lo difícil fácil, la practicidad y el hecho de ser un libro hecho por y para pediatras, lo convierte en uno de los textos imprescindibles que cualquier pediatra que tenga cierto interés en la inmunología debería tener en su biblioteca.

Álvaro Villarejo Pérez

MIR de Pediatría.

Hospital Infantil Virgen del Rocío de Sevilla.

Andalucía actualiza el calendario de inmunizaciones en 2024

La Consejería de Salud y Consumo de Andalucía ha actualizado su calendario de vacunas para este año con novedades en materia de inmunización frente al neumococo, el virus del papiloma humano (VPH) y el Herpes Zoster. Cambios que se incorporarán a las campañas de vacunación a partir del 21 de mayo del 2024.

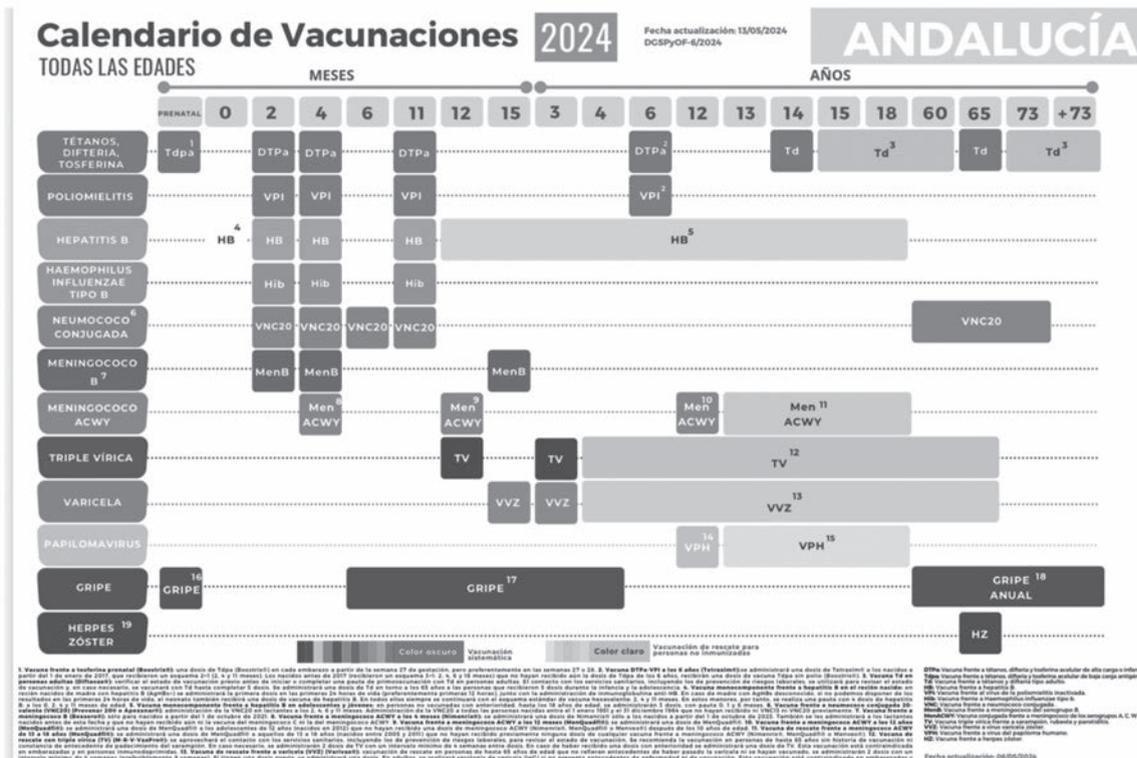
El Plan de Vacunas Andaluz recoge la sustitución de la vacuna Neumocócica 13 valente por la 20 valente en lactantes. La pauta será 3 + 1, administrada a los 2, 4, 6 y 11 meses de edad.

La Vacuna neumocócica conjugada de mayor valencia y mayor cobertura frente a la enfermedad neumocócica, está incluida con la indicación de adulto en todo el territorio nacional, y con la indicación pediátrica a día de hoy en las

siguientes CC.AA.: Baleares, Galicia, Murcia, Asturias, Aragón, Canarias y Andalucía.

En el caso del VPH, la novedad será 1 dosis de rescate a chicos de 13 a 18 años para reforzar la inmunización de este grupo poblacional, siguiendo con la ampliación del calendario iniciado el 1 de febrero.

Se incorpora vacunación sistemática del Herpes Zoster con una pauta de dos dosis separadas por al menos 2 meses e inoculada por vía intramuscular en la cohorte de 65 años de edad.



<https://www.andavac.es/calendario-vacunaciones/>

CX Reunión Científica Sociedad Pediatría Andalucía Occidental Y Extremadura. Badajoz. 8-03-2024

Comunicaciones Premiadas

CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

González Caballero O, García Diosdado A, Hormigo Sánchez J M.^a, Zarallo Reales C.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

BOTULISMO INFANTIL EN ANDALUCÍA, UN REPASO A LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS.

Palomino-Fernández L¹, Ruiz-Sáez B¹, Fernández-Fuentes C², Gallego-Gutiérrez S³, Cano-Cabrera M⁴, Sánchez-Códez M⁵.

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ³Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil. Málaga. ⁴Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. ⁵Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta Del Mar. Cádiz.

SÍNDROME DE ABSTINENCIA NEONATAL EN EL HOSPITAL DE JEREZ: SITUACIÓN ACTUAL

Gérez Neira UA; Ruiz Ocaña P, González García MA.

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



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 PAEDRIATICA. 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 PAEDRIATICA 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 PAEDRIATICA 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 PAEDRIATICA deben enviarse al correo electrónico voxpaediatrica@gmail.com

mediante una **carta de presentación** donde los autores deben hacer constar que:

El manuscrito es remitido en exclusiva a VOX PAEDRIATICA 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 PAEDRIATICA.

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.



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA OCCIDENTAL Y EXTREMADURA (SPAoyEX)

La SPAoyEX está integrada como Sociedad Regional en la Asociación Española de Pediatría. Sus fines son promover el desarrollo de la Pediatría y Puericultura, en sus aspectos científicos, asistenciales, sociales y profesionales y cuantas acciones puedan redundar en beneficio de los intereses de niños y adolescentes, especialmente en lo referente a la salud. Es una institución científica de ámbito regional, sin ánimo de lucro cuyo ámbito territorial comprende las provincias de Badajoz, Cáceres, Cádiz, Córdoba, Huelva y Sevilla.

Sus principales actividades son facilitar la convocatoria y celebración de congresos y reuniones científicas de ámbito regional, y con el patrocinio de la Asociación Española de Pediatría impulsar y llevar a cabo proyectos de investigación, cursos y conferencias.

¿Cómo hacerse miembro?

Para ser miembro numerario de la SPAoyEX es requisito indispensable tener o estar en vías de obtención del título de Especialista en Pediatría y ejercer la profesión en alguna de las siguientes provincias: Badajoz, Cáceres, Cádiz, Córdoba, Huelva y Sevilla.

Los miembros agregados son aquellos médicos o profesionales que lo soliciten y que acrediten especial interés por la Pediatría. Estos podrán participar en todas las actividades de la Sociedad, pero sin derecho a voto ni a formar parte de la Junta Directiva.

Para asociarse deberá enviar un correo electrónico a la dirección secretariacmteejecutivospaoyex@gmail.com haciendo constar todos los datos personales, dirección electrónica, dirección postal y datos bancarios, hospital o centro de trabajo.

Nuestra página web <https://spaoyex.es>

En ella tendrá acceso a la información de las actividades científicas organizadas y de las principales noticias de interés. También contiene los estatutos de la Sociedad y los miembros de la Junta directiva.

VOX PAEDIATRICA

La Revista VOX PAEDIATRICA es el órgano de expresión de la SPAoyEX. Su publicación es semestral tanto en edición impresa como en versión digital. La suscripción es gratuita y puede acceder a su contenido en la página web <https://spaoyex.es/voxp>

¿Eres residente?

Anímate y envía manuscritos para su publicación en la sección la Vox del Residente, espacio de la revista especialmente dedicado a los especialistas en formación.

¿Tiene alguna imagen con especial interés docente?

Remítala para su publicación en la sección Vox en imagen con un texto explicativo según la información para autores.

Otras secciones

La revista acepta manuscritos originales y notas clínicas y también publica por encargo editoriales, informes técnicos y los resúmenes de las ponencias y comunicaciones científicas de la SPAoyEX.

Visítenos en <https://spaoyex.es/voxp>

Promotores de



¡UN RETO DE TODOS!



Un espacio en ocho hospitales de Andalucía para que niños y adolescentes con diferentes patologías aprendan a manejar situaciones de crisis y estrés con terapias de realidad inmersiva.

¡UN RETO DE TODOS!



Donaciones a **Fundación El Gancho Infantil**
CAIXABANK: ES68-2100-7820-27-0200178683
CÓDIGO BIZUM ONG 02581



XXV REUNIÓN CIENTÍFICA CONJUNTA DE LAS SOCIEDADES DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA ORIENTAL, OCCIDENTAL Y EXTREMADURA



CÁDIZ 29 – 29 MARZO 2025