

ATENCIÓN PRIMARIA

P342

Detección rápida de alérgenos predominantes en Atención Primaria en niños con síntomas alérgicos

Sandra Delgado Compte, Enriqueta Balagué Galitó, Carme Palasí Bargalló, M.^a Amor Peix Sambola, Rut Gallego, Sílvia Silvestre Hernández
EAP Sardenya

Introducción: Se ha observado un incremento de las enfermedades alérgicas que ocasiona un problema de salud pública con gran impacto en la calidad de vida de los enfermos y en el consumo de recursos sanitarios y sociales.

Objetivo: Diagnóstico rápido en niños con sospecha clínica de patología alérgica.

Método: Estudio descriptivo transversal de pacientes de 0 a 14 años con sospecha de patología alérgica a los que se les ha practicado ImmunocapRapid en un centro de Atención Primaria de ámbito urbano. Periodo de estudio de enero de 2010 a enero de 2012. ImmunocapRapid es una determinación cualitativa de anticuerpos IgE específicos mediante técnica flujo lateral. Es una prueba "in vitro" simple, sencilla, rápida, reproducible y de fácil interpretación.

Resultados: Se realizó ImmunocapRapid a 80 pacientes (32 niñas) que se agruparon según la sintomatología presentada. El 37,5% de las pruebas fueron positivas. De éstas el 3,3% presentaban síntomas digestivos, el 46,6% síntomas bronquiales, el 40% rinoconjuntivitis y el 10% eccemas.

De las 30 pruebas positivas, 20 dieron positivos a un sólo alérgeno, 7 a dos alérgenos y 3 a tres alérgenos. Y la frecuencia de éstos alérgenos fue la siguiente: gato=5, perro=2, abedul=0, artemisia=0, parietaria=1, hierba timotea=1, ácaros=21, huevo=4 (un falso negativo), leche=2, cucaracha=0 y alternaria=2. **Conclusiones:** El mayor rendimiento se ha observado en pacientes con sintomatología respiratoria. En pacientes con síntomas digestivos y dermatológicos el rendimiento de la prueba es menor posiblemente porque se utiliza como prueba de exclusión. La inespecificidad de los síntomas y la accesibilidad de la prueba puede haber contribuido a la realización en exceso de ésta.

P343

Nivel de conocimientos sobre el programa de atención dental infantil en los servicios de Pediatría

Óscar González Ramos, M.^a del Mar Suarez Guadalupe, Carmen Rosa Sanchez Matías
Centro de Salud Orotava-Dehesa

Introducción: Los programas pediátricos surgieron como una modalidad de concertaciones entre los servicios públicos y privados. Con mayor o menor éxito se han extendido

por España, llevando en muchas ocasiones implícito las peculiaridades e intereses de cada región.

El estamento que paga estos servicios intenta frecuentemente captar los niños para que sean atendidos por el servicio público, y dada la edad de esta población diurna, es en los servicios de pediatría donde con mayor frecuencia se maneja la relación médico paciente pudiendo atraer o alejar al mismo.

Nos ha parecido que el servicio canario de salud no ha instruido correctamente a los servicios de pediatría para tal labor y por ello, decidimos indagar en el nivel de conocimientos sobre padican en dos centros de salud.

Objetivos: Conocer el dominio del padican que existen en los servicios de pediatría.

Identificar elementos de información carentes, para una efectiva captación de pacientes.

Sugerir alternativas que solventen los puntos deficitarios.

Método: Elaboramos y aplicamos una encuesta con elementos extraídos de la información colgada en la intranet, de manera que nada fuese rebuscado, ni se prestase a la interpretación. Se la aplicamos a enfermeras y pediatras de dos centros.

Tabulamos los resultados cruzando algunas variables.

Resultados: De manera global el nivel de conocimientos sobre padican es bajo, el comportamiento fue similar en ambos centros. Los resultados fueron peores para enfermería. En puntos claves como informar a los padres los errores aumentaron. Se identificó la falta de información por parte de la gerencia como la causa de tan bajos conocimientos al respecto.

Conclusiones: El dominio sobre elementos básicos del funcionamiento del padican es deficiente en los servicios de pediatría.

Todos los elementos contenidos en la investigación (elementos de la encuesta) evidencian carencias en su conocimiento, dignas de solucionar.

Es necesario actualizar a los servicios de pediatría en referencia al funcionamiento del padican.

P344

Obesidade e seus determinantes? Uma amostra de uma população pré-escolar

Joaquina Antunes, Sandra Grilo, Rodolfo Feitor, Nuno Andrade, Jorge Campos, Teresa Castro
Hospital de São Teotónio

Introdução: O excesso de peso (EP) afecta negativamente a saúde física e psicológica da criança, comprometendo a sua saúde futura. Em 2010, a OMS estimou que existam mais de 42 milhões de crianças com idade inferior a 5 anos com EP.

Objectivos: Avaliar a prevalência de EP/obesidade e seus determinantes numa amostra de crianças em idade pré-escolar.

Método

Estudo observacional transversal das crianças com idades entre os 5-6 anos até Agosto de 2011, inscritas na Unidade de Saúde Familiar Infante D. Henrique, Viseu.

Dados colhidos através da consulta do processo clínico, avaliação antropométrica e entrevista presencial/telefónica aos pais. Foram analisadas as variáveis: história pré-natal, dados antropométricos, hábitos sono e alimentares, actividade física, ingestão de bebidas e alimentos doces, estado nutricional dos pais, patologia familiar e local onde são feitas as refeições. Tratamento estatístico: PASW Statistics 18®.

Resultados: Foram incluídas no estudo 124 crianças, sendo 50,8 % do sexo masculino. Verificamos uma elevada prevalência combinada de EP/obesidade (32,3%), maior no sexo feminino.

Os pais das crianças com EP/obesidade, têm mais frequentemente EP/obesidade (pai:84,2%; mãe:62,5%), comparativamente aos pais das crianças com peso normal (pai:60,3%; mãe:56,8%), diferença estatisticamente significativa em relação ao IMC pai ($p = 0,028$).

A prevalência de pré-HTA na amostra foi de 1,6%, sendo de 13,3% nas crianças obesas.

Consumem diariamente bebidas doces, 46,6 % das crianças obesas e 21,4 % das crianças com peso normal, diferença estatisticamente significativa ($p = 0,037$).

Têm duas a quatro horas/dia de actividades sedentárias 46,7 % das crianças obesas e 26,2 % das crianças com IMC normal ($p = 0,022$).

As crianças com peso normal, 40,5 %, têm actividade física mais de duas horas/semana, sendo esta percentagem de 28% nas crianças com excesso de peso e 26,7% nas crianças obesas. As diferenças encontradas não foram estatisticamente significativas ($p = 0,371$).

Conclusões: Cerca de 1/3 das crianças apresentaram EP ou obesidade. Verificou-se existir uma associação entre o EP/obesidade do pai e o das crianças. As crianças com EP/obesidade consomem mais bebidas doces e têm mais actividades sedentárias. Estes dados vêm de encontro a outros estudos, evidenciando a etiologia multifactorial da obesidade, que requer uma abordagem terapêutica abrangente, incluindo, para além do doente, a família e conviventes. É urgente a implementação de medidas para combater esta epidemia. Com esta finalidade, os autores, propuseram um protocolo de abordagem da obesidade infantil na Unidade de Saúde Familiar.

p345

Protecção incorrecta de crianças em automóvel- Factores associados

Marcos Martins Sanches, Joaquina Rosário,

Elisabete Oliveira, Rosa Feliciano

Unidade de Saúde Familiar São Domingos

Introdução: A incorrecta utilização dos Sistemas de Retenção (SR) em crianças está associado a factores sócio-

demográficos. O reconhecimento das “famílias de risco” permitirá ao profissional de saúde otimizar a sua intervenção preventiva relativa aos acidentes rodoviários.

Objectivos

Determinar factores sociodemográficos que influenciam o transporte incorrecto de crianças no automóvel.

Método: Estudo prospectivo, realizado num centro de saúde, com aplicação de questionário a pais que acompanham crianças passíveis de utilizarem SR. Seleccionaram-se os questionários que demonstraram utilização incorrecta de SR. Seleccionaram-se de forma aleatória, igual número de inquiridos do grupo da utilização correcta e procedeu-se à sua análise individual.

Resultados: De um total de 238, analisaram-se 178 questionários, divididos por 2 grupos de 89 crianças: [Protecção Correcta] e [Protecção Incorrecta].

No grupo [Protecção Correcta], os inquiridos pertenciam à raça caucasiana (80/89) e negra (9/89). A faixa etária mais frequente foi a de 20-30 anos (51/89) vs. 30-40 anos (38/89). Em relação á escolaridade dos pais, o ensino secundário foi o mais frequente (56/89), seguido do superior (17/89) e básico (16/89).

No grupo [Protecção Incorrecta] foram encontrados indivíduos de raça caucasiana (75/89), negra (7/89) e cigana (7/89). A faixa etária dos 20-30 anos foi a mais frequente (54/89) vs. 30-40 anos (35/89). A maioria dos pais pertenciam ao ensino secundário (43/89), seguidos de básico (31/89), primário (10/89), superior (4/89) e analfabetismo (1/89).

A protecção incorrecta deveu-se maioritariamente à incorrecta utilização (64/89) vs. não utilização de SR (25/64).

A não utilização de SR deveu-se principalmente a negligência dos pais (15/25), desconhecimento da necessidade de continuar a utilizar SR tendo em conta idade da criança (5/25) e falta de condições monetárias (5/25).

Conclusões: A etnia cigana e baixas habilitações literárias são factores de risco para o uso indevido de SR. A negligência e a falta de informação dos pais constituem factores de risco para o uso indevido de SR. Não se pôde estabelecer relação entre idade dos cuidadores com o uso indevido de SR.

P346**Síndrome de la piel escaldada estafilocócica a propósito de un caso**

María Fournier Carrera, Marta Muñoz Sesmero, Carolina González González, Venancio Martínez Suárez, César Cosme Álvarez
Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Introducción: El síndrome de la piel escaldada estafilocócica (SSSS) o enfermedad de Ritter, se manifiesta como un espectro de entidades ampollas superficiales de la piel causadas por las toxinas exfoliativas de *S.aureus*. Afecta fundamentalmente a neonatos y menores de cinco años, relacionándose con la disminución de anticuerpos maternos y la inmadurez renal como mecanismo de aclaramiento de la toxina. Su severidad varía desde escasas ampollas localizadas a la exfoliación generalizada.

Caso clínico: Niña de 4 años. Antecedentes de interés: Nevus melanocítico congénito facial y dermatitis atópica. Remitida por su pediatra de Atención Primaria, con carácter urgente, al Servicio de Dermatología, por aparición brusca de lesiones cutáneas, dolorosas, de comienzo en cara y cuello, con rápida generalización al resto del tegumento. Febrícula e irritabilidad. No antecedente de cuadro infeccioso ni ingesta previa de fármacos. Exploración: Presencia en la cara de áreas eritematosas, cubiertas por una fina escama laminar y con fisuras radiales de localización periorificial; múltiples y pequeñas erosiones, junto con alguna vesícula flácida y de contenido claro, en la frente y en la región retroauricular. En el tronco, y de forma más intensa a nivel de los pliegues de cuello, axilas e ingles, eritema difuso de color rojo intenso con zonas erosivas cubiertas de costra. Nikolsky positivo. Evolución a amplias áreas denudadas en tronco y extremidades. No afectación de mucosas. Estudios complementarios: Hemograma y bioquímica: sin alteraciones. Biopsia: Despegamiento capa córnea (ampolla subcórnea). Hemocultivos: negativos. Cultivo lesiones: negativo. Cultivos faríngeos, fosas nasales y conjuntivas: flora bacteriana normal. Impresión diagnóstica: SSSS. Evolución: Hospitalización para control estricto, antibioterapia intravenosa con cloxacilina y curas con antisépticos. Evolución favorable, sin complicaciones hasta resolución completa del cuadro.

Conclusiones: Entidad poco frecuente pero potencialmente fatal, aunque la mortalidad en niños es baja si se realiza un manejo adecuado. El cuadro comienza con malestar general, fiebre, irritabilidad y exantema eritematoso generalizado, doloroso, que progresa a la formación de ampollas. Predominio en tronco, pliegues y zonas periorificiales. Fase exfoliativa posterior, produciéndose descamación y costras alrededor de la boca y órbitas, con fisuras radiales muy características. Signo de Nikolsky positivo. Puede aparecer faringitis, conjuntivitis y erosiones superficiales en los labios, pero sin afectación de mucosas intraorales ni genitales. Curación sin cicatriz. El diagnóstico es clínico. Puede aislarse el germen en nasofaringe o conjuntiva. En caso de dudas diagnósticas se

recomienda realizar biopsia cutánea. La mayoría de los casos responden rápidamente al tratamiento antibiótico intravenoso. Diagnóstico diferencial: Necrolisis epidérmica tóxica y síndrome de Stevens-Johnson.

P347**Síndrome del Babuino: una dermatitis infradiagnosticada**

Eduardo Ortega Rodríguez, Eduardo Vara Robles, Mercedes Gómez Vázquez, Mónica de Luna Navarro
Pediatría. ABS Nova Lloreda

Introducción: El síndrome del Babuino es una erupción cutánea de distribución característica que aparece tras la exposición a diversas sustancias (clásicamente mercurio) y que es de evolución autolimitada. La distribución de las lesiones así como el antecedente de exposición ayudan a realizar el diagnóstico diferencial. Presentamos un caso clínico con imágenes que ilustran las típicas lesiones cutáneas.

Caso clínico: Niña de 18 meses que consulta por presentar una erupción cutánea localizada en región glútea y parte inferior del abdomen, aparecida hace escasas horas. Cuatro días antes de presentar las lesiones inició fiebre, dificultad respiratoria con estridor inspiratorio diagnosticándose en urgencias de laringobronquitis y recibiendo corticoides orales más amoxicilina-clavulánico por sospecha clínica de sobreinfección respiratoria de vías bajas. La niña está afebril, con buen estado general y sin signos de dificultad respiratoria ni estridor. Destacan dos lesiones eritematosas maculo-papulares, en forma de placas sobrelevadas en ambos glúteos y otras lesiones maculares confluentes en abdomen, no pruriginosas (ver imágenes 1 y 2). El caso se orientó inicialmente como posible reacción medicamentosa, pero al reinterrogar a la familia por el posible contacto con mercurio, ante la sospecha de síndrome del Babuino por la localización y aspecto de las lesiones, confirmaron la rotura de dos termómetros de mercurio cuatro días antes de la aparición de las lesiones cutáneas. Las lesiones se resolvieron espontáneamente a los tres días.

Discusión: El síndrome del Babuino se caracteriza por la aparición de lesiones cutáneas máculo-papulares eritematosas que se localizan de forma simétrica en región glútea, tercio superior de muslos en su cara interna y posterior, parte baja del abdomen y en ocasiones en otras flexuras mayores. Puede existir prurito y no hay sintomatología sistémica acompañante. Se asocia a la exposición de diversas sustancias, típicamente mercurio (tras rotura de termómetros), níquel o diversos fármacos (penicilinas, eritromicina, heparina, terbutalina, inmunoglobulinas o pseudoefedrina entre otros). En pocos días las lesiones se resuelven espontáneamente. Estas características ayudan a realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades como exantemas virales, candidiasis, intertrigo, toxicodermias, dermatitis atópica o seborreica, e incluso el síndrome de piel escaldada estafilocócica.

Conclusiones: La distribución típica y las características de las lesiones cutáneas deben hacernos sospechar la

posibilidad del síndrome del Babuino, por lo que hemos de interrogar activamente sobre la exposición a mercurio u otras sustancias, evitando así errores diagnósticos.

P348

Utilidad del Programa de Salud Infantil en los primeros 15 meses de vida en una Zona de Salud socialmente deprimida

Ana Cubero Santos, M.^a Angeles Madueño Garcia, Guadalupe Membrillo Lucena, Inmaculada Cruz Obreo, Macarena Hernandez Mart, María Apolo Sánchez
EAP EL Progreso

Introducción: El modelo actual de Promoción de la Salud aplicado a la población Infantil y en el que se basan los Programas de Salud de las diferentes Comunidades Autónomas consiste en una serie de visitas programadas. Tiene buena aceptación por parte de la sociedad, pero supone una importante carga de trabajo en las consultas de Pediatría de Atención Primaria. Algunos autores han tratado de determinar el número óptimo de visitas que permitiría una mayor eficiencia sin disminuir la calidad de dicho Programa.

Método: Se selecciona una cohorte de niños que cumplen 15 meses en el primer semestre de 2011. Se revisa retrospectivamente la Historia Clínica Informatizada y se obtienen los datos correspondientes al Programa de Salud Infantil en las revisiones de 1, 2, 4, 6, 10 y 15 meses. Variables estudiadas: edad, sexo, etnia, nivel socioeconómico, patologías detectadas, pruebas complementarias, derivaciones, estado vacunal, corrección de hábitos de alimentación e higiene.

Resultados: Durante este periodo la población diana estudiada son 71 niños.

28 de ellos (39%) han acudido a todas los controles. 9 (12%) no acudieron a ninguna revisión. Estos últimos pertenecen a un nivel social muy bajo y 7 de ellos (77%) son de raza gitana.

Las patologías detectadas aparecen en el gráfico.

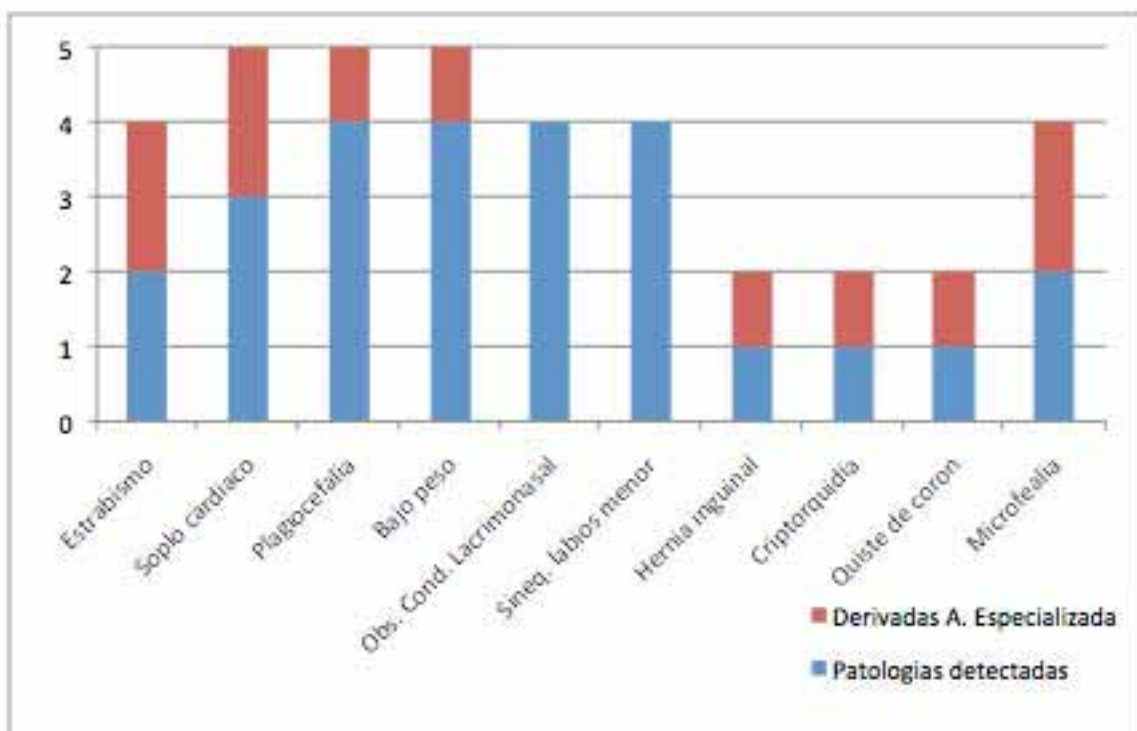
Vacunas: A los 15 meses, 65 niños (91%) están correctamente vacunados según el calendario de nuestra Comunidad. De ellos, 30 (42%) faltaron a alguna cita y tuvieron que ser rescatadas dosis perdidas posteriormente. Cobertura vacunal Antineumocócica: 26 % . Antirotavirus 4%.

33 niños (47 %) precisan corrección de malos hábitos en la introducción de alimentación y/o higiene.

Conclusiones: No hemos detectado en nuestra zona de salud una mayor prevalencia de ninguna patología en comparación con estudios previos. Sí hemos detectado una mayor necesidad de corrección de malos hábitos de higiene e introducción de la alimentación, que atribuimos al bajo nivel sociocultural.

La cobertura vacunal, en lo referente a vacunas financiadas, es alta. Sin embargo, para alcanzarla se consumen muchos recursos, ya que 30 niños (42%) faltaron a alguna cita y hubo que contactar con la familia para informar de la necesidad de rescatar la dosis pérdida. Queda un porcentaje de nuestra población, mayoritariamente de raza gitana y nivel socioeconómico muy bajo y/o riesgo de exclusión social, a la que no captamos con el programa actual y para los que tenemos que buscar estrategias que hagan accesible el Programa.

PATOLOGIAS DETECTADAS (número de casos)



Cardiología

P349

Aneurismas coronarios y sospecha de isquemia cardiaca en paciente diagnosticado de Kawasaki incompleto

Rebeca Garrote Molpeceres, Elena Urbaneja Rodríguez, Silvia Abad Arevalillo, Sara Rellán Rodríguez, Pilar Solís Sánchez, María Rosa del Real Llorente
Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Introducción: La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis de etiología desconocida. El 80% de casos aparecen en menores de 5 años y el 20% se complican con aneurismas coronarios (secuela más grave), pudiendo prevenirse con tratamiento con gammaglobulina iv, reduciendo su incidencia al 5%. La frecuencia de isquemia/infarto cardiaco es del 0.01%.

Caso clínico: Varón, 5 años 11 meses, sin antecedentes patológicos. Comienza con un cuadro de adenopatías laterocervicales bilaterales y fiebre discontinua, asociando posteriormente hiperemia conjuntival bilateral y fisuras labiales. Se pauta inicialmente tratamiento con amoxicilina, sustituida al 4º día por josamicina. Acude a Urgencias por persistencia de fiebre e hiperemia conjuntival bilateral, con menos adenopatías. Última deposición diarrea. Exploración física: Tª: 36.5°C. Hiperemia conjuntival bilateral exudativa. No exantemas, ni petequias, ni edemas palmo-plantares ni descamación de dedos. Adenopatías laterocervicales bilaterales (1-2cm). ACP: rítmica, sin soplos. Abdomen y área perianal: normales. ORL: fisuras labiales.

Exploraciones complementarias: Analítica sanguínea: leucocitosis con neutrofilia. PCR máxima: 30 mg/L y VSG: 88mm. Valor máximo plaquetario: 488.000. GOT: 66U/L. Albúmina, hemoglobina y coagulación: normales. Sedimento urinario, urocultivo, frotis faríngeo, exudado ocular, inmunoglobulinas, serologías víricas y coprocultivos: negativos. Visto en oftalmología por exudado amarillento, se diagnostica conjuntivitis vírica, pautándose tratamiento tópico con medroxiprogesterona/cloranfenicol. Electrocardiograma normal.

Evolución: Permanece ingresado 6 días, incluyendo dentro del diagnóstico diferencial la posibilidad de enfermedad de Kawasaki. Ante incumplimiento de criterios (clínicos-analíticos), aparición del exudado conjuntival y diarrea se optó por no tratar con gammaglobulina y realizar tratamiento sintomático. Ocho días después (19º día de enfermedad) presenta descamación en dedos de manos. Se remite a cardiología infantil, realizándose una ecocardiografía que evidencia una dilatación difusa del tronco común coronario izquierdo y sus dos ramas. Se diagnostica Kawasaki incompleto, pautándose antiagregación (ácido acetilsalicílico). Cinco meses después del inicio permanece asintomático, con regresión progresiva de los

aneurismas coronarios, pero aparecen alteraciones electrocardiográficas sugerentes de isquemia posteroinferior (onda Q patológica en II, III y avF). Se monitoriza, con controles seriados de enzimas cardiacas normales, sin cambios electrocardiográficos. Es valorado por el Servicio de Electrofisiología y diagnosticado de síndrome de pre-excitación (vía accesoria posteroseptal izquierda), observándose ondas delta con maniobras vagales.

Conclusiones: La enfermedad está definida por criterios clínico-analíticos, en ocasiones de difícil cumplimiento, retrasando diagnóstico y tratamiento, apareciendo importantes secuelas cardiacas. Esto ocurre frecuentemente en mayores de 5 años, por su mayor incidencia de formas incompletas de enfermedad. Además, nuestro caso demuestra que es posible asociar más de una alteración cardiaca, al mismo tiempo, en un mismo paciente.

P350

Cardiomegalia: gran fibroma intracardiaco

Gema Lozano Sánchez, PL. Martínez Martínez, Victorio Cuenca Peiró, Juan Ignacio Zabala Argüelles, Antonio Urda Cardona, Antonio Jurado Ortiz
Hospital Materno-Infantil Carlos Haya

Introducción: Los tumores cardiacos primarios son muy poco frecuentes en la edad pediátrica. Su incidencia varía entre el 0,027 y el 0,08 %. El 90% son benignos en el sentido de que no son invasivos, si bien pueden producir alteraciones hemodinámicas graves debido a su localización. El fibroma es el segundo tumor más frecuente, y se trata de un tumor de tejido conectivo que deriva de los fibroblastos. Su tamaño puede llegar a ser grande, y lo más frecuente es que afecte al ventrículo izquierdo y al septo interventricular. Los fibromas sintomáticos deben intervenir quirúrgicamente, y en caso de ser irreseca- bles debe considerarse el trasplante cardíaco.

Caso clínico: Niño de 14 meses remitido a consulta para estudio de cardiomegalia. Hallazgo casual tras realización de radiografía simple de tórax por sintomatología respiratoria inespecífica en días previos. Antecedentes personales: Embarazo gemelar controlado. Ecografías normales. RNPT 32 semanas, PAEG, 2º gemelar, APGAR 9/10. Ingreso en neonatología durante 24 días para ganancia ponderal, dado de alta sin otras incidencias destacables. No ingresos previos ni otros antecedentes.

Antecedentes familiares: Hermano gemelo con soplo funcional. Al ingreso se encontraba afebril, sin signos de dificultad respiratoria, SatO2 basal 100%, FC 110 lpm, TA 95/49 mmHg, y a la exploración destacaban soplo sistólico eyectivo audible en borde esternal izquierdo II/VI. Resto de exploración normal. P. complementarias: hemo- grama y bioquímica normales.

Ecocardiograma: masa cardíaca de 4,2 x 2,0 cm, de ecogenicidad similar al miocardio sin áreas quísticas ni sombra acústica, originada en septo interventricular izquierdo sin componente obstructivo; probable fibroma. TAC y RMN torácica: masa de gran tamaño, originada en septo interventricular, heterogénea, sólida, sin signos de necrosis, calcificación ni quistificación interna, de 4,7 cm x 4,7 cm x 3,5 cm; hallazgos compatibles con fibroma. ECG y Holter: normales. Pese a la dimensión de la tumoración cardíaca, dada la ausencia de sintomatología clínica y de alteraciones electrocardiográficas, se decidió actitud expectante.

Tras varios meses de seguimiento el paciente se encuentra asintomático desde el punto de vista cardiovascular.

Conclusiones: Destacamos la importancia de tener en cuenta los tumores intracardiacos en el diagnóstico diferencial de cardiomegalia, sobre todo ante la ausencia de signos clínicos de insuficiencia cardíaca. La ecocardiografía constituye una de las exploraciones de mayor rendimiento diagnóstico. Independientemente del tamaño de los fibromas, si éstos no producen compromiso hemodinámico ni arritmias, se debe mantener actitud expectante.

P351

Coartación de aorta: la clave está en los pulsos

Alba Alcaraz Hurtado, Ricard Del Alcazar Muñoz, Marta Sapiña Rico, Sarah Barrera Vázquez, Javier Arce Gil, Guillem Pintos Morell
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Introducción: Las causas de hipertensión arterial (HTA) en el niño varían en función de la edad. En los primeros meses y años de vida predominan las causas cardiovasculares, siendo en niños mayores la etiología renal y la esencial las más frecuentes. Este hecho no nos debe hacer olvidar que las enfermedades cardiovasculares paucisintomáticas pueden ponerse de manifiesto tardíamente, y hay que sospecharlas sobretodo en aquellos pacientes que presentan normalidad de los estudios básicos de laboratorio.

Caso clínico: Niña de 6 años que ingresa para estudio de HTA detectada en atención primaria con motivo de cefaleas intermitentes. A su ingreso, presenta determinaciones de presión arterial (PA) en extremidades superiores con un rango entre 119-147/55-75 (> percentil99). A la exploración física destacan pulsos débiles en extremidades inferiores además de soplo sistólico 2/6 eyectivo en foco aórtico irradiado a yugulum, y chasquido sistólico en foco aórtico, mesocardio y ápex. Destaca presión arterial en extremidades superiores 30 mmHg mayor a la de extremidades inferiores. Con la sospecha de HTA secundaria a coartación de aorta, se decide estudio de cardiopatía congénita mediante realización de ECG y ecocardiografía. En el ECG destacan signos de hipertrofia ventricular izquierda (HVI). En la ecocardiografía se observa ligera HVI sin dilatación, además de válvula aórtica bicúspide sin valvulopatía asociada. La ventana ecocárdica no per-

mite la visualización de la zona más distal de la aorta por lo que se amplía estudio con angio-RM que confirma coartación en istmo aórtico (a 6 mm de la arteria subclavia) con estenosis significativa y abundante circulación colateral. Tras corrección quirúrgica con éxito la paciente presenta una buena evolución clínica.

Conclusiones: A pesar de que el estudio de HTA secundaria incluye pruebas sofisticadas (eco doppler renal, otras pruebas de imagen, estudios bioquímicos y hormonales, etc.) es necesario recordar que una exploración física básica que incluya pulsos periféricos nos puede orientar hacia el diagnóstico de una coartación de aorta y evitarnos la realización de estudios complementarios complejos y costosos.

La coartación de aorta puede presentarse en niños mayores acompañada de HTA y con escasa sintomatología. Al ser ésta una entidad que tiene tratamiento corrector curativo es necesario que la incluyamos entre las primeras patologías a descartar en el diagnóstico diferencial de la HTA en niños.

P352

Diagnóstico de miocardiopatía no compactada en el período neonatal: un hallazgo casual

Ana Lucía Díez Recinos, Cristina Moreno Cantó, Yurena García Santos, Hipólito Falcón González, Pedro Suárez Cabrera
Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de las Palmas

Introducción: La miocardiopatía no compactada es un trastorno raro, clasificado como una alteración genética primaria. Se caracteriza por una anomalía de la pared miocárdica con hipertrabeculación que producen un engrosamiento del miocardio distribuido en dos capas de miocardio compactado y no compactado.

Caso clínico: Paciente varón valorado por la unidad de cardiología a los 21 días de vida por la presencia de soplo sistólico II/VI en borde esternal izquierdo, sugerente de funcional. Recién nacido a término, producto de parto eutócico/cefálico, peso adecuado para edad gestacional, sin antecedentes de interés. Durante el estudio ecocardiográfico presenta una anatomía cardíaca normal con aumento de la trabeculación en ventrículo izquierdo, estableciendo la sospecha de miocardiopatía no compactada. Durante la evolución y ante la persistencia de los hallazgos se realiza una Resonancia Magnética, confirmándose el diagnóstico. La función cardíaca tanto sistólica como diastólica ha sido normal hasta el momento. Se encontraron hallazgos similares en la madre y abuela materna, aunque el estudio genético fue negativo. Como hallazgos adicionales el paciente fue diagnosticado posteriormente de reflujo vesicoureteral grado II-III bilateral, sin afectación de la función renal ni hipertensión arterial. Además fue valorado por oftalmología, siendo diagnosticado de síndrome de Duane.

Conclusiones: La miocardiopatía no compactada es una entidad de diagnóstico reciente probablemente debido a

los avances tecnológicos. Se produce una afectación en la morfogénesis endomiocárdica que se presupone de origen genético, aunque se han descrito casos esporádicos. La prueba diagnóstica de elección es la ecocardiografía, y los criterios aceptados son la presencia de una capa endocárdica no compactada (NC) con trabeculaciones y recesos, y una capa epicárdica compactada (C) con una relación NC/C > 2 en telesístole; localización en zona medio ventricular izquierda y ápex; presencia de flujo en doppler entre los recesos y la cavidad ventricular; y ausencia de otras anomalías cardíacas. La resonancia magnética tiene utilidad en la confirmación del diagnóstico, utilizando criterios similares a los previamente mencionados. Las complicaciones más frecuentes son la disfunción sistólica del ventrículo izquierdo no compactado, fenómenos tromboembólicos y arritmias ventriculares. Más de la mitad de los pacientes tienen una disfunción sistólica al momento del diagnóstico, lo cual se relaciona con el tiempo de evolución. En nuestro paciente, al realizarse el diagnóstico precozmente, no se objetiva una disfunción en este momento. Sin embargo no es posible en la actualidad predecir dicha evolución.

p353

Extrasístoles ventriculares como presentación de cor triatrial en un recién nacido

Amaia Arbeloa Miranda, María Pavía Lafuente, Raul Rodríguez Serrano, JM Galdeano Miranda, Iker Serna Guerendiaga, Ainhoa Aguirre Conde
Hospital de Basurto

Introducción: El corazón triauricular es una anomalía cardíaca rara en la que la aurícula izquierda está dividida en dos compartimentos por un tabique fibromuscular, que puede producir una obstrucción del retorno venoso pulmonar.

Caso clínico: Recién nacido a término de peso adecuado para la edad gestacional, ingresado en la unidad neonatal por enfermedad hemolítica del recién nacido que precisa fototerapia. Durante la monitorización cardiorrespiratoria continua se objetivan extrasístoles en el monitor que se comprueban en el ECG presentando un origen ventricular en rachas de bi-trigeminismo ocasional, con patrón de bloqueo de rama derecha en V1 y eje inferior, compatible con posible origen en tracto de salida de ventrículo izquierdo. En ecocardiografía imagen de membrana que va desde el tabique interauricular (zona de secum dum) hasta la pared posterior, presentando una perforación central de 4-5 mm compatible con un cor triatrial no obstructivo. Las venas pulmonares izquierdas y la inferior derecha drenan a la porción superior de la aurícula izquierda y la vena pulmonar superior derecha a la porción inferior de la aurícula izquierda, generando un leve aliasing a su entrada. Así mismo, presenta un foramen oval permeable y una estenosis pulmonar leve con una válvula pulmonar de aspecto displásico. Resto de la estructuras cardíacas normales. El recién nacido no presenta alteraciones hemodinámicas, ni hipertensión pulmonar. Evoluciona favorablemente y se da de alta. En controles posteriores

permanece asintomático, sin cambios en ecocardiografía y con ECG normal. Permanece actualmente a la espera de la intervención quirúrgica programada.

Conclusiones: Este caso clínico no refleja la presentación habitual de un cor triatrial en el recién nacido (disnea, estertores, soplo sistólico, hipertrofia grave de ventrículo derecho y aurícula derecha, desviación del eje a la derecha, edema pulmonar...) debido a la ausencia de obstrucción del retorno venoso pulmonar. Sin embargo, su tratamiento es necesariamente quirúrgico, aunque puede diferirse la intervención hasta alcanzar una mayor edad. El registro de extrasístoles ventriculares debe ser indicación de realizar una ecocardiografía para confirmar que no exista ninguna alteración estructural cardíaca.

p354

Insuficiencia mitral: Un mismo signo tres diagnósticos diferentes

Marina Colom Seguí, Fernando García Algas, M.^a Ángeles De la Fuente Sánchez, Lucía Lacruz Pérez, Javier Lumbreras Fernández, Joan Figuerola Mulet
Hospital Universitario Son Espases. Servicio de Pediatría. Unidad de Cardiología Infantil

Introducción: La insuficiencia mitral congénita es una entidad rara en niños. Sin embargo, puede observarse asociada a otras patologías.

Los hallazgos clínicos relevantes se observan en caso de insuficiencia mitral severa y su evolución es más tórpida que en adultos.

Con este estudio pretendemos presentar tres etiologías diferentes cuyo tratamiento específico va a variar la evolución de la insuficiencia mitral.

Caso clínico: Se revisan tres casos de patologías infrecuentes en nuestra comunidad que presentan insuficiencia mitral como primera manifestación.

1. Recién nacido pretérmino que ingresa en la UCIN por sospecha prenatal de cierre prematuro de foramen oval con insuficiencia de válvulas aurículo-ventriculares severa. En la exploración física presenta clínica de insuficiencia cardíaca. En la radiografía de tórax se observa cardiomegalia. En la ecocardiografía destaca dilatación de ambas aurículas, el foramen oval cerrado, la persistencia del conducto arterioso, así como una insuficiencia tricúspide y mitral moderada.

A las 24 horas de vida se verifica además cierre del conducto arterioso e hipertensión pulmonar severa con aumento de severidad de la insuficiencia mitral. Precisa prótesis mecánica.

2. Lactante de 5 meses, sin antecedentes de interés, remitido por su Pediatra al detectar un soplo cardíaco y estancamiento ponderal. Se observa cardiomegalia radiológica a expensas de cavidades izquierdas. En la ecocardiografía se sospecha un origen anómalo de la coronaria izquierda desde la arteria pulmonar con disfunción ventricular izquierda e insuficiencia mitral severa secundaria. Se remite para intervención quirúrgica.

3. Lactante de 5 meses que ingresa por insuficiencia mitral y disfunción ventricular izquierda. En la exploración física destaca debilidad de pulsos en extremidades inferiores e hipertensión arterial. En la ecocardiografía se observa ligera hipertrofia y dilatación ventricular con insuficiencia mitral moderada, flujo en arco aórtico normal y continuo en aorta descendente. Ante la sospecha de coartación abdominal (vasculitis de Takayasu y/o cardiopatía congénita) se realiza un angio-TAC y una resonancia, confirmando la sospecha de arteritis de Takayasu. Se inicia tratamiento con corticoides, micofenolato y múltiples hipotensores. Dada la mala respuesta se deriva para angioplastia con buena respuesta inicial.

Conclusiones: La displasia de la válvula mitral, la vasculitis de Takayasu y el origen anómalo de la coronaria izquierda, pueden cursar con insuficiencia mitral severa. La capacidad de detección precoz a través de una exploración física rigurosa y de las pruebas de imagen ofrece a nuestros pacientes la oportunidad de recibir un tratamiento específico, adecuado y precoz.

p355

Malformación la vena de galeno como causa de insuficiencia cardiaca neonatal

Rocío Rodríguez Belmonte, María José Ruiz Ramos, Verónica Fernández Puentes, Antonio Jerez Calero, José Uberos Fernández
HU San Cecilio. UGC Pediatría

Introducción: La malformación aneurismática de la Vena de Galeno es una anomalía congénita rara (menos de 1/25000 partos) que puede causar, entre otras graves complicaciones, insuficiencia cardiaca de alto gasto en el período neonatal.

La Vena de Galeno es una gran vena única formada por la unión de las dos venas cerebrales profundas y por la vena basal posterior de Rosenthal. Se estima que la malformación aneurismática de ésta supone el 30% de las malformaciones vasculares en pediatría.

La mayoría de los casos no son diagnosticados hasta el tercer trimestre del embarazo y no dan sintomatología hasta después del nacimiento. En este momento aumentan las resistencias vasculares sistémicas y es cuando este shunt arterio-venoso formado intraútero, provoca un aumento de flujo a través del mismo y con ello, un aumento del retorno venoso a las cavidades cardiacas derechas. Este cuadro puede progresar rápidamente a fallo multiorgánico a pesar de un soporte médico intensivo.

En la última década las técnicas neuroquirúrgicas de embolización endoscópica de esta formación aneurismática han conseguido mejorar el pronóstico en pacientes seleccionados mejorando la tasa de mortalidad que en el pasado rondaba el 100% frente a las tasas del 20-50% que muestran las últimas series de la literatura actual.

Caso clínico: Recién nacido diagnosticado de forma prenatal de Malformación Aneurismática de la Vena de Galeno con dilatación de cámaras cardiacas en los últimos controles ecográficos. Nace mediante cesárea programa-

da en la semana 39 de edad gestacional y en mesa de reanimación se precede a la intubación endotraqueal y monitorización intensiva. A su llegada a UCIPyN se inicia infusión de drogas vasoactivas y ventilación mecánica invasiva.

- Cardiología infantil que diagnostica de situación funcional de insuficiencia cardiaca de alto gasto con dilatación de cavidades derechas, ductus arterioso con shunt D-I y aumento de presiones pulmonares de forma moderada.
- Neurocirugía para plantear tratamiento curativo y se realiza angio-RMN con el siguiente informe: Gran dilatación de la vena prosencefálica media de unos 20x19x19mm (a,b,c). Dilatación de espacios subaracnoideos y triventricular que sugiere hidrocefalia (d). Imágenes de infarto reciente en territorio de arterias cerebrales anteriores.

Posteriormente por HTPP en aumento se instaura tratamiento con Noi, sildenafilo y alprostadil sin mejoría. Se instensifican uso de drogas vasoactivas y se añade milrinona al tratamiento. En las siguientes horas se instaura hipoxemia refractaria, hipotensión y anuria produciéndose el éxitus a las 44 horas de vida sin posibilidad de tratamiento curativo

P356

Membrana subaórtica aislada en lactante con síndrome Alagille-like

Pablo Lobo Martínez, Ignacio Oulego Erroz, Santiago Fernández Hernández, Jorge Martínez Sáenz de Jubera, Elena Hierro Delgado, Estibaliz Garrido García
Complejo Asistencial Universitario de León

Introducción: La membrana subaórtica supone el 2,5% de las cardiopatías. Consiste en la proliferación y fibrosis del tejido endocárdico del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) que ocasiona obstrucción subaórtica. Su tratamiento es generalmente quirúrgico mediante escisión de la membrana y el riesgo de recurrencia es alto (30%). Se considera cardiopatía adquirida ya que se desarrolla de forma postnatal, habitualmente en la adolescencia. Su ocurrencia durante el primer año de vida es excepcional en pacientes sin otro tipo de obstrucciones en cavidades izquierdas (complejo de Shone). En este caso se describe la aparición y rápido desarrollo de una estenosis subaórtica por membrana en un paciente con hepatopatía crónica colestásica (Alagille-like) en espera de trasplante hepático.

Resumen: Paciente varón de 15 meses seguido en consulta de cardiología por insuficiencia mitral mínima, que fue remitido tras diagnóstico de hepatopatía colestásica con hipoplasia de conductos biliares intrahepáticos y fenotipo facial compatible con síndrome Alagille. Inicialmente presentó estenosis leve de rama pulmonar izquierda que desapareció en controles posteriores. La lesión hepática progresa y entra en lista de trasplante hepático a los 9 meses. Estudio genético JAG1 (20p12) negativo para síndrome Alagille. En control rutinario cardiológico a los 12 meses se detecta estenosis subaórtica discre-

ta (gradiente pico 40 mmHg) por membrana a4 mmde plano valvular que ocasiona hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo con disfunción diastólica y dilatación de aurícula izquierda. Se revisan ecocardiografías previas sin observar obstrucción en TSVI. En los meses siguientes se observa un rápido desarrollo de estenosis severa retirándose al paciente de lista de espera de trasplante. Debido a las características del paciente se decide realizar dilatación percutánea de la membrana con buen resultado inicial pero con recidiva de la estenosis de grado severo a los 2 meses (gradiente pico 70 mmHg, medio 45 mmHg).

Comentarios: Este caso destaca por el inusual y rápido desarrollo de una membrana subaórtica en un lactante pequeño. Hasta donde sabemos la ocurrencia de membrana subaórtica ha sido descrita en un paciente con síndrome Alagille a la edad de 2 años. La estenosis del TSVI complica enormemente el manejo perioperatorio en el trasplante hepático (vasodilatación con riesgo de isquemia miocárdica), por lo que el tratamiento de la lesión cardíaca suele hacerse antes. Aunque tradicionalmente la membrana subaórtica se considera una lesión no susceptible de tratamiento percutáneo, existen experiencias positivas crecientes y en pacientes seleccionados puede considerarse como una opción de menor riesgo.

p357

Taquicardia supraventricular en un hospital secundario, ¿cuál es nuestra experiencia?: revisión de 15 años

Alfonso Ortigado Matamala, Gema Arriola Pereda, Ester Cid París, M.^aEliana Rubio Jiménez, Eva Pascual Bartolomé, Nerea López Andrés
Servicio Pediatría, Hospital Universitario Guadalajara, Universidad Alcalá

Introducción: La taquicardia supraventricular (TSV) es una taquicardia extremadamente rápida y regular (240±40lpm), generalmente de QRS estrecho. La TSV puede estar causada por un mecanismo de reentrada o por un aumento del automatismo. En pediatría el 80% es por reentrada por vía accesoria auriculoventricular (síndrome de Wolff-Parkinson-White) o vía intranodal. Para su diferenciación, el ECG basal es clave (preexcitación) y en la taquicardia medir el intervalo VA.. El tratamiento de la taquicardia depende de la situación hemodinámica (antiarrítmicos-cardioversión) y el tratamiento de la vía accesoria es la ablación cn catéter (radiofrecuencia-crioablación).

Objetivos: Conocer los casos de TSV en nuestra población pediátrica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en un periodo de 15 años (1997-2011) de todos los casos de TSV en el Servicio de Pediatría de un hospital secundario y conocer sus características clínico-epidemiológicas.

Resultados: Véase la tabla más abajo.

Tabla. Natalidad (1997-2011): 26571 nacimientos.

	Ed/sex	Motivo	ECGBasal	Tt°TSV	Tt°Mant	Catet	Evolución
Caso1	1d/H	EcoFetal	Normal	Ad+Dig+Am	Dig+Am	No	3a:asintom,no Tt°
Caso2	1d/H	Monitor	Normal	Ad+Flec	Flec	No	3a:asintom
Caso3	5d/H	Malcolor	Normal	Ad+Dig+Am	Flec	2a:ablac	9a:asintom,noTt°
Caso4	1m/M	Malcolor	WPWint	Ad+Flec	Flec	No	2m:Monitor Domic
Caso5	2a/H	C.extraño	Normal	Ad+Am	Flec+Propa	No	3a:TSV con fiebre.
Caso6	6a/M	Mareo	Normal	Am+Cardiov	Amiod	3Cateter	15a:TSV tolerada
Caso7	6a/H	DispMitral	WPW	no TSV	No	No	7a:asintom
Caso8	7a/H	Est.Fam	WPWint	no TSV	No	No	8a:asintom
Caso9	7a/H	Taquicar	WPWint	M.vagal	No	7a:ablac	8a:asintom
Caso10	7a/M	Síncope	Normal	Holter:noTt°	No	7a:ablac	8a:asintom
Caso11	12a/H	Est.Ao	WPW	no TSV	No	No	15:asintom
Caso12	12a/H	Síncope	Normal	Holter:noTt°	No	12a:ablac	15a:asintom
Caso13	12a/H	Est.Fam	WPW	Holter:noTt°	No	12a:ablac	15a:asintom

Conclusiones:

1. La frecuencia de TSV ha sido de 1 caso por cada 2657 nacimientos (10 casos, H/M:7/3).
2. El síndrome de WPW apareció en el 33% de las TSV (3/10), y en 2/3 fue WPW intermitente.
3. La TSV en el 30% no precisó tratamiento (3/10) y solo un caso precisó cardioversión (10%).
4. El neonato-lactante precisó tratamiento de mantenimiento y los niños mayores curaron con la ablación de la vía accesorio (excepto un caso refractario).
5. Se identificaron 3 casos de WPW sin evidencia de taquicardia (50% de los WPW).

P358

Valvulopatía mitral y aórtica secundaria a probable fiebre reumática

Sara Viscor Zárate, Beatriz Chapi Peña, Mercedes Odriozola Grijalba, Laura Gil Ferrer, Ana Cabrejas Lalmolda, Dolores García de la Calzada
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet

Introducción: Se presenta un caso de valvulopatía mitral y aórtica de aparición aguda en el contexto de una probable fiebre reumática. La fiebre reumática es una complicación no supurativa que sucede a una faringoamigdalitis producida por *Streptococo* del grupo A. Es la principal causa de muerte cardíaca en las primeras cinco décadas de la vida en los países en desarrollo, siendo por el contrario su incidencia muy baja en los países desarrollados.

Caso clínico: Se trata de un niño de cuatro años de origen marroquí, que presenta artralgias, astenia, hiporexia y dolor abdominal de 3 semanas de evolución. En rela-

ción con el inicio del cuadro, se ausculta un soplo cardíaco sistólico y diastólico III/VI de reciente aparición. El paciente presenta el antecedente de varios procesos de faringoamigdalitis en los últimos meses, todos ellos tratados con penicilina. Se realiza ecocardiografía que muestra engrosamiento de los velos de las válvulas mitrales y aórtica con insuficiencia moderada-severa de ambas válvulas y dilatación secundaria de la aurícula y el ventrículo izquierdos. En el electrocardiograma se observa un alargamiento del intervalo PR y un BIRD. El paciente presenta un título de ASTO elevado, así como un frotis faríngeo positivo para *Streptococo pyogenes*. Se objetiva elevación de los reactantes de fase aguda (PCR y VSG). Dado que la clínica y las pruebas complementarias del paciente son compatibles con fiebre reumática, pues cumple 1 criterio mayor y tres menores de los criterios de Jones, se inició tratamiento con penicilina, que se mantiene en el momento actual, así como tratamiento antiinflamatorio y para la insuficiencia cardíaca. El paciente presentó una evolución favorable con mejoría o resolución de todos los síntomas, excepto de la clínica cardíaca, presentando en la actualidad ligera mejoría de la insuficiencia aórtica, permaneciendo el mismo grado de afectación en la válvula mitral.

Conclusiones: Es importante conocer las características de la fiebre reumática por ser una complicación importante de una patología tan frecuente como la faringoamigdalitis. A pesar de la baja incidencia de fiebre reumática en los países desarrollados, puede darse en nuestro medio en población con problemas de malnutrición o hacinamiento, o en pacientes que hayan llegado recientemente de un país en desarrollo, en los que la frecuencia de esta enfermedad es mucho mayor.

Cirugía

P359

Diagnóstico diferencial de masa cervical prenatal

Raquel Rojo Díez, Julio Arturo Cerdá Berrocal, Carolina Corona Bellostas, Ana Rosa Tardáguila Calvo, María Zornoza Moreno, Isabel Simal Badiola
Servicio Cirugía Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón

Introducción: La región cervical está constituida por estructuras de distinta estirpe histológica, por lo que las masas en esta zona pueden tener distintos orígenes. El diagnóstico diferencial que se plantea ante un neonato con hallazgo prenatal de masa cervical es amplio, incluyendo los quistes branquiales, malformaciones vasculares y linfáticas como el higroma quístico, fibromatosis o aquellas de naturaleza neoplásica como el neuroblastoma o el rhabdomyosarcoma.

Caso clínico: Se presenta el caso de un recién nacido a término, con peso adecuado y diagnóstico prenatal por ecografía obstétrica de masa cervical derecha en la semana 32+3. Parto vía vaginal normal, no instrumental. Presenta tumoración en cara posterior del cuello, objetivable a la palpación, de unos 4cm, indurada, no rodadera y adherida a planos profundos. No presenta alteraciones en la coloración de la piel ni inclinación de la cabeza. Aporta RMN prenatal donde se observa dicha masa dependiente de la musculatura paravertebral de 4.7x3.5x2.7 cm sin extensión intrarraquídea, ni mediastínica. El estudio postnatal recoge marcadores tumorales normales; RMN con masa que se extiende desde hueso occipital hasta la segunda costilla, que desplaza los grandes vasos del cuello y con componente intraforaminal, y MIBG con positividad. Se realiza biopsia abierta de la masa, con sospecha en diagnóstico anatomopatológico de tumor mesenquimal, por lo que se realiza cirugía de exéresis parcialmente completa de la masa cervical. El diagnóstico final de anatomía patológica de la muestra es fibromatosis nodular focal, con traslocación cromosómica para sarcoma negativa. La gammagrafía de control a los tres meses es negativa y la paciente continúa en seguimiento por nuestro Servicio.

Conclusiones: El tratamiento que se plantea ante la presencia de una masa cervical neonatal difiere según el diagnóstico de sospecha, que debe basarse en la epidemiología, la exploración física y las pruebas complementarias. Este diagnóstico incluye los tumores vasculares, la fibromatosis, los neuroblastomas y los sarcomas, y, aunque la sospecha inicial es orientativa puede no ser el diagnóstico final.

En este caso concreto el diagnóstico definitivo fue histológico y la captación inicial de la gammagrafía se debe a la vascularización de este tumor. Por tanto, no debemos olvidar los tumores de estirpe mesenquimal en el diagnóstico diferencial de masas cervicales neonatales.

P360

Divertículo de Meckel en un Hospital Terciario. Nuestra casuística en los últimos 10 años.

María Murillo Murillo, María José Carbonero Celis, José Luis Rubio Cordero, José Ramón Armas Padrón
Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: El divertículo de Meckel (DM) es una malformación congénita gastrointestinal que afecta al 1-2% de la población. En casi el 50% se encuentra mucosa heterotópica siendo la gástrica la más frecuente (23-50%), seguida de la pancreática (5-16%) y excepcionalmente tejido biliar o colónico. Es sintomático en el 25% de los casos pudiendo debutar como un cuadro hemorrágico, obstructivo, inflamatorio, perforativo o tumoral, siendo los 2 primeros los más usuales en la infancia.

Método: Estudio retrospectivo desde Enero de 2000 a Diciembre de 2011, de niños diagnosticados de DM, por los servicios de Pediatría y Cirugía Pediátrica, en un Hospital de tercer nivel. Se analizaron las siguientes variables: edad, sexo, sintomatología al diagnóstico, método diagnóstico, complicaciones postquirúrgicas y anatomía patológica.

Resultados: Se revisaron 9 pacientes entre 5 meses y 13 años (media de 5 años y 4 meses) diagnosticados de DM. Siete fueron niños (78%) y 2 niñas (22%). Los signos clínicos más frecuentes al diagnóstico fueron la obstrucción intestinal (55%) causada por invaginación (40%) y diverticulitis (11%); la hemorragia digestiva baja (22%) seguida de dolor abdominal y/o vómitos (22%). El diagnóstico se realizó por laparotomía en el 56% de los casos. La Gammagrafía con ^{99m}Tc y la laparoscopia condujeron al diagnóstico en un 33% y 11% respectivamente. Solo en uno de los casos (11%) hubo complicaciones postquirúrgicas (fístula enterocutánea por dehiscencia de suturas). En la AP se halló mucosa de intestino delgado en el 89% y solo en un caso (11%) se encontró mucosa gástrica en el DM. En todos los casos se confirmó el diagnóstico por anatomía patológica.

Conclusiones: El DM es la anomalía congénita más común del aparato gastrointestinal, que resulta de la incompleta obliteración de la porción proximal del conducto onfalomesentérico, que normalmente ocurre entre la 5ª y 6ª semana

de gestación. Predomina en el sexo masculino (2.3:1), al igual que en nuestro trabajo. La hemorragia digestiva es el signo más frecuente en niños, seguido de la obstrucción intestinal. En nuestra revisión sin embargo, la obstrucción fue la más frecuente. Se encontró tejido heterotópico solo en un paciente (11%), menor al resultados de otros autores (15-25%). Se asocia con frecuencia a anomalías congénitas como bridas, malrotación intestinal, hernia inguinal/umbilical, onfalocele... En nuestra revisión solo en un caso se asoció a una hernia inguinal. En 8 de los casos se realizó cirugía al diagnóstico y sólo en uno de ellos se demoró hasta presentar sintomatología. En todos se realizó apendicetomía profiláctica que actualmente está en discusión, por ser factor riesgo para Colitis Ulcerosa.

P361

Duplicación intestinal de diagnóstico en periodo neonatal: presentación de un caso

Ana Belén Rodríguez Cejudo, Teresa Gallegos Miralles de Imperial, Victoria Jimenez Crespo, Silvia Parejo Guisado, Gemma Calderón López, Israel Fernández Pineda

Hospital Universitario Virgen del Rocío

Introducción: La duplicación intestinal es una anomalía congénita que consiste en la aparición de formaciones quísticas en determinados segmentos intestinales. Presenta una incidencia del 0,2% en niños (2/3 son diagnosticados en los dos primeros años de vida y 1/3 en período neonatal). Pueden encontrarse a lo largo de todo el tracto digestivo, siendo su localización más frecuente a nivel yeyuno-íleon (más del 40% de los casos). Debido a esta localización pueden ser fácilmente confundidos con quistes mesentéricos. A continuación presentamos diagnóstico y manejo de un caso en una recién nacida.

Caso clínico: Recién nacida diagnosticada prenatalmente de lesión anecogénica en mesogastrio. Embarazo y parto sin incidencias. Apgar 9/10/10. Peso al nacer 2495g y longitud 47cm. Exploración normal, con abdomen globuloso, blando y depresible, sin masas ni visceromegalias a la palpación. En las primeras horas de vida se realiza radiografía de abdomen donde se aprecia silencio aéreo en flanco derecho con desplazamiento de asas intestinales hacia la izquierda. A las 24 horas se realiza ecografía abdominal en la que se visualiza gran masa abdominal quística de 12 x 11 x 6 cm en lado derecho de hemiabdomen superior, que no presenta vascularización ni tabicación en su interior, atraviesa línea media y despalza estructuras adyacentes sugiriendo el diagnóstico de quiste mesentérico vs. quiste entérico de duplicación. En TAC abdominal sin contraste no es posible diferenciar entre ámbos diagnósticos. Se interviene quirúrgicamente a los 3 días de vida realizándose laparotomía mediante incisión supraumbilical derecha, localizándose quiste de duplicación intestinal a 60 cm de válvula ileocecal, procediéndose a su exéresis. Se realiza también apendicetomía aséptica. Intervención y postoperatorio sin incidencias, iniciando alimentación enteral a las 48 horas y dada de alta a los 8 días de la intervención.

Conclusiones: El quiste entérico de duplicación, a pesar de presentar una incidencia baja, es una anomalía congénita que puede diagnosticarse en período neonatal, siendo difícil su diferenciación con el quiste mesentérico. Para ello se requieren pruebas complementarias adicionales, precisándose en la mayoría de los casos cirugía para establecer el diagnóstico definitivo. La exéresis debe realizarse siempre, dado el potencial de malignización que presentan en la edad adulta y la posibilidad de complicarse con hemorragia digestiva, obstrucción intestinal e incluso perforación libre hacia peritoneo.

P362

Hamartoma fibroso de la infancia de afectación genital

Cristina Montalvo Ávalos, Ángela Gómez Farpón, Cristina Granell Suárez, Nataliz Vega Mata, Antonia López López, María Oviedo Gutiérrez
Servicio Cirugía Pediátrica del H. Universitario Central de Asturias

Introducción: El Hamartoma fibroso de la infancia (HFI) es una proliferación fibrosa subcutánea benigna infrecuente, predominando en menores de 2 años y con localización anatómica variable. De crecimiento rápido, generalmente es asintomática, asemejando lesiones malignas de tejidos blandos.

Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 9 meses con una tumoración inguino-escrotal derecha de aparición aguda, compatible con una hernia inguinal incarcerada según la ecografía realizada en su hospital de origen. El paciente se encontraba asintomático, con buena tolerancia oral y deposiciones regulares. Fue remitido a Urgencias para valoración por Cirugía Pediátrica, apreciándose a la exploración física una tumoración escrotal derecha para y supratesticular que se extendía hacia la base del pene, dejando el orificio inguinal externo libre. La masa estaba bien delimitada, de unos 3 cm de diámetro, con una consistencia firme y elástica, móvil, no dolorosa y sin signos inflamatorios asociados ni molestias a la manipulación física de la lesión. El testículo derecho era de tamaño y consistencia normal. Una vez descartada mediante la historia clínica y la exploración física el diagnóstico de hernia inguinal incarcerada, el paciente fue seguido en consultas. La ecografía solicitada ambulatoriamente mostró una masa dependiente de partes blandas hipoecogénica y vascularizada, sugerente de hemangioma.

La RNM determinó su composición grasa poco vascularizada-descartando el diagnóstico previo de anomalía vascular- y de aspecto benigno, lo que permitió el seguimiento clínico expectante. A los 3 meses el paciente se mantenía asintomático, con un sutil incremento del tamaño de la lesión a nivel ecográfico. Dada la accesibilidad a la lesión y la falta de regresión de la misma unido al estrés familiar, se decidió exéresis quirúrgica. Intraoperatoriamente se apreció una masa, independiente del testículo derecho e íntimamente adherida a la cabeza epididimaria, que ascendía hasta la base del pene al cual rodeaba, cruzando la línea media. Macroscópicamente

su aspecto era irregular, de unos 3 x 2.5 cm de diámetro y coloración blanco-grisácea. La pieza fue resecada en bloque. El estudio anatómico-patológico fue compatible con HFI.

Comentarios: Una correcta anamnesis y exploración física permiten catalogar en la mayoría de los casos las tumores inguino-escrotales pediátricos. El HFI es un tumor raro que debe tenerse en cuenta cuando un niño menor de 2 años presenta una masa sólida en la región axilar, brazo, tórax o región inguino-genital. El tratamiento es la exéresis completa de la lesión y el diagnóstico definitivo es únicamente posible tras su estudio histológico.

P363

Hernias traumáticas por manillar de bicicleta: manejo conservador frente a reparación quirúrgica

Eloisa Díaz Moreno, M.^a Ángeles Muñoz Miguelsanz, Esther Licerías Licerías, Miriam García Gómez, Carmen Carreras Blesa, Mauro ALberto Padilla García *Servicio Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves*

Introducción: La hernia abdominal secundaria a traumatismo por manillar de bicicleta es una entidad poco frecuente. En el paciente pediátrico, puede ocurrir incluso tras un traumatismo de intensidad leve y no suelen asociar afectación intraabdominal.

Objetivos: El objetivo es proponer un manejo conservador dada la evidencia de cierre espontáneo y la evolución favorable sin cirugía.

Método: Presentamos dos casos de hernias abdominales provocadas por el mismo agente causal: manillar de bicicleta tras traumatismo accidental. Al ingreso ambos pacientes fueron evaluados mediante exploración física, que evidenció contusión circular y hematoma localizados en cuadrante inferior derecho e infraumbilical, respectivamente. A la palpación presentaron dolor de intensidad moderada, identificándose asa intestinal fácilmente reductible.

Se realizó ecografía, sin evidenciar lesiones en órganos abdominales, apreciándose únicamente defecto de pared abdominal de 1.5 cm de diámetro, con herniación de asas intestinales sin compromiso vascular. Ante la estabilidad clínica y la ausencia de lesiones, se decide realizar observación hospitalaria durante 5 días.

Resultado: El seguimiento de los pacientes se llevó a cabo mediante exploración física y controles ecográficos al mes, 3 y 6 meses. La evolución clínica fue favorable, sin signos de herniación ni sintomatología acompañante. En las ecografías se aprecia disminución progresiva del tamaño del defecto herniario.

Conclusiones: El manejo conservador de las hernias traumáticas abdominales secundarias a manillar de bicicleta, se plantea como una opción alternativa a la reparación quirúrgica clásica, cuando la ausencia de lesiones intra-

abdominales, la evolución clínica y el tamaño del defecto herniario lo permitan.

P364

Heterotaxia visceral con poliesplenía, reporte de un caso

M.^a José Garcés Hernández, Jorge Alberto Cantu Reyes, Karla Chavez Caraza, Mariano Macías Sepulveda *Hospital Regional Materno Infantil de Alta Especialidad de Secretaría de Salud del Estado de Nuevo León*

Introducción: Heterotaxia se define como la anomalía en donde los órganos toraco-abdominales presentan una distribución alterada con respecto al eje derecho o izquierdo del cuerpo. Se acompaña de múltiples malformaciones: cardíacas, intestinales, vasculares, pulmonares, hepáticas, pancreáticas y del sistema nervioso central. Entre las malformaciones gastrointestinales asociadas están: estómago a la derecha, uniones mesentéricas falsas que resultan en volvulus gástrico, malrotación intestinal, atresia duodenal o estenosis duodenal, asplenia o poliesplenía.

Caso clínico: Masculino de 1 año de vida valorado en el servicio de urgencias por cuadro de tres días de evolución con rinorrea hialina, tos seca y vómito de contenido gástrico. Además de referir dolor abdominal tipo cólico e hiporexia en las últimas 24 horas. Con ausencia de evacuaciones de 4 días de evolución. A su llegada se encontró somnoliento, con taquicardia, taquipnea y datos de deshidratación severa y presentó vómito de contenido biliar en dos ocasiones.

Examen físico: abdomen distendido, depresible, doloroso a la palpación, con peristalsis aumentada, con palpación de masa en flanco derecho, sin visceromegalias, signo de rebote negativo. Anorexia sin alteraciones. Resto de exploración física sin alteraciones.

El abordaje diagnóstico incluyó: hemograma, electrolitos séricos, perfil bioquímico que fueron normales. En la radiografía simple de abdomen se observó cámara gástrica en hipocondrio derecho, sin aire distal, sin asas dilatadas, se sospecha malrotación intestinal.

En ecografía abdominal se observaron múltiples ganglios linfáticos y una masa abdominal de 1.7 x 1.9 cm con imagen en "donut", sugestivo de invaginación intestinal. Posteriormente presentó evacuación sanguinolenta. Se decide manejo quirúrgico mediante laparotomía. Reporte quirúrgico con poliesplenía (6 bazo) de 1-2 cm de diámetro en cuadrante inferior derecho, malrotación intestinal, colon libre de lado izquierdo y asa yeyunal realizando efecto de pinza sobre asa mesentérica. Se realiza procedimiento Ladd y apendicectomía profiláctica.

Diagnóstico final: heterotaxia con poliesplenía e isomerismo izquierdo y malrotación intestinal incompleta asociada a volvulus.

Conclusiones: El diagnóstico de heterotaxia visceral es un gran reto, ya que es una enfermedad poco común, con múltiples manifestaciones clínicas dependientes de la alteración anatómica con la que se acompañan. En-

tre las más comunes se engloba la malrotación intestinal con volvulus. Este diagnóstico requiere alta sospecha diagnóstica, siendo los estudios de imagen determinantes para su diagnóstico, incluso se puede identificar en ultrasonidos prenatales para un manejo temprano. Por lo que el manejo quirúrgico oportuno de las alteraciones gastrointestinales es determinante para el pronóstico favorable del paciente.

P365

Medidas para evitar la tragedia de la impactación de pilas de botón esofágica en la infancia

Yolanda Martínez Criado, Mercedes Llampém López, Paula Méndez Abad, Ana Millán López, Juan Carlos de Agustín Asensio
Hospital Infantil Universitario Virgen Del Rocío

Introducción: La ingesta de pilas de botón (PB) representa menos del 2% de todos los cuerpos extraños, pero su incidencia está incrementándose. Su impactación esofágica produce daños, que pueden ser devastadores. Nuestro objetivo es presentar 3 nuevos casos y el protocolo de tratamiento seguido en nuestro centro.

Método: Presentamos 3 niñas que acudieron por impactación esofágica de cuerpo extraño, visualizando en la radiografía PB impactadas con el "signo de doble halo" en tercio esofágico superior, medio y bajo. El protocolo seguido incluye:

1. Radiografía de cuello, tórax y abdomen.
2. Dosis altas de corticosteroides.
3. Inhibidores de la bomba de protones.
4. Antibióticos.
5. Endoscopia y extracción urgentes. Se coloca una sonda nasogástrica en el mismo acto.

Resultados: En las tres pacientes de 3, 5 y 9 años, la PB había estado impactada 10,3 horas (5-14) pero ya tenían importante inflamación y necrosis de la mucosa esofágica.

Se aplicó el protocolo especificado.

A los 8±2 días se inició alimentación oral tras estudio esofagogástrico normal, el cual se repitió al mes descartando estenosis tardía.

Conclusión: La adherencia a un protocolo diagnóstico y terapéutico evita las complicaciones derivadas de la impactación esofágica de las pilas de botón. Consideramos la imagen de doble halo patognomónica de las PB.

P366

Onfalocele de tratamiento tardío

María Zornoza, Carolina Corona, Ana Rosa Tardáguila, Raquel Rojo, Julio Cerdá, David Pelaez
Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: El onfalocele es una malformación congénita de la pared abdominal que actualmente se trata en las

primeras horas de vida mediante reparación quirúrgica. Antiguamente, el manejo era diferente, mediante la aplicación tópica de antisépticos que favorecieran la epitelización espontánea. Esto permitía el cierre quirúrgico en el periodo de lactante, disminuyendo la morbimortalidad de una cirugía en periodo perinatal.

Caso clínico: Presentamos mujer de 4 meses de edad de otra nacionalidad (rumana) que durante estancia en España acude a urgencias por ulceración de piel de hernia gigante de pared abdominal con pérdida de derecho a domicilio de las vísceras intraabdominales. Había sido tratada en su país de origen de forma ambulatoria mediante aplicación tópica de cremas antibióticas, pendiente de corrección quirúrgica a los dos años de edad. No había presentado clínica abdominal en ningún momento. A la exploración presenta defecto de pared abdominal de 6x8cm, parcialmente epitelizado pero ulcerado. Se decidió programar para reparación quirúrgica del defecto de forma preferente no urgente. El procedimiento quirúrgico consistió en abdominoplastia mediante colocación de malla reabsorbible subaponeurótica. Preferimos reparar el defecto con malla en lugar de cierre directo de la pared abdominal porque calculamos que la reducción del contenido herniario habría ocasionado un aumento importante de la presión intraabdominal, que hubiera condicionado sufrimiento intestinal, renal y hepático, además de dificultad para la ventilación. Tras la cirugía, la paciente se mantuvo 24 horas en UCIP hemodinámicamente estable con TA 70-40 mmHg sin soporte inotrópico, con monitorización de la presión intraabdominal (menor de 10 mmHg en todo momento), diuresis mayor de 1.5cc/kg/h y con ventilación SIMV+PS con PEEP 5, permitiéndose la extubación a las 7 horas de la cirugía sin incidencias. A las 48 horas reinicia tolerancia oral, siendo dada de alta a los 4 días de la cirugía. La paciente en el momento actual hace vida normal y presenta una cicatriz con resultado estético bueno, con la peculiaridad de no presentar ombligo.

Conclusiones: El hallazgo de un onfalocele no corregido quirúrgicamente en el periodo de lactante en España es excepcional pero posible debido al aumento de la inmigración. En estos pacientes la morbimortalidad perinatal disminuye, a cambio de una pérdida de derecho a domicilio del contenido herniario, que puede ocasionar un aumento excesivo de la presión intraabdominal durante el cierre quirúrgico. Si esto ocurre, el cierre del defecto debe realizarse con malla biointegrable en lugar de cierre directo de la pared abdominal.

P367

Prolapso rectal como manifestación inicial de enfermedad celíaca

María Oviedo Gutiérrez, Ángela Gómez Farpón, Cristina Granell Suárez, Antonia López López, Cristina Montalvo Ávalos, Nataliz Vega Mata
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias

Introducción: El prolapso rectal (PR) predomina en niños entre 1-3años, pudiendo ser idiopático o estar asociado

a estreñimiento crónico, desnutrición con malabsorción, como en la enfermedad celiaca (EC) o FQ, entre otros. El estudio y tratamiento de la causa subyacente es fundamental, lo cual evita nuevos PR al corregir la enfermedad de base, ya que el tratamiento quirúrgico ha demostrado un éxito relativo.

Caso clínico: Presentamos en caso de una paciente mujer de 2 años de edad con episodios de PR recidivante en un corto periodo de tiempo, presentando 5 episodios que precisaron atención médica en urgencias de pediatría en un espacio temporal de un mes, requiriendo 2 reducciones manual bajo seda-analgésia, pese a la administración de laxante pediátrico tras la primera visita. A la exploración la paciente presentaba un correcto desarrollo y estado nutricional, con un peso de 12 kg (P50) y una talla de 87 cm (P50). El abdomen era blando, no distendido, sin dolor a la palpación, con un tacto rectal normal tras la reducción manual y un tono esfinteriano bueno.

Como único antecedente de interés refería un cuadro de estreñimiento de 6 meses de evolución manejado con medidas dietéticas. Al nacimiento había pesado 3,2 kg y el gluten había sido introducido correctamente. En la familia existían varios parientes con enfermedades autoinmunes, con la abuela paterna con enfermedad de Crohn, el abuelo paterno con DM tipo II y una tía y prima materna con EC.

La paciente fue inicialmente remitida a Cirugía Pediátrica, por lo que se solicitó valoración a Gastroenterología Pediátrica con el fin de descartar una enfermedad subyacente, llevando a cabo estudios para descartar FQ, hipotiroidismo y enfermedad celiaca, con los siguientes resultados:

Hemograma Buiquímica completa	Normales
Test del sudor	Na ⁺ 36mmol/l
Elastasa fecal	526µg/g heces
TSH	4.32mU/l
T4L	1.30ng/dl
Serología enfermedad celiaca	AutoAc antigliadina deamidada IgG>140U/ml antitransglutaminasa IgA 155U/ml Inmunoglobulinas IgG, IgM, IgA: normales Tipaje HLA-DQA1, DQB1 Y DQ8 positivo

Con el diagnóstico de EC se decidió retirar el gluten de la dieta, con lo que la paciente ha presentado una mejoría del hábito deposicional tanto en frecuencia como en consistencia, sin episodios de PR en los 3 últimos meses tras el cambio dietético

Conclusiones: El PR puede ser la manifestación de una enfermedad subyacente como la EC, por lo que ante episodios repetidos de PR se debe tener un alto índice de sospecha y realizar las pruebas necesarias para descartar estas patologías de base, pudiendo indicar así el tratamiento adecuado que conducirá con más eficacia a la resolución del PR.

P368

Pubertad precoz periférica por quistes foliculares

Sonia Pérez Bertólez, Ana Isabel Jiménez Lorente, María José Carpio Linde, Mercedes González Mariscal, Óscar López Moreiras, José Asensio García
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: La pubertad precoz definida como la aparición de caracteres sexuales antes de los 8 años en las niñas, en alrededor de 98% se produce por activación prematura de eje hipotálamo-hipófisis-gonadal y sólo 2% corresponde a pseudopubertad de origen ovárico. De las causas ováricas, dos tercios obedecen a hiperfunción ovárica, ya sea, como manifestación de un síndrome de McCune-Albright o debido a quistes foliculares funcionantes, siendo la causa tumoral una etiología infrecuente.

Caso clínico: Niña de 6 años con signos de pubertad precoz desde los 15 meses (telarquia y pubarquia) y menarquia desde los 4 años. El único dato anormal en los análisis de laboratorio fue el hallazgo de estradiol elevado. Las pruebas de imagen mostraron dos pequeños quistes ováricos izquierdos (de 1 cm de diámetro). El resto de los estudios fueron normales. Se realizó la exéresis laparoscópica de los quistes y la Anatomía Patológica confirmó el diagnóstico de quistes foliculares.

Conclusiones: El tratamiento quirúrgico de los quistes ováricos en niñas prepúberes se indica cuando existe sintomatología asociada o no regresan espontáneamente tras 6 meses de seguimiento.

P370

Tumoración cervical de aparición súbita

María del Pilar Talón Moreno, Ana Almansa García, Luis Emilio Gómez Alcaraz, Jose Antonio Mula García, Carmen Nicolás Gómez, Oscar Girón Vallejo
Servicio Pediatría. Hospital Rafael Méndez

Introducción: La región cervical es asiento de numerosas lesiones dada su riqueza anatómica. Las tumoraciones cervicales son motivo frecuente de consulta en pediatría; la mayoría son benignas. Se dividen en congénitas, inflamatorias y adquiridas. La historia clínica (tiempo de evolución, síntomas y signos asociados) así como la exploración física minuciosa (localización, signos inflamatorios...) son fundamentales para su diagnóstico.

Caso clínico: Escolar de tres años acude a servicio de urgencias de nuestro hospital por tumoración laterocervical derecha de 11 días de evolución, de aparición súbita, no dolorosa, con aumento de tamaño en las últimas 24 horas. Afebril. Ha recibido tratamiento con Amoxicilina-Clavulánico, durante 10 días sin mejoría. A la exploración física destaca tumefacción laterocervical derecha de 5 cm de diámetro, blanda, fluctuante, no dolorosa, sin eritema ni calor. Resto de exploración por órganos y aparatos normal. Se realizan pruebas complementarias: hemograma, bioquímica y coagulación normales; ecogra-

fia cervical: formación quística laterocervical derecha, a descartar malformación linfática.

Adenopatías laterocervicales izquierdas. Ante este hallazgo se contacta con cirujano infantil y se traslada a hospital de referencia, para completar estudio y tratamiento.

Resonancia magnética nuclear: masa laterocervical derecha, con extensión de pequeño componente quístico hacia base de la lengua, sugestiva de malformación vascular de bajo flujo de tipo mixto, con predominio de componente linfático y pequeño componente vascular. No signos de compresión de vía aérea. Bajo sedación y control ecográfico se realiza escleroterapia con Doxiciclina, extrayéndose 38 ml de linfa, sin complicaciones. Disminución progresiva del tamaño de la lesión.

Conclusiones: Las malformaciones linfáticas, previamente conocidas como linfangiomas o higromas quísticos, son raras malformaciones vasculares congénitas. Su incidencia real es desconocida. El 50% están presentes al nacimiento y el 90 % de los casos se manifiestan antes de los 2 años. Se localizan frecuentemente en cabeza y cuello. Se clasifican en macroquística, microquística y mixta, pudiendo asociar otras alteraciones vasculares. Se presentan como masas indoloras, cuyas complicaciones dependen de su tamaño y localización. Clásicamente se han tratado mediante resección quirúrgica, pero en los últimos años se ha extendido la esclerosis con distintas sustancias, entre ellas Doxiciclina, obteniendo buenos resultados, sobre todo en las lesiones macroquísticas. Presentamos este caso por su infrecuencia y por la importancia de reconocerlo con la exploración física. En este caso, fue valorado en varias ocasiones previo al diagnóstico, con la sospecha inicial de adenoflemón.

Cuidados Intensivos

P371

¿Cuándo sospechar tos ferina maligna? Importancia de la prevención

Carmen Carreras Blesa, Beatriz Ruiz Cobos, Mónica Muñoz García, Catalina González Hervás, Esther Ocete Hita, Ana Abril Molina
Servicio Pediatría Hospital Virgen las Nieves

Introducción: La tosferina maligna combina neumonía, insuficiencia respiratoria, leucocitosis severa, alteraciones neurológicas e hipertensión pulmonar grave de rápida evolución que produce la muerte en el 75% de casos pese a tratamiento intensivo. Su incidencia está en aumento.

Caso clínico: Recién nacida de 23 días sin antecedentes de interés. Madre con tos intensa. Consulta por fiebre de 38,3°C de 24 horas, dificultad respiratoria leve, con Stc O2 93%. En RX de tórax infiltrado alveolo intersticial bilateral y condensación en lóbulo superior derecho. Analítica con 36.000 leucocitos (linfocitos 51%) PCR 14,4 mg/dl, PCT 0'8 ng/ml. Ag VRS negativo. Ingresos en planta; a las 2 h aumenta dificultad respiratoria (Wood Downes:7 puntos), FC 180 lpm y se traslada a UCIP; se instaura CPAP nasal y tratamiento con cefotaxima, ampicilina y azitromicina, PCR Bordetella pertussis positiva. A las 24 horas rápido empeoramiento precisando intubación endotraqueal y V. invasiva. A las 36 h hipoxemia e hipercapnia refractaria, leucocitosis 73.380 (linfocitos 51%) PCR 11,4mg/dl. En ecocardiografía se confirma hipertensión pulmonar suprasistémica con "colapso" de cavidades izquierdas. Se instaura ventilación de alta frecuencia y tratamiento con óxido nítrico, protaglandinas, sildenafil, levosimendan, adrenalina y dexametasona. Exitus a las 48 horas del ingreso tras 3 PCR. Necropsia no autorizada.

En la tosferina maligna la B.pertussis provoca neumonía necrotizante y leucocitosis mediadas por sus toxinas, con hipertensión pulmonar secundaria refractaria, determinante de la evolución fatal. En lactantes su curso es atípico y debe sospecharse en primavera y verano, cuadros respiratorios, apneas, dificultad alimentación, convulsiones y familiares con tos prolongada o intensa. Criterios de mal pronóstico: < 6 meses, mujeres, vacunación incompleta, insuficiencia respiratoria aguda, hipoxemia, neumonía "multilobar", hiperleucocitosis, taquicardia inexplicable, convulsiones e hipertensión pulmonar. El tratamiento es con macrólidos, debe instaurarse antes del desarrollo de I.R. grave, además de soporte hemodinámico, respiratorio y antibioterapia de amplio espectro. La leucoféresis o exanguinotransfusión, para disminuir los leucocitos o/y toxemia, es el único tratamiento que mejora el pronóstico, se recomienda ante leucocitosis > 100.000/mm³ y rápido aumento de leucocitos. No hay resultados concluyentes sobre el uso

de gammaglobulina específica, corticoides, ECMO o heparinoterapia.

Conclusiones: La tosferina maligna afecta principalmente a menores de 3 meses. La presentación es atípica debiendo ser sospechada para iniciar tratamiento precoz. Una vez instaurada la HTP con fracaso cardiaco e hipoxemia refractaria, la terapia tiene escaso resultado. La mejor forma de reducir su incidencia es la prevención, con amplia cobertura vacunal en adultos.

P372

Características de las neumonías ingresadas en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos

Vanessa Fernández Iglesia, Cristina Iglesias Blázquez, Lizbely Dayana Moreno Duque, Laura Regueras Santos, Juan Pablo Martínez Badás, Luis Javier Ferrero de la Mano
Complejo Asistencial Universitario de León

Introducción: La neumonía es un proceso infeccioso del parénquima pulmonar. Su tratamiento suele ser ambulatorio, pero el ingreso y terapia agresiva se hacen necesarios en algunas ocasiones.

Objetivos: Analizar las características de las neumonías ingresadas en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) desde su apertura, el 11 de enero de 2010, hasta el 11 de enero de 2012.

Método: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo. Se recogieron datos de filiación de los pacientes, características clínicas, evolución y tratamiento.

Resultados: Se incluyeron 24 pacientes (15 varones, 9 mujeres), lo que supone un 5,7% del total de ingresos en la unidad, con un promedio de edad de 3,7 años (rango 1 mes-14 años). Seis pacientes presentaban patología de base (síndrome de Down, encefalopatía, mucopolisacaridosis tipo Hunter y obesidad). En 19 casos el motivo de ingreso fue la neumonía, mientras que en los 6 restantes ésta apareció como complicación a lo largo del ingreso. Todos los pacientes ingresaron en período invernal, con predominio del mes de enero, y el tiempo medio de estancia fue de 10 días (rango: 2-60 días). La afectación pulmonar fue derecha en 11 casos, izquierda en 6 y bilateral o indeterminada en 7 pacientes. En cuanto a las complicaciones asociadas al proceso neumónico, presentaron derrame pleural paraneumónico 9 pacientes, de los que 8 precisaron drenaje torácico, empleándose agente fibrinolítico en 5 pacientes. El resto de comorbilidad asociada se describe en la tabla 1. Sólo 2 hemocultivos fueron positivos (estafilococo epidermidis, estreptococo pneumoniae), todos los Mantoux negativos

Tabla 1: Comorbilidad asociada.

Complicación	Síndrome distrés respiratorio agudo	Neumonía necrotizante	Neumotórax	Fístula broncopleural	Sepsis	Anemia hemolítica por crioaglutininas
Número de casos	3	3	2	2	1	1

y se detectó etiología neumocócica en 7 casos y etiología atípica en uno. Todos los pacientes recibieron antibioterapia intravenosa con B-lactámicos, asociando un macrólido en 13 casos, Vancomicina en 4 y Clindamicina en 5 pacientes. Fue preciso el empleo de ventilación mecánica convencional en 4 niños, ventilación no invasiva en 4, oxigenoterapia de alto flujo en otros 4 y oxigenoterapia en gafas nasales en el resto de pacientes. La evolución fue favorable en todos los casos.

Conclusiones: Como era de esperar, los pacientes pediátricos con neumonía que requiere ingreso en UCIP presentan alta incidencia de comorbilidad y requieren tratamiento específico, si bien la evolución es favorable en la gran mayoría de los casos.

P373

Estenosis congénita de la apertura piriforme nasal como causa de distrés respiratorio en el recién nacido

Sinziana Stanescu, César Pérez-Caballero Macarrón, María Toledano Navarro, Ana Coca Pérez, Elena Alvarez Rojas, José Luis Vásquez Martínez
Hospital Universitario Ramón y Cajal

Introducción: La estenosis congénita de la apertura piriforme nasal es una entidad clínica poco frecuente que produce una obstrucción de la vía aérea en el recién nacido. Clínicamente suele ser indistinguible de la atresia de coanas. La tomografía computerizada confirma el diagnóstico de esta anomalía, demostrando en detalle la alteración anatómica subyacente y aportando información sobre posibles anomalías asociadas.

Caso clínico: Lactante de sexo masculino de 29 días de vida que ingresa en nuestro centro por cuadro de dificultad respiratoria. Antecedentes de embarazo de curso normal, parto pretérmino (semana 35+3), eutócico, Apgar 9/10, peso adecuado para la edad gestacional (2740 g) y un periodo neonatal inmediato sin incidencias. La madre refiere que desde el nacimiento ha presentado ligera dificultad respiratoria, con aumento de ruidos de vías altas. Adecuada ingesta oral, sin aumento del distrés con las tomas y con buena ganancia ponderal. Una semana antes del ingreso había sido valorado por el ORL descartando atresia de coanas. Al ingreso presenta taquicardia (162 lpm) y polipnea (52 rpm) con tiraje subcostal e intercostal moderado, con progresivo aumento del trabajo respiratorio y desaturación. Precisa ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos, iniciándose oxigenoterapia de alto flujo con mejoría de la sintomatología. Se realiza tomografía computerizada nasal y craneal que objetiva una estenosis de la apertura piriforme con diámetro de 5,8 mm, sin otras alteraciones. Se inicia tratamiento

corticoideo tópico, mejorando la sintomatología progresivamente lo que permite la suspensión de la terapia de alto flujo al séptimo día.

Conclusiones: La estenosis de la apertura del seno piriforme es una entidad rara debiéndose hacer diagnóstico diferencial con la atresia de coanas. El diagnóstico es por TAC donde se objetiva una apertura piriforme menor de 8 mm (en neonatos la medida normal es mayor de 11 mm). El pronóstico de los pacientes es favorable, precisando tratamiento conservador.

P374

Infección por pseudomonas aeruginosa en lactante inmunocompetente

Rocío Conchello Monleón, Raquel Garcés Gómez, Irene García Osés, Juan Pablo García Íñiguez, Daniel Palanca Arias, Paula Madurga Revilla
Hospital Infantil Miguel Servet

Introducción: Las infecciones por *Pseudomonas aeruginosa* se producen principalmente en pacientes con enfermedades subyacentes que condicionan inmunodepresión y generalmente tienen origen nosocomial. Sin embargo, en ocasiones, puede producirse infección adquirida en la comunidad en pacientes previamente sanos.

Resumen del caso: Lactante de 10 meses de edad que presenta cuadro de bronquiolitis febril de 5 días de evolución con empeoramiento clínico progresivo y radiología compatible con sobreinfección bacteriana, ingresa y se inicia tratamiento antibiótico con Cefotaxima intravenosa y broncodilatador inhalado. A las 24 horas, dado el empeoramiento progresivo del cuadro respiratorio, se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Presenta patología pulmonar grave con patrón respiratorio mixto: síndrome de distrés respiratorio agudo con crisis de broncoespasmo, precisando soporte ventilatorio (inicialmente ventilación no invasiva, y en 2 horas, intubación y ventilación mecánica convencional con necesidad de importante soporte ventilatorio). Mejoría respiratoria a partir del cuarto día, que permite descenso progresivo de la asistencia respiratoria hasta la extubación el noveno día del ingreso, con ventilación no invasiva de rescate. Aislado metaneumovirus en aspirado nasofaríngeo como agente causal de la bronquiolitis, y *Pseudomonas aeruginosa* en hemocultivo y aspirado bronquial como responsable de la sobreinfección bacteriana. Asocia cuadro séptico, con inestabilidad hemodinámica en las primeras 48 horas, con adecuada respuesta a expansión de volemia y a soporte inotropeo con dopamina a dosis bajas (7 microgramos/kg/minuto). Además, se objetiva neutropenia desde el inicio del cuadro, con recuperación pro-

gresiva. Al obtener los resultados microbiológicos a las 24 horas, se cambia pauta antibiótica para cobertura de pseudomona (Ceftazidima asociada a Tobramicina). Ante infección por pseudomona, se completa estudio analítico (poblaciones linfocitarias, cuantificación de inmunoglobulinas, estudio de enfermedad granulomatosa crónica), que descarta alteración inmune. Se trata por tanto, de un caso de infección por pseudomona adquirido en la comunidad, descrito en niños sanos en contexto de neutropenia secundaria a un cuadro vírico.

Conclusiones: La sepsis por *Pseudomonas aeruginosa* adquirida en la comunidad en pacientes previamente sanos es una entidad clínica rara, pero debe ser tenida en cuenta cuando están presentes ectima gangrenoso, neutropenia o manifestaciones gastrointestinales. Estos elementos pueden ayudar a seleccionar el tratamiento antibiótico adecuado, punto fundamental, dado que la antibioterapia empírica de la sepsis adquirida en la comunidad no incluye cobertura antipseudomona. En niños previamente sanos, la infección por pseudomona puede ser la primera manifestación de un problema inmune no diagnosticado, por lo que será importante realizar un estudio completo de inmunidad.

P375

Lesión traqueal secundaria a traumatismo cervical, a propósito de dos casos

M.^a Angeles Castellar Reche, Elena Jiménez Buenavista, Encarnación Bastida Sánchez, Cinta Téllez González, José Díaz Manzano, Susana Reyes Domínguez
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca)

Introducción: La lesión del árbol traqueobronquial es relativamente infrecuente. Es de vital importancia la sospecha diagnóstica para instaurar precozmente el tratamiento y evitar así la aparición de complicaciones que podrían comprometer la vida del paciente.

Caso clínico: Presentamos 2 casos diagnosticados de lesión traqueal secundaria a traumatismo cervical en el último año. Se trata de dos niños de 3 (Caso 1) y 5 años (Caso 2), sin antecedentes familiares ni personales de interés, que consultan por traumatismo directo en región cervical anterior tras golpearse accidentalmente con la esquina de una mesa. En ambos casos, a su llegada a Urgencias, destaca a la exploración física regular estado general, coloración pálida de piel, hipoventilación generalizada bilateral, enfisema subcutáneo masivo a nivel de cara, cuello y tórax, y pequeña equimosis en región cervical anterior. Precisan intubación y exploración otorrinolaringológica. En el caso 1, se aprecia neumotórax derecho y parada cardiorespiratoria. Tras recuperación, en el TAC (Tomografía Axial Computerizada) cervicotorácico se evidencia neumomediastino, neumotórax bilateral, atelectasia completa bilateral, y enfisema subcutáneo, sin conseguir localizar lesión en pared traqueal. En Cuidados Intensivos Pediátricos se colocan 2 tubos de drenaje logrando expansión completa pulmonar. Ambos pacientes,

se mantienen estables, conectados a ventilación mecánica invasiva sin precisar elevadas prestaciones. En el primer caso, a los 5 días de su ingreso se realiza fibrobroncoscopia sin encontrar lesión traqueal, procediéndose a extubación. En el segundo caso, se realiza TAC a los 3 días de su ingreso no evidenciándose alteraciones en vía aérea, por lo que se extuba. No incidencias posteriores en ninguno de los 2 casos.

Conclusiones: La lesión traqueal constituye una entidad infrecuente pero con elevada morbimortalidad. Debe sospecharse en pacientes con enfisema subcutáneo, neumotórax y/o neumomediastino tras traumatismo cervical. El tratamiento suele ser conservador. Son necesarias medidas preventivas en el ámbito doméstico.

P376

Masa cervical y parada cardiorrespiratoria

Ana Isabel Jiménez Ortega, Manuela Fernández García, M.^a Ángeles Pérez Martín, Ignacio Mastro Martínez, Elena García Esparza, Ester Pérez Suárez
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

Introducción: En la práctica pediátrica habitual es frecuente la necesidad de realizar adecuadamente el diagnóstico diferencial de una masa cervical. Este caso pretende recordar cómo actuar y destacar las posibles complicaciones derivadas de una masa cervical.

Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 15 años que es trasladado desde su domicilio por los servicios de urgencia por parada cardiorrespiratoria. El paciente presenta fiebre y odinofagia de 9 días de evolución. El día del ingreso inicia dificultad respiratoria progresiva tras beber un vaso de agua, llegando a sufrir parada cardiorrespiratoria. Es estabilizado en su domicilio y trasladado a la UCIP de nuestro hospital para continuar tratamiento. Como antecedentes personales de interés destaca: asma episódica ocasional, mononucleosis infecciosa a la edad de 7 años, portador de ortodoncia y extirpación de una pieza dental un mes y medio antes del ingreso. No tenía antecedentes familiares de interés. A su llegada a la UCIP el paciente está afebril, con constantes vitales normales. Llega sedoanalgesiado, intubado y conectado a ventilación mecánica convencional. En la exploración física destacan conglomerados adenopáticos laterocervicales aumentados de tamaño, de consistencia dura, adheridos a planos profundos, sin signos inflamatorios externos, siendo el resto normal. Se le realizan pruebas complementarias: análisis de sangre (leucocitos 23.430 /mm³, 77% de neutrofilos y PCR 9,4 mg/dl), pruebas de imagen (tomografía computerizada cervical en la que se observa conglomerado adenopático que se extiende desde la zona submandibular hasta el tórax por la zona laterocervical desviando la vía aérea), biopsia (compatible con proceso inflamatorio-infeccioso, sin observarse granulomas ni signos de malignidad) y PAAF de la lesión (el material que se obtiene de ella se cultiva, creciendo cepas de *Streptococcus pyogenes*). Ante la sospecha de etiología infecciosa de la masa, se instaura a su ingreso

tratamiento antibiótico y se añade Penicilina al conocerse el resultado del cultivo del material de la PAAF. El paciente permanece afebril durante todo el ingreso y la masa cervical va progresivamente disminuyendo de tamaño y consistencia. Se establece el diagnóstico de absceso cervical profundo por *Streptococcus pyogenes* y parada cardiorrespiratoria probablemente secundaria a compresión de la vía aérea por lo anterior.

Conclusiones: Una de las principales causas de aparición de masa cervical en pediatría es la etiología infecciosa. Dentro de ella no debemos olvidar que las infecciones cervicales profundas pueden presentar complicaciones graves y potencialmente letales como la obstrucción de vía aérea.

P377

Paracetamol, ¿la gota que colma el vaso?

Irene Amalia García Osés, Rocío Conchello Monleón, Raquel Garcés Gómez, Paula Madurga Revilla, Juan Pablo García Íñiguez, Daniel Palanca Arias
Hospital Universitario Miguel Servet

Introducción: El fallo hepático agudo es una patología poco frecuente pero fatal en la infancia. La causa más frecuente es infecciosa, seguida de la tóxica, aunque a menudo es difícil de establecer. El paracetamol es uno de los fármacos más utilizados en pediatría y pese a su gran seguridad es el agente más frecuentemente implicado en el fallo hepático agudo, a pesar de ser utilizado a dosis adecuadas.

Caso clínico: Lactante de 10 meses ingresada por cuadro de bronquiolitis febril de 5 días de evolución, con complicación neumónica en tratamiento con Cefotaxima intravenosa que presenta empeoramiento respiratorio progresivo por lo que se traslada a UCI-Pediatría, donde precisa soporte ventilatorio (inicialmente no invasivo y a las pocas horas invasivo). A su ingreso presenta estabilidad hemodinámica, pero se objetiva fallo hepático agudo de origen desconocido. En las siguientes 24 horas inicia cuadro de shock séptico, precisando expansión de volemia y soporte inotropeo con dopamina. Ante aislamiento de *Pseudomonas aeruginosa* en hemocultivo se cambia pauta antibiótica por Ceftazidima y Tobramicina. Se inicia tratamiento del fallo hepático agudo (N-acetil-cisteína, Prostaglandina E1, vitamina K, neomicina y lactulosa), llegando a precisar hemodiafiltración veno-venosa continua durante 4 días. Se realiza estudio inmunológico, metabólico y serologías de virus hepatotropos que resultan negativos. Se analizan tóxicos en orina, obteniéndose niveles de paracetamol tras 48 horas de la administración de la última dosis (dosis adecuada a su peso), indicador de posible toxicidad hepática por este fármaco. De esta forma se atribuye el fallo hepático a una posible reacción idiosincrásica del paracetamol favorecida por la hipoperfusión hepática secundaria al cuadro séptico, desestimada la inestabilidad hemodinámica como causa única suficiente para justificarlo, dado su carácter leve y más tardío.

Conclusiones: El acúmulo del metabolito tóxico del paracetamol en un hígado previamente dañado, incapaz de conjugarlo y eliminarlo, puede provocar importante empeoramiento en la disfunción hepática. Debemos solicitar niveles de paracetamol ante todo fallo hepático agudo en pacientes que hayan recibido este fármaco previamente, aunque sea a dosis adecuadas, considerando su toxicidad en función del tiempo transcurrido tras la administración. Además, hay que destacar la importancia del tratamiento con N-acetil-cisteína en todo paciente con fallo hepático agudo.

P378

Púrpura en paciente con coagulopatía

Eduardo Aguilar Perdiguero, Rocío Conchello Monleón, Claudia Orden Rueda, Juan Pablo García Íñiguez, Daniel Palanca Arias, Paula Madurga Revilla
Hospital Infantil Miguel Servet

Introducción: El objetivo de nuestra comunicación es presentar la evolución y plantear el diagnóstico diferencial de un paciente sin signos de infección grave que presenta lesiones cutáneas purpúricas rápidamente progresivas con datos analíticos de CID, explicando posteriormente en qué consiste la Púrpura fulminante idiopática.

Caso clínico: Varón de 2 años con rechazo marcha desde hace 4 días y fiebre en las últimas 48 horas. Antecedente faringoamigdalitis concluyendo antibiótico hace 10 días. Presenta dos pequeñas lesiones purpúricas en ambos muslos, calientes y dolorosas. Hemograma, bioquímica de orina y PCR normales. Actividad de Protrombina: 63% Posterior crecimiento rápidamente progresivo de lesiones con tendencia necrótica, persistiendo buen estado general, parámetros analíticos normales salvo hipofibrinogenemia. Ante sospecha de coagulopatía ingresa en UCI iniciando tratamiento con Vitamina K, fibrinógeno, Meropenem y Ceftazidima. Ante lesiones cutáneas de carácter protrombótico y analítica sugestiva de coagulopatía, se amplía estudio, evidenciándose déficit severo de Proteína S, diagnosticándose de Púrpura fulminante idiopática. Continúa tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular y transfusiones de plasma fresco, suspendiéndose antibiótico al 4º día (hemocultivo negativo). Tras dos semanas, inicia cuadro de disnea, hipoxia e HTA. Descartados tromboembolismo pulmonar y trombosis renal mediante pruebas de imagen (gammagrafía perfusión pulmonar y eco-doppler renal), y ante cuadro compatible con insuficiencia cardíaca congestiva por sobrecarga hídrica (secundario a transfusiones diarias de plasma fresco) con edema agudo de pulmón e HTA, se inicia tratamiento diurético, antihipertensivo y soporte ventilatorio no invasivo (CPAP) con posterior resolución del mismo. Mejoría progresiva de lesiones cutáneas, niveles de Proteína S y de Título de Auto AC anti-proteína S hasta normalización.

Conclusiones: La púrpura fulminante es un síndrome agudo caracterizado por lesiones cutáneas extensas, purpúricas y necróticas, rápidamente progresivas, con da-

tos analíticos de CID. Se manifiesta en tres situaciones: a) En recién nacidos con déficit congénito homocigoto de proteínas C o S (Purpura fulminante neonatal), b) en contexto de infección aguda grave y c) en ausencia de infección aguda, asociada a un déficit transitorio, generalmente autoinmune, de proteína S (púrpura fulminante idiopática). La púrpura fulminante idiopática afecta fundamentalmente a niños, 90% de los casos tras un infección. Las lesiones cutáneas aparecen bruscamente y progresan con rapidez, pero, a diferencia de la púrpura infecciosa, están ausentes los signos clínicos de sepsis. Estas manifestaciones clínicas junto a los datos analíticos de CID, sugieren por sí mismos el diagnóstico de púrpura fulminante idiopática. Su evolución es variable, desde casos benignos a elevada morbimortalidad por fenómenos tromboembólicos sistémicos.

P379

Revisión del postoperatorio cardíaco durante un año en una unidad de cuidados intensivos

Raquel Garcés Gómez, Juan Pablo García Íñiguez, Paula Madurga Revilla, Rocío Conchello Monleón, Ana Abizanda Guillén, Irene García Oses
Hospital Infantil Miguel Servet

Introducción: Los objetivos iniciales del tratamiento en el postoperatorio de cardiopatía congénita por circulación extracorpórea (CEC) son: asegurar soporte hemodinámico, regular la asistencia ventilatoria, disminuir la respuesta al estrés y el consumo de oxígeno, y optimizar el estado metabólico. Es fundamental la valoración de los parámetros hemodinámicos, así como el resto de sistemas.

Método: Estudio epidemiológico descriptivo, retrospectivo, de pacientes ingresados entre enero y diciembre de 2011 en UCI Pediátrica tras corrección de su cardiopatía estructural con técnicas que requieren CEC.

Resultados: Son 36 pacientes (18 mujeres) con edad media de 4 años (1 mes-13 años). 14 pacientes (38,9 %) padecen defectos del tabique, 3 (8,3%) patología obstructiva valvular, 4 (11,1 %) combinan defectos del tabique y patología obstructiva, 13 (36,1 %) cardiopatías complejas, y 2 (5,6 %) hipoplasias ventriculares. En 18 (50 %) se realiza cirugía para cierre de cortocircuitos, en 13 (36,1 %) técnicas mixtas, en 3 (8,3%) fistulas sistémico-pulmonares, y en 2 (5,6 %) reparación valvular. La mediana de tiempo de CEC es de 120 minutos (35-275 minutos) y la de isquemia 57,5 minutos (10-116 minutos). El 90 % (32 pacientes) precisaron drogas vasoactivas: 5 sólo durante la intervención, 11 menos de 4 horas, 10 de 4 a 24 horas, y 5 más de 24 horas; con un VIS (Vasoactive Inotropic Score) medio de 14,52 (2-88). La ventilación mecánica se mantiene una mediana de 4 horas. El 40 % presentan arritmias, la más frecuente el ritmo nodal (35,7 %), seguido de taquicardia nodal (21,5 %). Seis pacientes precisaron marcapasos transitorio (máximo 3 días), requiriendo marcapasos definitivo un paciente

con bloqueo auriculo-ventricular completo. Veintiocho pacientes (77,8 %) precisan expansión de volemia, y 24 necesitan diurético (sólo el 25,6 % lo mantiene al alta). Precisan transfusiones de hemoderivados 18 pacientes. Siete (19,4 %) presentan coagulopatía tras la intervención. Los pacientes permanecen en UCI una mediana de 4 días (2-25).

Conclusiones: El manejo postoperatorio de los pacientes intervenidos mediante CEC es complejo. Las cardiopatías más frecuentemente intervenidas en nuestro hospital son defectos del tabique y la Tetralogía de Fallot. El bajo gasto cardíaco precisa expansión de volemia con frecuencia, pero generalmente, soporte inotrópico sólo durante las primeras horas. Es importante la retirada precoz de ventilación mecánica para mejorar la precarga, y por tanto, la función miocárdica. Las alteraciones del ritmo tras la cirugía cardíaca son, en su mayoría, transitorias, pero su repercusión hemodinámica puede ser importante en las primeras horas.

P380

Síndrome de Stevens-Johnson. A propósito de un caso

María Hernández Herrero, Emma Duran Duque, Lusmey Fernández Antuña, Clara Bras Boqueras, Olga Calavia Garsaball, Pilar Turégano Fuentes
Hospital Universitari Joan XXIII

Introducción: El Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) es una entidad poco frecuente de elevada morbimortalidad. La etiología es desconocida en un 25-50%. Los fármacos son la causa conocida más frecuente seguida de las infecciones y vacunas, entre otras.

Se presenta un caso de SSJ secundario a infección respiratoria por *Mycoplasma pneumoniae*.

Caso clínico: Niño de 10 años que consulta por sintomatología respiratoria. En tratamiento con amoxicilina-clavulánico, paracetamol e ibuprofeno. En la exploración se evidencia rash maculopapuloso en tronco, conjuntivitis bilateral y aftas orales, además de signos de distrés respiratorio con subcrepitanes en base derecha. En menos de 12 horas las lesiones evolucionan a vesículas con desprendimiento epidérmico. Presenta lesiones anales, orales y genitales. Radiografía torácica con infiltrado intersticial y condensación en lóbulo medio derecho. En analítica sanguínea destaca leucocitosis con neutrofilia y PCR 6 mg/dl, función renal, hepática, iones, proteínas, gasometría y resto del hemograma normal. Análisis de orina y PCR a virus respiratorios negativos. Serologías múltiples (*Bordetella pertussis*, *Chlamydia pneumoniae*, *Toxoplasma gondii*, *Citomegalovirus*, *Coxiella burnetii*, *Parvovirus B19*, *VHB*, *VHC*, *VEB*) negativas excepto IgM a *Mycoplasma pneumoniae* positiva. Ingresó con perfusión endovenosa, dieta absoluta, protección gástrica, analgesia y claritromicina endovenosa. Se mantiene oxigenoterapia suplementaria, corticoesteroides endovenosos y nebulizaciones con broncodilatadores. Se realizan cuidados de la piel y mucosas con vaselina y antibióticos tópicos

con buena respuesta clínica. Al décimo día de ingreso, se decide alta hospitalaria con lesiones costrosas cutáneas residuales. En control en consultas externas buena evolución, asintomático.

Conclusiones: El 10-29% de casos de SSJ son secundarios a infecciones por *M.pneumoniae*. Suelen ser menos severos y asociarse a menor tasa de complicaciones que los producidos por otras causas.

La toma de medicamentos como AINEs o penicilinas en estos pacientes con sintomatología inicial dificulta el diagnóstico etiológico en los primeros días.

El SSJ requiere un manejo multidisciplinar basándose principalmente en la retirada del agente causal y medidas de soporte.

Según estudios recientes, el tratamiento con corticoesteroides es controvertido por el riesgo de sepsis y solo debe considerarse en casos severos, administrándose precozmente, a altas dosis y en un corto período de tiempo.

Se puede considerar la administración de inmunoglobulinas, que han demostrado ser seguras, bien toleradas y eficaces, siempre y cuando se administren de manera temprana y a dosis altas.

P381

Trombosis pulmonar en paciente afecto de nefropatía lúpica

Ana Cabrejas Lalmolda, Claudia Orden Rueda, Elena Janer Subías, Marisa Justa Roldán, Juan Pablo García Iñiguez, Paula Madurga Revilla
Hospital Infantil Miguel Servet

Introducción: El lupus eritematoso sistémico es un desorden autoinmune crónico con afectación renal hasta en el 90% de las ocasiones. Bien debido al desarrollo de un síndrome antifosfolípido o a un trastorno de hipercoagulabilidad secundario a la enfermedad puede tener lugar un tromboembolismo pulmonar a lo largo de la evolución.

Caso clínico: Se describe el caso de un paciente varón de 13 años procedente de Rumanía, con antecedente de nefropatía lúpica diagnosticada en 2010 en su país de origen. Controlado desde Julio de 2011 en la unidad de nefrología pediátrica de nuestro hospital. Acude por presentar de forma súbita disnea de reposo, dolor costal derecho que aumenta con la inspiración y fiebre. En la exploración física se objetivan taquicardia, taquipnea, tiraje subcostal y supraesternal, hipoventilación bibasal y una saturación de oxígeno basal del 95%. Ante la sospecha de tromboembolismo pulmonar se realiza determinación de dímero D que se encontraba elevado, siendo de 1872 mcg/L. La radiografía de tórax mostraba una elevación diafragmática, más derecha. El estudio cardiológico evidenció un pequeño derrame pericárdico ya conocido, así como taquicardia sinusal y patrón S1Q3T3 en el electrocardiograma. El tac pulmonar helicoidal evidenció trombosis pulmonar a nivel de ambas arterias lobares inferiores. La ecografía doppler de extremidades no mostró signos de trombosis venosa. El paciente ingresó en la unidad de cuidados intensivos para una adecuada monitorización, se administró de forma precoz tratamiento anticoagulante con heparina sódica de bajo peso molecular e inició posteriormente a las 48 horas tratamiento con anticoagulantes orales (dicumarínicos). Inicialmente precisó oxigenoterapia y ventilación mecánica no invasiva. La evolución posterior fue hacia una mejoría progresiva en la dificultad respiratoria y taquicardia con control de las cifras de tensión arterial, quedando afebril sin presentar otras incidencias. Los estudios de hipercoagulabilidad detectaron la mutación C677T en el gen MTHFR, así como un anticoagulante lúpico positivo moderado-débil.

Conclusiones: El tromboembolismo pulmonar es una entidad infrecuente y potencialmente letal. Este puede tener lugar en el curso de una nefropatía lúpica. Los signos más frecuentes son disnea, dolor pleurítico y tos de aparición súbita. Un alto índice de sospecha garantizan el adecuado diagnóstico y tratamiento de forma precoz, mejorando así el pronóstico.

Educación Pediátrica

P382

Pilotaje estudio cuasi-experimental pre-post mejora de la Inteligencia Emocional de los adolescentes a través de la Sofrología.

Susana Agruña Fernández, Susana Chamizo Cuestas, Olga Rodrigo Pedrosa, Mari Carmen Farrando Sopena, Jordi Ibañez Figuera, Enric Velez Iglesias
ABS-Florida Sud

Objetivos: El objetivo de este estudio es evaluar si la Sofrología mejora la Inteligencia Emocional (IE) en los adolescentes.

Método: El diseño utilizado fue cuasi-experimental pre-post donde la variable independiente fue participar en las sesiones de sofrología y, las variables dependientes el nivel de “percepción”, de “comprensión” y de “regulación de las emociones”, antes y después de la intervención. El ámbito de estudio fue un Instituto de Secundaria de l'Hospitalet de Llobregat. Los participantes fueron un grupo de alumnos de 4º de la ESO. La intervención consistió en la realización, por parte de la enfermera de referencia del Programa Salud Escuela (PSE), de 6 sesiones de sofrología de 1 hora de duración dentro del horario lectivo. Para evaluar la intervención se pasó, antes y después de la misma, una escala para cuantificar la IE, la versión castellana de la “Trait-Meta MoodScale” (TMMS-24) y además, se pidió a los alumnos, al finalizar la experiencia, que realizasen por escrito una valoración cualitativa de la misma. Para comparar las diferencias en los niveles de IE, antes y después de la intervención, se utilizó el Test de Wilcoxin fijando un error tipo I del 0.05.

Resultados: La muestra final estuvo compuesta por 24 participantes (47 % hombres frente al 53 % de mujeres). La puntuación media de la “percepción de las emociones” fue de 26.8 frente al 26.26 ($p=0.557$; $p>0.05$), la puntuación media de la “comprensión de las emociones” fue de 35.44 frente a 35 ($p=0.734$; $p>0.05$) y, por último, la puntuación media de la “regulación de las emociones” fue de 21.83 frente al 21.60 ($p=0.757$; $p>0.05$). En cuanto a la valoración cualitativa realizada por los alumnos el 96 % manifestaron haber disfrutado mucho de la experiencia y un 46 % manifestaron además, aplicar lo aprendido en su vida cotidiana.

Conclusiones: El grupo presenta puntuaciones adecuadas en la “percepción” y “comprensión” de las emociones. Puntúan por debajo de lo deseable en la “regulación de las emociones”. No se han podido observar diferencias significativas en ninguna de las tres áreas antes y después de la intervención. Creemos que esto puede estar relacionado con el pequeño tamaño de la

muestra, con la posibilidad de que la escala utilizada no sea la adecuada, teniendo en cuenta que la mayor parte de alumnos pertenecen a otras culturas (60 %), y, por último, con que la intervención probablemente ha sido muy pequeña.

P383

Realización de un programa de educación sanitaria para niños con asma desde atención primaria

Juan Carlos Juliá Benito, Rafael Alfonso Gómez
Centro de Salud de Alzira

Introducción: El asma es la enfermedad crónica de mayor relevancia en la edad pediátrica, afectando a la calidad de vida del paciente y su familia. Todas las recomendaciones, guías y protocolos, establecen el papel de la educación como elemento clave en el manejo y control de esta enfermedad. Por este motivo nos planteamos desarrollar un programa de educación sanitaria para niños con asma desde atención primaria, con el objetivo de aumentar los conocimientos sobre la enfermedad, reforzar la adhesión al tratamiento y favorecer su independencia y autocontrol, es decir, lograr que el niño asmático y su familia alcancen su calidad de vida diana, aquella que tendrían si el niño no tuviera asma.

Método: Se seleccionan niños afectados de asma con edades comprendidas entre 8 y 14 años que acuden a nuestra consulta y que no hayan participado con anterioridad en ningún programa educativo sobre asma. Se programan 5 charlas grupales, donde se explican a los niños y cuidadores los conocimientos esenciales del asma de un modo sencillo y participativo. Para poder hacer una evaluación del programa se realiza antes un cuestionario sobre conocimientos básicos de la enfermedad y un cuestionario de calidad de vida en niños con asma, versión con actividades estandarizadas, que también se realizan tras la finalización del programa junto a una encuesta de satisfacción. Posteriormente, en una segunda fase se realiza un seguimiento individual del niño donde se refuerza y corrige lo adquirido y se hace un plan de tratamiento consensuado.

Resultados: Los resultados de los cuestionarios informaron de un incremento de los conocimientos básicos de asma en todas las áreas preguntadas: asma/alergia, tratamiento y asma/deporte. En los cuestionarios de calidad de vida se observa un incremento significativo en las áreas de limitaciones en las actividades y síntomas. También apreciamos un mejor manejo de los diferentes dispositivos inhaladores y cámaras. Por último, refieren que les ha parecido muy interesante el programa y que se sienten más seguros a la hora del tratamiento y manejo de una crisis asmática.

Conclusiones: La realización de un programa educativo para niños con asma permite que estos adquieran un alto nivel de conocimientos sobre su enfermedad y por tanto una mejora de su calidad de vida. Además se puede conseguir el autocontrol, es decir, la toma de decisiones

autónomas sobre su enfermedad, ajustando algunos aspectos del tratamiento de acuerdo a un plan de acción previamente pactado, escrito y desarrollado bajo supervisión del médico.

Endocrinología

P384

Alteración de la diferenciación sexual causada por disgenesia gonadal mixta

M.^a Isabel Garzón Cabrera, Jerónimo Momblan de Cabo, José Luis Gómez Llorente, Salvador Fernández Dozagarat, Gema Martínez Espinosa, Antonio Bonillo Perales
Servicio Pediatría, Hospital Torrecárdenas

Introducción: La disgenesia gonadal mixta hace referencia a un grupo de pacientes que presentan ambigüedad de los genitales externos y cuyas gónadas consisten en un testículo con grados variables de disgenesia en un lado y una gónada fibrosa, indiferenciada, en el otro. Muchos presentan anomalías gonosómicas predominando el cariotipo 45X/46XY.

Caso clínico: Recién nacido que presenta al nacimiento genitales ambiguos.

Antecedentes personales: EG 39+3, PRN 2,700kg, APGAR 9/10, REA tipo 1.

Antecedentes familiares: madre de 19 años, primípara y primigesta.

Exploración física: genitales externos ambiguos, bolsas escrotales al inicio vacías, posteriormente se palpa gónada en bolsa escrotal derecha y dudosa izquierda. Hipertrófia de clitoris con hipospadias escrotal (Prader tipo IV).

Datos complementarios: **Ecografía:** se identifica útero y vagina. En trayecto inguinal derecho se visualiza estructura ovoidea de 1,2 cm de longitud (teste). En canal inguinal izquierdo se encuentra otra estructura ovoidea que parece presentar folículo de 3mm que puede corresponder a ovario. **Cistouretrografía retrógrada:** se visualiza vagina, útero y estructura que puede corresponder a trompa derecha. Unión de uretra y vagina a nivel distal. **Cariotipo** 35 metafases 45 X y 5 metafases 46 X, +MAR. Gen SRY positivo. **Estudio hormonal** (al nacimiento): 17-OH progesterona: 49ng/ml, posteriormente 6,46ng/ml, actividad de renina plasmática 19,3 ng/ml/h, FSH 0,5mU/ml, LH 0,1mU/ml, testosterona 12,08 Nmol/l, DHEAs 107,9mcg/dl, ACTH 84,3 pg/ml. Controles seriados de sodio y potasio en sangre normales, sodio en orina: el primer día 63 mEq/l. Testosterona nmol/l/ng/dl: basal 4,09 (117), día 7 11,31 (325), día 14 10,62 (306). DHT ng/ml: día 7 10,45 (45). Cociente T/DHT 7. **Anatomía patológica:** cintilla gonadal izquierda: cambios involutivos con túbulos seminíferos disgenéticos. Gónada derecha: testículo con tubos seminíferos disgenéticos y cambios de tipo estroma ovárico.

Evolución: se decide asignación de sexo femenino, se hace laparotomía exploratoria por cirugía pediátrica con gonadectomía bilateral. Posteriormente, a los 2 años de edad se realiza movilización del seno urogenital y clitoroplastia.

Conclusiones: La presencia de genitales ambiguos en un recién nacido es una situación compleja que precisa la intervención de varios especialistas. La dificultad radica en un diagnóstico temprano y correcto. En ocasiones, es imprescindible la práctica de una biopsia gonadal.

Los estudios de seguimiento más recientes concluyen que la asignación correcta de sexo, la cirugía correctora precoz y la ausencia de estigmatización social durante la niñez se relacionan con menos problemas a largo plazo de identificación sexual.

P385

Déficit hipofisario múltiple, presentación de 2 casos y revisión de la literatura

Javier Remedios Muro, Yolanda Castaño Muñoz, Jesús Gonzalez de Buitrago Amigo, Amparo López Lafuente, Antonio Polo Antúnez, Pedro Javier García Cuesta
Hospital San Pedro de Alcántara

Introducción: El déficit hipofisario combinado afecta al menos a 2 de los ejes hormonales. Descrita una amplia variabilidad fenotípica (inconstante o evolutiva). Desarrollo pobre de la silla turca hasta en el 50% de los casos. RM: hipo/hiperplasia hipofisaria, Chiari, neurohipófisis ectópica, interrupción del tallo hipofisario y otras malformaciones extrahipofisarias.

Caso clínico:

Caso 1. Motivo de consulta: retraso ponderoestatural. Edad: 2 años y 3 meses. Longitud: 76,6cm (-4,18DE). Peso: 9,6kg (-2,6DE). AF: talla diana 176 cm, resto sin interés. AP: término. Antropometría neonatal normal. Exploración física normal. Pruebas metabólicas normales. Desarrollo psicomotor normal. Pruebas complementarias: IGFI e IGFBP3 disminuidas. Edad ósea de 6 meses para una edad cronológica de 2 años y 3 meses. Pico máximo de GH tras test de hipoglucemia insulínica y cloridina oral: 2,0ng/ml. T4L disminuida con TSH normal. Cortisol y ACTH normal. RM craneal: hipoplasia hipofisaria, aplanamiento de la silla turca y neurohipófisis ectópica. Evolución: tratamiento con GH recombinante con evolución favorable y levotiroxina. Seguimiento en neuropediatría por cefalea y macrocefalia. Actualmente 13 años. EO: 11 años y 6 meses. Peso: 49,3kg (P75). Talla: 147cm (P3-10). PC: 58,9cm (>P97). Tanner II. Testes 4cc.

Caso 2. Motivo de consulta: estancamiento ponderoestatural. Edad: 2 años y 11 meses. Longitud: 85,4cm (-2,8DE). Peso: 13,8kg (-0,57DE). AF: talla diana 171cm, resto sin interés. AP: postérmino. Parto: cesárea por fracaso de inducción. Antropometría neonatal normal. Pruebas metabólicas normales. Ingreso neonatal por taquipnea transitoria y defectos congénitos (macrocefalia, facies tosca, pliegues palmares y plantares profundos). Pruebas com-

plementarias: IGFI e IGFBP3 disminuidas. Cariotipo:46XY. Edad ósea de 8 meses para una edad cronológica de 2 años y 11 meses. Ausencia de elevación de GH tras estimulación con hipoglucemia insulínica y cloridina oral. Función tiroidea, ACTH y cortisol normal (déficit evolutivo). RM craneal: no se visualiza adenohipófisis, aplanamiento de la silla turca, neurohipófisis ectópica. Evolución: leve retraso psicomotor. Sigue tratamiento con GH recombinante, levotiroxina e hidroaltesona. Seguimiento por neuropediatría por macrocefalia. Actualmente 9 años y 4 meses. EO: 7 años. Talla: 139cm (P75-90). Peso: 37,7kg (P90-97). PC: 59,6cm (>P97). Tanner I.

Conclusiones: El déficit de GH constituye una minoría del total de consultas por hipocrecimiento. Su diagnóstico, ya sea aislado o en combinación con otros déficits, obliga a la realización de RM craneal. Destaca la macrocefalia en los 2 casos presentados, si bien este halazgo no se relaciona habitualmente al déficit hipofisario múltiple.

P386

Haploinsuficiencia del gen SHOX: a propósito de un caso

Emma Lara Orejas, Julia Jensen Verón, Elena Piñero Martínez, José Luis Ruibal Francisco
Hospital Universitario Infanta Cristina

Introducción: La talla es un rasgo que resulta de la interacción a lo largo del proceso de crecimiento, de factores genéticos y ambientales. Sin embargo una pequeña parte de los fracasos del crecimiento están justificados por una alteración en un único gen.

El gen SHOX, localizado en la región pseudoautosómica (PAR 1), de los cromosomas X e Y codifica una proteína que actúa como factor de transcripción del crecimiento esquelético. Su deficiencia en heterocigosis asocia un fenotipo variable de talla baja que engloba desde pacientes con estatura baja como único rasgo (talla baja idiopática) hasta pacientes con malformaciones esqueléticas características (Discondrosteosis de Léri-Weill)

Caso clínico: Paciente de 8 años y 11 meses remitida para estudio por talla baja.

Antecedentes personales: peso y longitud al nacimiento en el percentil 3 para la edad gestacional. Antecedentes familiares, talla materna 151 cm, talla paterna 172cm. No consanguinidad ni enfermedades.

Exploración física: Peso: 24.4kg (p10-25) Talla: 115cm (-2.3 DE), talla diana 155 (p25). Fenotipo con cara triangular, orejas de implantación límite, mamilas separadas. Impúber. Resto normal.

Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica y perfil tiroideo normal, IGF1, IGFBP3 normales. Anticuerpos celiacía negativos.

Radiografía ambas manos: Deformidad de Madelung (acortamiento e incurvación del radio), edad ósea acorde con la cronológica. Serie ósea: exostosis leve de la tibia proximal.

Cariotipo sangre periférica: 46XX.

Estudio molecular gen SHOX: deleción en heterocigidad del exón 3.

Actualmente nuestra paciente tiene 11 años y 3 meses y tiene una talla de -2DE, ha comenzado el desarrollo puberal y está pendiente de comenzar tratamiento con hormona de crecimiento.

Conclusiones: La deformidad de Madelung es el rasgo clínico más característico de la discondrosteosis de Léri-Weill, su aparición es progresiva y es más evidente en la pubertad debido a la efecto de los estrógenos y el cierre de las epífisis. Su presencia está relacionada hasta en un 50% con deficiencias en el gen SHOX. La ausencia de malformaciones esqueléticas en los primeros años es habitual de ahí que el seguimiento de pacientes con talla baja idiopática sea fundamental, para identificar aquellos que pudieran asociar alteraciones de esta región genética.

P387

Hipertransaminasemia como forma de debut de un panhipopituitarismo adquirido

Rocío Porcel Chacón, Yolanda Pérez de Eulate Bazán, Pilar Ortiz Pérez, Leopoldo Tapia Ceballos, M.^a José Bravo Sayago, Javier Alvarez Aldeán
Hospital Costa del Sol

Introducción: El panhipopituitarismo o insuficiencia hipofisaria múltiple (IHM) es el síndrome que resulta del déficit global y combinado que afecta a todos los ejes hormonales de la hipófisis anterior en el que la función de la neurohipófisis puede o no permanecer intacta. Las formas adquiridas pueden presentarse en cualquier momento de la vida y su causa más frecuente son los tumores del área hipotálamo-hipofisaria, entre ellos el craneofaringioma y el germinoma. La sintomatología inicial va a depender del grado de déficit hormonal, del número de hormonas alteradas y de la rapidez de instauración del cuadro, que al ser habitualmente de forma lenta y progresiva, condiciona cierta demora en el diagnóstico, sobre todo en ausencia de síntomas neurológicos.

Caso clínico: Niña de 13 años de edad en estudio por dolor abdominal epigástrico y en hipocondrio derecho de 6 meses de evolución. Astenia progresiva, palpación hepática dolorosa, no telarquía ni pubarquía. Analíticamente destaca una hipertransaminasemia leve. Estudio de hepatopatía por virus hepatotropos, autoinmunidad, enfermedades metabólicas y celiacía negativos. Eje tiroideo con TSH ligeramente elevada 5.17 mU/ml (vn 0.40-4.5) y tiroxina libre (T4L) baja 0.78 ng/dl (vn 0.85-1.8). Ante la sospecha de hipotiroidismo de origen central, se realiza estudio del resto de hormonas hipofisarias (GH, LH, FSH, ACTH). Se determina también el cortisol libre con valores muy bajos (0.8 mcg/dl). En la resonancia magnética (RM) cerebral se visualiza una masa en la línea media con afectación selar, supraselar e hipotalámica con afectación de tercer ventrículo, ventrículos laterales y extensión a parénquima cerebral sugiriendo como primera opción diagnóstica tumor germinol pinal.

Conclusiones

1. En el estudio diagnóstico de hipertransaminasemia es necesario solicitar dentro de la batería de pruebas complementarias un eje tiroideo, en el que no basta con la determinación única de TSH sino que es necesario obtener también los niveles de T4L.
2. Ante un hipotiroidismo de origen central debemos realizar estudio del resto de hormonas hipofisarias (ACTH, GH, LH, FSH) y RM cerebral para descartar procesos ocupantes de espacio del área hipotálamo-hipofisaria, causa más frecuente de de IHM adquirida.
3. La ausencia de síntomas neurológicos no excluye el diagnóstico de procesos expansivos del sistema nervioso central.

P388

Hipoglucemia persistente como debut de panhipopituitarismo congénito

Rocío Conchello Monleón, María Sánchez Erce, Laura Gil Ferrer, Mercedes Odriozola Grijalba, Raquel Garcés Gómez, Jose Ignacio Labarta Aizpún
Hospital Infantil Miguel Servet

Introducción: El panhipopituitarismo (PHP) se define como el déficit de GH acompañado de la deficiencia de una o más hormonas hipofisarias (TSH, ACTH, FSH, LH y prolactina). La incidencia en niños es menor a 3 casos por millón y año. Se expone el caso de un lactante que presentó hipoglucemias recurrentes cuyo diagnóstico se obtuvo tras objetivar micropene en la exploración física.

Caso clínico: Varón de origen marroquí nacido a término tras cesárea por presentación podálica. Apgar 6/8; peso de recién nacido 3160 g (p25-p50), longitud 47 cm (< p3). Antecedentes familiares: padres primos hermanos y primo paterno fallecido a los 30 años por encefalopatía no filiada. En las primeras 12 horas de vida presenta varios episodios de cianosis e hipotonía coincidiendo con hipoglucemia de 19 mg/dl. En la exploración física destaca hipoactividad, hipotonía axial y dificultad para la succión. Estudio neuro-metabólico normal, con adecuado control posterior de las glucemias, siendo diagnosticado de encefalopatía aguda e hipoglucemia precoz transitoria. A los 3 meses de vida presenta hipoglucemia severa en contexto de una bronquiolitis. En la exploración destaca micropene. En el estudio hormonal coincidiendo con hipoglucemia se observa cortisol (15,65 mcg/dl) y GH (2,18 ng/ml) disminuidos con valores de insulina (2 mU/ml) normales. Ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos precisando ventilación no invasiva durante 4 días, detectándose hipoglucemias sin cetonemia de forma repetida. Se realiza estudio metabólico compatible con defecto de la cetogénesis que no se confirma en el estudio genético. Se completa estudio endocrinológico objetivándose ausencia de respuesta en el test LHRH (aumento de LH de 0,27 a 0,46 mUI/ml), T4 libre (0,54 ng/dl), IGF-1 (17,6 ng/ml), IGF-BP3 (1,1 mcg/ml) bajos y prolactina (76,86 ng/ml) aumentada. Se diagnostica de PHP congénito iniciándose tratamiento con hidrocortiso-

na y hormona tiroidea.

Comentarios: El PHP congénito es una patología con expresividad clínica variable en función de los ejes hormonales afectados. Ante una hipoglucemia en un recién nacido varón se debe valorar siempre la presencia de micropene para orientar precozmente el diagnóstico. Es muy importante interpretar los resultados hormonales en función de la edad y contexto en el que se realizan (presencia o ausencia de hipoglucemia). Es necesario un inicio precoz del tratamiento (hidrocortisona y tiroxina) para disminuir las secuelas neurológicas y cognitivas.

P389

Hipotiroidismo primario por tiroiditis crónica autoinmune en niña de 2 años

Elena Ramírez Quintanilla, Dolores Martos Martínez, Emilio García García, Elena García Victori
Hospital Infantil Virgen del Rocío

Introducción: La tiroiditis autoinmune (TA) es la causa más frecuente de hipotiroidismo y de enfermedad tiroidea en niños y adolescentes en un área con buen aporte de yodo. En edades pediátricas es más frecuente en la adolescencia y rara en menores de 5 años, con casos aislados en lactantes, siendo en este grupo de edad las principales causas de hipotiroidismo la disgenesia tiroidea y dishormogénesis, siendo detectado en el cribado neonatal.

Caso clínico: Niña de 2 años sin tiroidopatía familiar con cribado neonatal normal cuyos síntomas aparecieron a los 18 meses, consistentes en retraso del crecimiento, apatía, juego escaso, retraso del lenguaje, estreñimiento e inapetencia.

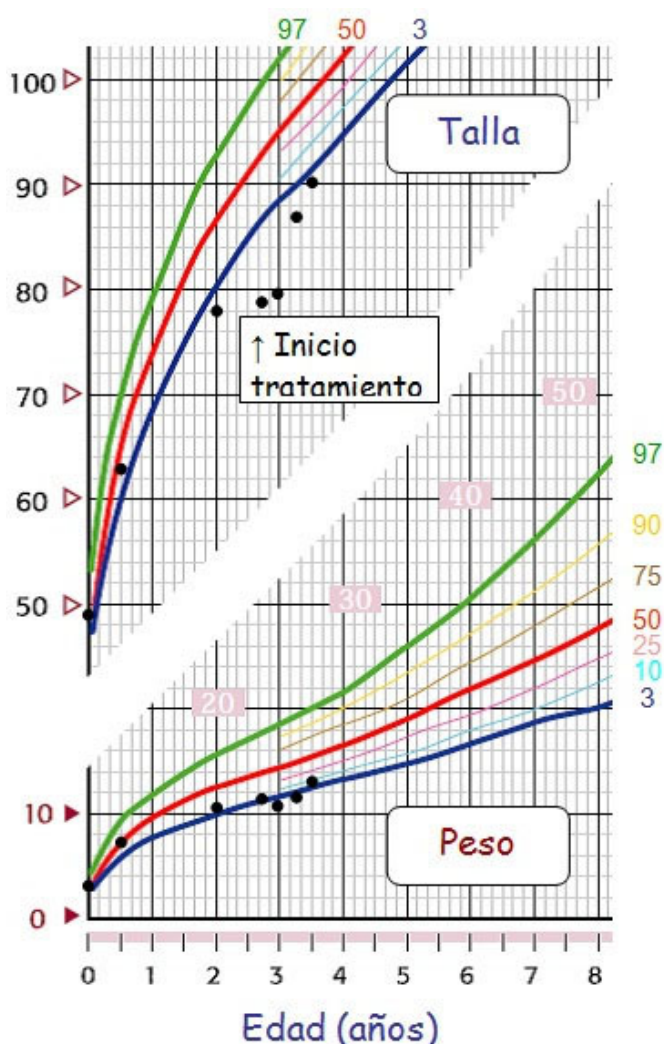
Exploración física: Peso 11500 gr (p3), talla 78,5 cm (p<3), escaso lenguaje, pelo ralo, abdomen globuloso y lentitud en movimientos. Tiroides no palpable. Exploración neurológica normal. (Figura 1)

Figura 1. Antes del diagnóstico



Pruebas complementarias: Se inició protocolo de estudio para fallo de medro encontrando: Colesterol (326 mg/dl) a expensas de la fracción LDL (250 mg/dl). Los demás datos bioquímicos incluido proteinograma e inmunoglobulinas fueron normales. Hemograma normal, sin datos de anemia-trombopenia de origen autoinmune. Estudio de celiaquía negativo. Estudio de función tiroidea: TSH 2375 mcU/ml, Tiroxina libre indetectable, anticuerpos antitiroideos positivos (antitiroglobulina 223 U/ml y antiperoxidasa 514 U/ml) y tiroglobulina 38,50 ng/ml. Como parte del estudio de fallo de medro se realizó sedimento de orina, urocultivo, coprocultivo y estudio de parásitos en heces siendo negativos. Concluido los resultados analíticos se realizó ecografía tiroidea y estudio de audición siendo normales. Se inició tratamiento con levotiroxina a 50 mcgs/día consiguiendo a los 15 días y al mes: TSH 11,42 y 0,59 mcU/ml y tiroxina libre 2,20 y 1,88 ng/dl respectivamente. Clínicamente al mes de empezar el tratamiento mejoró el lenguaje y su aspecto era más despierto. La talla al mes y nueve meses fue respectivamente 79,8 cm y 89,9 cm (-2,53 sds) y el peso al año 12700gr. Velocidad de crecimiento de 10,5 cm/año (+3,76 sds) (Figura 2)

Figura 2, Evolución del peso y la talla



Conclusiones: Aunque el hipotiroidismo primario por TA en niños menores de 3 años es raro hay que destacar la

importancia de solicitar una función tiroidea dentro de la batería de pruebas en el estudio del fallo de medro, ya que su diagnóstico y tratamiento precoz es esencial para prevenir daño neurofisiológico, ya que la hormona tiroidea es crítica en la normal maduración del sistema nervioso central del feto y niño.

P390

Importancia de la historia familiar en el diagnóstico de hiperglucemia en la infancia

María Ribes González, Anna Miralles Puigbert, Isabel Ruiz Langarita, María Artigas Clemente, Jesús María Garagorri Otero, María Gloria Bueno Lozano
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Introducción: La hiperglucemia es un motivo de consulta relativamente frecuente en la infancia. Datos recientes revelan que entre 22 y 26 niños menores de 15 años de cada 100.000 padece algún tipo de diabetes en España. El correcto tratamiento de estos pacientes condicionará su calidad de vida tanto a corto como a medio y largo plazo, por lo que es necesario un diagnóstico correcto en estos pacientes. El objetivo del estudio es recordar que no toda hiperglucemia mantenida en la infancia corresponde a una Diabetes Mellitus (DM) tipo 1.

Método: Revisión retrospectiva de los últimos 6 años de las historias clínicas de pacientes que consultan en la consulta en el servicio de Endocrinología Pediátrica por hiperglucemia mantenida en el tiempo.

Resultados: De entre todos los pacientes remitidos por hiperglucemia, cuatro fueron diagnosticados de Diabetes MODY (Maturity Onset Diabetes of the Young) tipo 2. Conviene resaltar que en el 100% de los casos se encontraron familiares diagnosticados de otros tipos de diabetes (DM tipo 2 y un caso de diabetes gestacional); y que aunque en un principio no se conocían antecedentes de diabetes monogénicos, en el transcurso del estudio del paciente se identificaron hiperglucemias en familiares con un patrón de herencias autosómico dominante. Todos los pacientes fueron confirmados posteriormente mediante estudio genético.

En la actualidad, tres de los cuatro pacientes controlan adecuadamente sus niveles de glucemia con tan solo cambios en el estilo de vida, mientras que uno de ellos ha requerido tratamiento farmacológico con Metformina (debido al mal cumplimiento de las medidas indicadas) para alcanzar valores normales de glucemia y lograr reducir la clínica derivada de la hiperglucemia mantenida. Los datos de los pacientes en el momento del diagnóstico se muestran en la Tabla 1.

Conclusiones: Ante una hiperglucemia mantenida en el tiempo, y que además, cursa sin cetosis, se deben tener en cuenta las diabetes de tipo monogénico (MODY). Una historia clínica dirigida a identificar otros casos familiares nos orientará sobre la existencia de este tipo de diabetes, que se confirmará mediante estudio genético; evitando así errores diagnósticos y tratamientos innecesarios.

Tabla 1. Datos de los pacientes al diagnóstico

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Sexo	Varón	Mujer	Varón	Varón
Edad	3 años	9 años	10 años	11 años
IMC	15,29 kg/m ² (P25)	15,97 kg/m ² (P25)	14,4 kg/m ² (P10)	24,04 kg/m ² (P80)
Glucemia basal	106 mg/dl	120 mg/ml	139 mg/ml	119 mg/ml
Glucemia tras SOG	112 mg/dl	168 mg/dl	-	273 mg/dl
Insulina basal	<2 UI/ml	20,8 UI/ml	2,81 UI/ml	13 UI/ml
Insulina tras SOG	3,64 UI/ml	105 UI/ml	-	101 UI/ml
HbA1c	5,6%	5,6%	6,6%	6,4%
Péptido C	0,6 ng/ml	1,2 ng/ml	0,61 ng/ml	2,57 ng/ml
Mutación genética	pArg36Trp	Ser441Trp	pGln347X	pArg36Trp
Anteced. familiares	Sí	Sí	Sí	Sí

P391**Insulinorresistencia en pacientes con sobrepeso y obesidad**

Alba Faus Pérez, Cristina del Castillo Villaescusa, Pilar Codoñer Franch, Raquel Simó Jorda, Julia Fújkova, Cristina Castillo Rukoz
Hospital Dr Peset

Introducción: El incremento de obesidad en la población infantojuvenil y su asociación con resistencia insulina, intolerancia glucosa, hipertensión arterial y dislipemia hace necesario un seguimiento estricto e inicio de medidas preventivas de forma temprana.

Objetivo: Estimar la prevalencia de insulinorresistencia en pacientes con sobrepeso y obesidad y su valoración antropométrica, perfil metabólico y riesgo cardiovascular.

Método: Estudio prospectivo basado en 234 pacientes con sobrepeso y obesidad con edades entre 5 -16 años en los años 2008 a 2011. Las determinaciones fueron realizadas con los sujetos en ropa interior y sin zapatos. Para la impedanciometría se utilizó *Tanita (Type BC-418MA)* y los pliegues cutáneos fueron medidos con calibre *Harpender*.

Resultados: Se estudiaron 234 pacientes, 118 niños (50.5%) y 116 niñas (49.5%). La edad media de 13.6 años (rango 5 -16), 126 pacientes escolares (53.8%) y 108 pacientes adolescentes (46.1%). La prevalencia de obesidad fue de 39.7%, superior en niños, 74 casos (79.5%), con predominio en adolescentes. 2 niños prepúberes, 2 niñas pubertad adelantada y 1 caso de ovario poliquístico.

La prevalencia de insulinorresistencia fue del 41% (96 casos), no encontrando diferencias en cuanto a edad de presentación ni sexo. 70 casos sin alteración de la glucemia (72.9%), 20 con alteración glucosa en ayunas (20.8%) y 3 con alteración tolerancia glucosa (3.1%). 12 pacientes tratados con Metformina (12.5%). 2 adolescentes con síndrome metabólico. El índice HOMA fue superior a 3.16 en todos los casos, media de 5.9, siendo

superior en obesos y adolescentes. 42 casos sedentarios (43.7%), 37 practicaban deporte ocasional (38.5%) y 17 (17.7%) activos. En sedentarios se demostró correlación con aumento índice aterogénico, HTA y PCR ultrasensible. 53 casos (55.2%) presentaban acantosis y 35% asociaba estrías. El pliegue tricótipal, bicipital, subescapular y porcentaje masa grasa superiores en niñas. La circunferencia de cintura abdominal e índice cintura/cadera se correlacionó con hipercolesterolemia, hipertriglicéridemia e HTA. 20 casos presentaban alteración metabolismo lipídico (20.8%), siendo más prevalente aumento colesterol total. 17 con aumento de índice aterogénico (17.7%) y 18 hipertriglicéridemia (18.7%), con predominio, estos últimos, en adolescentes. 7 presentaban hipertransaminasemia. HTA en 20 casos (20.8%), siendo más frecuente aumento TA sistólica. PCR ultrasensible >3 en 28 casos (29.1%), siendo superior en obesos (57.1%) y niños (57%).

Conclusiones:

1. Destacar alta prevalencia de insulinorresistencia en pacientes con sobrepeso y obesidad y su relación con dislipemia, HTA y aumento PCR ultrasensible.
2. La circunferencia de la cintura puede ser útil para identificar a pacientes con riesgo de dislipemia e hipertensión arterial.

P392**Llanto persistente en paciente con inmovilización prolongada**

Patricia Vivar del Hoyo, María Isabel Arias Sánchez, Elena Borrego Sanz, Enrique Palomo Atance, Violeta Román Barba
Hospital General Universitario de Ciudad Real

Introducción: La inmovilización prolongada propia de las enfermedades neuromusculares graves produce un defecto en la mineralización ósea, siendo una de las principales causas de osteoporosis secundaria en la infancia. Su presencia puede asociarse a dolores óseos persistentes y a fracturas sin traumatismo previo (fracturas de baja energía o patológicas).

Caso clínico: Niño de 7 años que presenta llanto persistente y quejido intenso en las últimas 12 horas, acompañándose de deformidad en rodilla izquierda. No refiere antecedente traumático. Está diagnosticado de citrulinemia por déficit de argininosuccínico sintetasa con encefalopatía grave secundaria a hiperamonemia en el período neonatal. En ningún momento ha tenido deambulación autónoma. En la exploración física destaca el llanto intenso con la rodilla izquierda en flexión con ligera tumefacción. Se realiza radiografía ósea del miembro inferior izquierdo, observándose una fractura femoral supracondílea que recibe tratamiento conservador con férula inguinopédica. En los 12 meses posteriores presenta otras tres fracturas sin antecedente traumático (en tibia izquierda, fémur derecho y tibia derecha). Ante la sospecha de una alteración del metabolismo óseo es remitido a consulta de Endocrinología Pediátrica, donde se realiza densitometría ósea, presentando un Z-score inicial de -5,45 DE para edad y sexo (en rango de osteoporosis) sin alteraciones del metabolismo fosfocálcico. Se inicia tratamiento con Alendronato oral (10 mg/día), presentando una evolución favorable, sin fracturas óseas en los últimos tres años y último control de densitometría de -1,89 DE para edad y sexo.

Conclusiones: La inmovilización prolongada debido a enfermedades crónicas puede ser una causa importante de osteoporosis secundaria en la infancia y ésta a su vez una causa importante de fracturas espontáneas, por lo que ante un episodio de irritabilidad persistente en un paciente con movilidad reducida se debe incluir la posibilidad de una fractura ósea en el diagnóstico diferencial. En pacientes pediátricos con osteoporosis, los bifosfonatos por vía oral han demostrado una mejoría tanto clínica como densitométrica, disminuyendo el número de fracturas y mejorando la calidad de vida.

P393

Obesidad infantil en la comarca de Aranjuez

María Elena Cabezas Tapia, Mireya Orío Hernández, Enrique Sanz Teillechea, Clara García-Bermejo García, Rubén Moreno Sánchez, Carlos García-Vao Bel
Hospital del Tajo

Introducción: La prevalencia de la obesidad está aumentando debido a los cambios en el estilo de vida poblacionales. España es uno de los países con mayor incidencia en la población infantil (20%). Sus repercusiones en la salud exigen medidas preventivas y terapéuticas. Se han estudiado las características etiológicas, sociales, clínicas, analíticas, así como la evolución de la obesidad.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo, incluyéndose los pacientes menores de 15 años con IMC>P 95, (Orbezo 2004) entre junio de 2008 y junio de 2010.

Resultados: De los 303 pacientes remitidos, 98 cumplían los criterios, edad media $9'8 \pm 2'92$ años. Presentaban al menos un progenitor obeso el 38'8%, separación progenitores 30'6%. El PRN en SDS $0'28 \pm 1'27$. Prematuros

21'64%, término 67'05%, posttérmino 12'94%. Lactancia materna 63'52%, $6'04 \pm 4'78$ meses. Españoles el 88'8%. Remitidos por un médico 85'7% (76% primaria, 24% especialista). Edad de inicio $5'1 \pm 3'2$ años, tiempo medio evolución 4'78 años. Pico de incidencia al año de edad, con acumulo entre 4-6 años. El 75% sí desayunaba lácteos, ocasionalmente hidratos, sin fruta. No picoteaba 17'9%, consume zumos envasados 67'9%, consumo de bollería en el 39'3%. Sólo el 33'7% consumía frutas-verduras. El 52'9% hacía sólo la gimnasia obligatoria. Presentaban acantosis 24'5%, estrías 15'3% y bocio 1%. No se encontró alteración de la función tiroidea ni hiperkortisolismo. Todos tenían el perímetro de cintura >P90 con TA normal. Alteración en el lipidograma en el 8'4%; 3 casos de esteatosis y ningún caso con AGA, ATOG o DM2. El 48'61% presentaba un HOMA alterado. Acudieron a revisión el 85'3% (41'6% engordaron, 52'3% adelgazarón, 5'95% sin cambios). No siguieron pautas 37'8%, dieta 23'5%, ejercicio 6'1% y ambas 32'7%. El último valor de IMC en SDS $2'93 \pm 1'95$. El antecedente familiar de obesidad se relaciona con obesidad en la infancia ($P < 0'010$). La optimización del tratamiento (asociación de restricción calórica y aumento de la actividad física) y el número de visitas mejora el IMC ($P < 0'001$). Al relacionar el grado de obesidad con el resto de los parámetros (PRN, lactancia, nacionalidad, separación, alimentación...) no se encontraron diferencias estadísticamente significativas.

Conclusiones: En nuestra pequeña serie sólo se ha encontrado relación entre el grado de obesidad y el antecedente familiar; pero no con otros parámetros, a diferencia de lo descrito en la literatura. La motivación de los pacientes obesos es escasa, la dedicación de más tiempo por visita y la disminución del espacio entre visitas mejorarían los resultados.

P394

Potomanía en un niño con alteraciones conductuales

Laura Gutiérrez Pascual, Raquel González Sánchez, Lorena Magallares García, Natalia Rivero Jiménez, Luis Salamanca Fresno, Isabel González Casado
Servicio Endocrinología Pediátrica Hospital La Paz

Introducción: El craneofaringioma es un tumor derivado de la bolsa de Rathke que representa hasta un 10 % de los tumores intracraneales en la infancia. Aunque de crecimiento lento, e histológicamente benigno, es una lesión que por su localización se comporta de forma agresiva, dejando frecuentemente secuelas neuroendocrinas.

Caso clínico: Varón de 12 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, excepto trastorno obsesivo-compulsivo transitorio a los 6 años de edad. Refieren cuadro de dos años de evolución de polidipsia con poliuria y enuresis, siendo diagnosticado de potomanía. En los meses posteriores al inicio de estos síntomas aparecen una hipersomnia diurna excesiva, con mal rendimiento escolar, cefaleas ocasionales e intolerancia al frío. En un control inicial presenta TSH y T4L en rango normal, con controles posteriores también normales, pero sólo con

realización de TSH. Se realiza estudio polisomnográfico y de latencias múltiples del sueño, evidenciándose hipersomnia diurna patológica, por lo que inicia tratamiento con metilfenidato, sin clara mejoría.

Finalmente se realiza una RMN cerebral, en la que se objetiva un craneofaringioma quístico gigante. Es el estudio hormonal presenta un hipotiroidismo central (TSH 5.4 mUI/mL, T4L 0.78 ng/dL), diabetes insípida central e hiperprolactinemia (96 ng/ml). En la campimetría se evidencia además una hemianopsia temporal bilateral. Se realiza extirpación completa vía transcraneal, por las grandes dimensiones de la lesión, sin incidencias. En la actualidad se encuentra en tratamiento hormonal sustitutivo por hipopituitarismo, y presenta secuelas motrices y de tipo conductual en contexto de un síndrome hipotalámico secundario a la intervención.

Conclusiones: A pesar de la clínica que presentaba el paciente no se realizó una prueba de imagen hasta pasados 24 meses del inicio de los síntomas. Los antecedentes obsesivo-compulsivos del niño pudieron influir en el retraso del diagnóstico, al orientar la polidipsia y los cambios de comportamiento hacia patología psiquiátrica. Aunque este tipo de tumor suele manifestarse con estancamiento estatural o clínica de hipertensión intracraneal, existen casos con sintomatología más inespecífica y larvada, como éste. Un mal rendimiento escolar de nueva aparición, la hipersomnia o la enuresis nocturna secundaria, pueden constituir el primer síntoma de estos tumores.

P395

Pseudohipoparatiroidismo tipo IA

Beatriz Gil Peñafiel, María Mayordomo Serna, José M.^a Martos Tello, M.^a Aranzazu Escribano Muñoz, Luis Castaño (Vizcaya), Antonio Gutiérrez Macías
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Introducción: El pseudohipoparatiroidismo (PHP) es un grupo heterogéneo de enfermedades endocrinas que se caracterizan por la presencia de hipocalcemia, hiperfosforemia y aumento de las concentraciones de Parathormona (PTH). Exponemos un caso de reciente diagnóstico de la forma más paradigmática de esta enfermedad.

Caso clínico: Escolar de 7 años y 6 meses que acude a urgencias por episodio convulsivo generalizado.

Antecedentes: alergia al huevo seguida por Alergología.

Exploración física: P:22.7 kg(-0.88 DE), T:121 cm(-1 DE), PC:51 cm(-0.55 DE), facies redondeada y con rasgos toscos, manos y pies pequeños con braquidactilia.

Exploraciones complementarias:

- En urgencias:
 - Ca total 5 mg/dl, Ca iónico 0.77 mMol/l, fósforo 9.5 mg/dl y magnesio de 1.38 mg/dl.
- En planta:
 - PTH basal: 330 pg/ml (vn: 9-65), 25 y 1-25 DOH VitD3 normales; Calciuria y Fosfaturia de 24 horas en límites normales.
 - ECG: QTc 489 ms.
 - Valoración oftalmológica sin alteraciones.

- Mapa óseo: osteopenia a nivel de costillas, manos y pies, epífisis en copa en metatarsianos y metacarpianos así como afectación de la trabeculación ósea a dichos niveles.

- TAC craneal: calcificaciones frontales bilaterales, en núcleos lenticulares y en menor medida en región parietal y cabeza de caudados. Adelgazamiento cortical en calota, leve osteopenia generalizada.

Evolución: Tras ingreso se inicia tratamiento con calcio intravenoso y posteriormente con calcitriol y suplementos de calcio vía oral. Seguimiento en consultas externas. Precisa añadir l-tiroxina por aumento progresivo de TSH. Estudio molecular del gen GNAS halla mutación en exón-intron 4 de novo lo que confirma el diagnóstico de sospecha.

Diagnóstico: Pseudohipoparatiroidismo tipo IA.

Conclusiones: Presentamos este caso de pseudohipoparatiroidismo como paradigma de este grupo heterogéneo de enfermedades. Discutimos su fisiopatología en el contexto de su compleja genética.

P396

Pubertad precoz central en niña de 3 años

Beatriz Gil Peñafiel, María Mayordomo Serna, José M.^a Martos Tello, M.^a Aranzazu Escribano Muñoz, Elisabet Cava Almohalla, Antonio Gutiérrez Macías
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Introducción: La pubertad precoz es un trastorno consistente en la aparición de los caracteres sexuales secundarios antes de los 8 años en niñas y de los 9 años en niños. En las niñas se caracteriza por aparición de botón mamario junto con pubarquia y/o axilarquia y aceleración del crecimiento. En los últimos años se ha descrito un adelanto en la edad de inicio de la pubertad, en general en niñas, y en concreto en la población inmigrante. Presentamos el caso de una paciente de 3 años de edad con pubertad precoz central, sus datos clínicos, analíticos e iconográficos.

Caso clínico:

Motivo de consulta: Escolar de 3 años y 10 meses remitida a consulta por telarquia desde el año y medio de vida, también presenta pubarquia desde los dos años y aumento de flujo vaginal. No olor apocrino, ni axilarquia. Sin alteraciones neurológicas.

Antecedentes familiares: origen marroquí. Madre 21 años, menarquia a los 11 años y GAV: 3-2-1. Padre de 24 años, sano. Talla diana 160 +/-5 cm.

Antecedentes personales: gestación controlada sin incidencias, parto a las 35 semanas que precisó ingreso por prematuridad sin otros datos de interés.

Exploración física: P:18.4 kg(0.72 DE), T:110.2 cm(1.88 DE), Estadio de Tanner 3-4 con axilarquia grado 1, pubarquia grado 2-3 y telarquia grado 4-5, mácula hipercrómica en muslo izquierdo y soplo sistólico I-II/VI, siendo el resto de la exploración normal.

Exploraciones complementarias:

- Edad ósea: 7 años. (Pronóstico de talla adulta: 154.8 +/-5 cm).
- Ecografía pélvica: útero con evidencia de línea endometrial, longitud de 32 mm, diámetro cuerpo-cuello 12/9, ovario derecho de 23x16x17 mm, ovario izquierdo de 20x16x17 mm con folículos periféricos sin presencia de folículos dominantes.
- Test de estímulo con análogo de GnRh: LH basal 2.3 mUI/L y estradiol basal 31 pcg/ml con un pico de LH a los 180 minutos de 21.2 mUI/L.
- RM (centrada en hipotálamo-hipófisis): sin evidencia de lesiones.

Diagnóstico: Pubertad Precoz Central Idiopática

Evolución: Inicia tratamiento con análogos de GnRh. Sin complicaciones hasta el momento actual.

Conclusiones: Presentamos un caso clínico de pubertad precoz central en una niña inmigrante de corta edad como paradigma de esta alteración de la cronobiología. Discutimos la necesidad de la realización de resonancia magnética contrastándolo con la bibliografía revisada y justificamos la necesidad de inicio y el objetivo del tratamiento frenador según los distintos protocolos.

P397

Pubertad precoz y pubertad adelantada. evaluación de la eficacia del tratamiento con análogos de GHRH

Ana Cabrejas Lalmolda, Ana Abizanda Guillén, María Sánchez Erce, Laura Gil Ferrer, José Ignacio Labarta Aizpun, Esteban Mayayo Dehesa
Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza

Objetivos: Valorar los resultados del tratamiento con análogos de LHRH sobre el pronóstico de crecimiento en un grupo de pacientes diagnosticadas de pubertad precoz y puertad adelantada.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 46 niñas diagnosticadas de pubertad precoz o pubertad adelantada y controladas en la Unidad de endocrinología pediátrica de nuestro hospital, de las cuales fueron tratadas con análogos de GNRH 27 y 19 no recibieron tratamiento. Variables auxológicas analizadas: edad cronológica (ec), edad ósea (eo), pronóstico de crecimiento (pc).

Resultados: N=46 niñas. Del total de pacientes 27 recibieron tratamiento con una duración media del mismo de 26,4 meses. La edad media de inicio de la pubertad fue de 8,12 años con un mínimo de 3,4 (-7,08 SDS) y un máximo de 9,65 (-1,02 SDS). Dentro del grupo de pacientes con pubertad adelantada tratadas, la edad cronológica de inicio de la pubertad fue de 9 años (0,52 SDS), la edad ósea al inicio de la misma se situaba en 1,1 SDS, la talla para la edad ósea en -1,8 SDS y el pronóstico inicial en -2,08 SDS. La talla evolucionó desde -0,59 SDS previo al tratamiento hasta -0,82 tras finalizar el mismo, y la ganancia de pronóstico de talla expresada en cm fue de 4,7. El grupo de pacientes con pubertad precoz tratadas inicia la pubertad a la edad cronológica media de

7,27 (1,13 SDS), con una edad ósea de 2,33 SDS, una talla para la edad ósea de -1,1 SDS y un pronóstico de talla inicial en -0,92 SDS. En este grupo la talla evoluciona desde 1,2 SDS al inicio de tratamiento hasta 0,79 SDS al final, y la ganancia de pronóstico es de 4,52 cm. La ganancia de talla en las pacientes no tratadas fue de 2,8 cm en las pacientes con pubertad precoz y de 3,58 cm en las pacientes con pubertad adelantada.

Conclusiones: El tratamiento con análogos de LHRH se asocia con una mejoría significativa del pronóstico de crecimiento tanto en el grupo de pacientes con pubertad precoz como en el de pubertad adelantada, si bien no se han encontrado diferencias significativas al comparar la ganancia de talla en las pacientes tratadas y no tratadas.

P398

Raquitismo carencial: una enfermedad emergente

Laura Cabrera Morente, M^o Eugenia Villanueva Martínez, Gabriela Martínez Moya, Marta De Toro Codes, M.^a del Mar Tirado Balagué, Jesús de la Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén

Introducción: El raquitismo nutricional es la manifestación clínica del déficit grave y prolongado de Vitamina D. Es una enfermedad emergente entre inmigrantes asiáticos y árabes en países europeos. La primera infancia y la pubertad son períodos críticos para su manifestación clínica, debido al aumento de las demandas óseas de calcio. La etiopatogenia se debe a diversos factores, los principales son una menor exposición solar y deficiente ingesta de productos ricos en calcio. La sintomatología en el adolescente es escasa. Se caracteriza por: hipocalcemia, hipofosfatemia, fosfatasa alcalina y paratohormona elevadas y niveles disminuidos de vitamina D 25(OH). La radiología suele ser normal, salvo en estadios más evolucionados. Debe hacerse un diagnóstico diferencial con enfermedad renal, hepática, malabsorción intestinal o toma de anticonvulsivantes. El tratamiento se basa en vitamina D y recomendaciones dietéticas.

Caso clínico: Niño de 13 años, de origen pakistaní, de piel oscura, que reside en España desde hace 4 años. Consulta al Pediatra por cansancio, dolor en extremidades inferiores y falta de memoria, realizándose estudio neurológico normal. En análisis sanguíneo mostró: Fosfatasa Alcalina 718 U/L (283-487U/L), Ca 9,3 mg/dl (8,1-10,4 mg/dl), P 2,5 mg/dl (2,7-4,5 mg/dl), PTH 318,4 pg/ml (15-88 pg/ml), Vit D 25 OH < 4 ng/ml (12-54 ng/ml). Ferropenia. Destacaba ingesta escasa de productos lácteos y alimentación rica en arroz. La exploración física fue normal, salvo discreto rodete en muñecas y tobillo izquierdo y genu valgo. RX: Metáfisis de huesos largos ensanchadas. La administración de vitamina D y modificaciones en su dieta normalizaron los parámetros analíticos mejorando su sintomatología.

Conclusiones:

- Debe tenerse en cuenta ésta patología en la población indopakistaní investigando síntomas y signos clínicos y

realizando una encuesta alimentaria y de exposición solar.

- El fenómeno migratorio puede aumentar la prevalencia de enfermedades prácticamente olvidadas, como el raquitismo, en nuestro país.
- La detección de un caso de raquitismo en una familia implica realizar un estudio de deficiencia de vitamina D en el resto (fundamentalmente en la madre y hermanos).
- Señalar la importancia de su diagnóstico, ya que con el tratamiento mejoran sus manifestaciones clínicas, y se evita el riesgo de fracturas por osteoporosis en la vida adulta.

P399

Seguimiento y evaluación de pacientes pediátricos con sobrepeso y obesidad

Ana Esther García - Ballesteros Navas, Irene Hurtado Muñoz, Saioa Jiménez Echevarria, María Jesús Ceñal Gonzalez Fiero, Lidia Brea Prieto, Beatriz del Pozo Menéndez

Hospital de Móstoles

Introducción: La obesidad es una de las patologías con mayor incidencia en la población pediátrica. Se está convirtiendo en un problema de salud pública, que determinará futuras estrategias y protocolos de manejo del síndrome metabólico con la consiguiente repercusión en la calidad de vida.

Objetivos: Evaluación y comparativa de datos analíticos, clínicos y antropométricos de pacientes con sobrepeso y obesidad.

Métodos: Estudio observacional, retrospectivo, de 26 pacientes seguidos en la consulta de Obesidad entre 2005 y 2009. Análisis estadístico con Spss20 de diferencias de índice de masa corporal (IMC), tratamientos, antecedentes personales y familiares, actividad física previa, hábitos alimentarios, controles hormonales y bioquímicos.

Resultados: Analizamos 24 casos, 66,6% mujeres y 33,3% varones, edad media de 9,6 años (3-14). Antecedentes familiares: 54% obesidad; 12,5% diabetes, 8,3% HTA, 8,3% diabetes gestacional. Antecedentes personales: 2 niños (8,3%) fueron prematuros y gemelares; 1 (4,15) bajo peso y 3 (12,5%) peso elevado para la edad gestacional. El 87,3% recibieron lactancia materna. Enfermedades previas: 5 (20,8%) hipotiroidismo subclínico; 4(16,7%) asma, 1 (4,1%) hiperglucemia y 1 (4,1%) SAHS. Realizaba ejercicio el 20,8%, dieta inadecuada el 100%. 3 niños (12,5%) presentaban hipercolesterolemia, resto analítica normal. Evolución: Al inicio todos los niños recibieron recomendaciones sobre alimentación y actividad física. Sólo 14 % (58,3%), mantuvieron dichas pautas hasta el final del seguimiento. En 10 pacientes (41,6%) se requirió pautar dieta hipocalórica acorde con su edad. Uno precisó tratamiento con levotiroxina y tres con metformina. En el control antropométrico a los 6 meses, 12 niños (50%) mejoraron su IMC

media $-2,22 \pm 2,81$ DE, y 12 (50%) no mejoraron media $\Delta +0,57 \pm 0,42$ DE. Al año, 9 niños (37,5%) mejoraron su IMC media $\Delta -2,33 \pm 3,04$ DE, en 15 (62,5%) se observó empeoramiento media $\Delta +0,78 \pm 0,76$ DE. A los dos años, sólo mejoraron 6 niños (24%) media $\Delta -4,25 \pm 3,69$ DE; empeoraron 18 (75%), media $\Delta +1,76 \pm 1,13$ DE. Durante el seguimiento, un niño desarrolló hipotiroidismo subclínico, tres hiperinsulinismo, y uno hipertrigliceridemia. Antecedentes familiares de obesidad 66,6% en el grupo que mejoró frente al 50% en el otro.

Conclusiones

- 1) La pérdida de peso es más evidente en el control a los 6 meses, posteriormente muchos pacientes vuelven a sus hábitos dietéticos y recuperan peso.
- 2) La adolescencia constituye una edad difícil para conseguir una adecuada adherencia al tratamiento y cambio de hábitos.
- 3) El antecedente de obesidad familiar no ha influido en la evolución de nuestros pacientes.

P400

Síndrome de Turner en paciente con diagnóstico previo de enfermedad celíaca

María Mayordomo Serna, Beatriz Gil Peñafiel, José M.^a Martos Tello, Daniel Calvo Martínez, Lydia Irlles Díaz, Antonio Gutiérrez Macías
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Introducción: El síndrome de Turner es una cromosomopatía descrita por la pérdida total o parcial de un cromosoma X, siendo característica clínica más importante la talla baja.

Caso clínico: Escolar de 5 años y 3 meses que acude a consulta por talla baja.

Antecedentes familiares: Sin interés. Talla diana 165,3 ± 5 cm (0,22 DE)

Antecedentes personales: Antecedentes perinatales sin interés. PN 3160 gr, L:51 cm. Seguimiento en consulta de Nefrología infantil por dilatación pielocalicial izquierda resuelta. Valorada en oftalmología infantil por despigmentación en iris considerándolo variante de la normalidad. Remitida a Gastroenterología infantil a los 9 meses por estancamiento ponderal, presenta hormonas tiroideas en valores normales, destaca anticuerpos de enfermedad celíaca positivos (Ac antitransglutaminasa IgA 155 U/ml), y biopsia yeyunal con atrofia parcial de vellosidades, por lo que se diagnostica de enfermedad celíaca y se inicia dieta exenta de gluten.

Exploración física: P 15 kg (-1.49 DE) T 101 cm (-2.39 DE), VC: 6,1 cm/año (-0,6 DE). Frente amplia, pterigium mínimo, mamilas algo separadas, cúbito valgo, uñas con estriación longitudinal, nevus pigmentados múltiples en tronco. Resto normal.

Exploraciones complementarias:

- Edad ósea: 4 años y 6 meses.
- Cariotipo alta resolución: 86.5% de las metafases con monosomía del cromosoma X; en el 13,5% restante 46

XXr (cromosoma X en anillo), confirmado mediante FISH.

- ORL: Audiometría normal.

Evolución y tratamiento: Iniciado recientemente tratamiento con análogos de GH. Mantiene dieta sin gluten.

Diagnóstico: Síndrome de Turner. Enfermedad celíaca

Conclusiones: Presentamos este caso como ejemplo claro del procedimiento diagnóstico a realizar ante una talla baja. Consideramos tan importante la realización de Ac. Antitransglutaminasa como la solicitud de cariotipo en niñas con talla <P3 sobre todo ante la presencia de dismorfias. Por último, justificamos la asociación de estas entidades por la mayor incidencia de trastornos autoinmunes en el Síndrome de Turner.

P401

Síndrome de Van Wyk-Grumbach

Lesby Espinoza Colindres, Guillermo Villatoro Godoy, Sonia Guadalupe Martínez Mejía

Endocrinología Pediátrica, Departamento de Pediatría, Hospital Escuela

Introducción: El síndrome de Van Wyk-Grumbach es la asociación de hipotiroidismo severo y pubertad precoz, además puede cursar con hiperprolactinemia, galactorrea, quistes ováricos y menstruación precoz. La alta concentración de tirotrófina (TSH) actúa como “FSH like” sobre el receptor de hormona folículo estimulante (FSH), esto favorece la aparición de quistes ováricos, con el consiguiente incremento en la producción de estradiol, lo que estimula aparición de sangrados menstruales y aumento del tamaño mamario. Es la única forma de pubertad precoz que se acompaña de enlentecimiento de

la velocidad de crecimiento. Todos los síntomas mejoran con el tratamiento del hipotiroidismo con levotiroxina.

Caso clínico: Femenina de 11 años con historia de pubertad precoz y menarquia a los 6 años, ciclos menstruales cada 3 meses; talla baja y retraso psicomotor. Examen físico: fascies toscas, voz grave. Peso 23 kg (<p5), talla 100.5 cm (<p5). Macroglosia, dentadura decidua con múltiples caries. Tiroides no palpable. Abdomen globoso, masa palpable en cuadrante inferior derecho, dura, móvil, no dolorosa, de aproximadamente 9x11 cm. Genitales: femeninos, no clitorimegalia. Telarquia IV, no galactorrea, no pubarquia, no axilarquia. Genu-valgo bilateral de predominio izquierdo. Piel seca y acartonada. Pruebas complementarias: TSH > 75 μ UI/L; T4: 1.99 μ g/dl; T3 < 40 ng/dl; estradiol 1634 pg/L; LH 0.37 U/L; FSH 14.4 U/L; prolactina > 150 ng/L; anticuerpos antitiroglobulina y antimicrosomales negativos. Ultrasonido abdominal: útero de 8.1x5.6x4.4 cm, ambos ovarios con múltiples formaciones quísticas, derecho mide 9.3x7.1x6.1 cm, izquierdo mide 7.1x7.9x5.1 cm. Ultrasonido tiroideo: escaso tejido tiroideo en lóbulo derecho 0.34x0.37 cm. IRM cerebral: masa intra y supraselar de 2x2.1 cm, compatible con macroadenoma hipofisiario. Se inició tratamiento con levotiroxina; 4 meses después la función tiroidea se normalizó, hubo aceleración de la velocidad de crecimiento (4.9 cm en 4 meses), disminución del tamaño de los ovarios y normalización de los niveles de prolactina.

Conclusiones: El hipotiroidismo congénito es una enfermedad que rara vez puede diagnosticarse clínicamente de forma temprana, debido a que sólo el 5% de los casos presentan manifestaciones antes de los 3 meses de edad. Entre más tardío es el diagnóstico y el inicio del tratamiento, mayor es el grado de retraso mental y la presencia de secuelas.

Errores innatos en el metabolismo

P402

Enfermedad de Pompe. A propósito de un caso

Sara Viscor Zárate, Ana Abizanda Guillén, Malva Díez Muñoz, Paula Madurga Revilla, Juan Pablo García Iñiguez, Javier López Pisón
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet

Introducción: La forma infantil clásica de enfermedad de Pompe es una muy rara y grave enfermedad de depósito lisosomal de herencia autosómica recesiva. La existencia de tratamiento enzimático sustitutivo (TES) ha cambiado su manejo.

Caso clínico: Varón de 10 meses sin antecedentes familiares ni personales de interés. Consulta por fiebre, tos y disnea en las últimas 48 horas. Ingresa en UCIP por importante compromiso respiratorio, en contexto de bronquiolitis por VRS, que fue empeorando durante las primeras horas de ingreso precisando soporte ventilatorio no invasivo (BIPAP). A la exploración destaca: actitud en libro abierto, ausencia de movimientos espontáneos, hipotonía generalizada, arreflexia e hipomimia facial; soplo sistólico III/VI, aspecto distrófico. No hepatomegalia. Radiografía de tórax: cardiomegalia. ECG: PR corto, signos de hipertrofia ventricular. Ecocardiografía: severa miocardiopatía hipertrófica. Elevación de enzimas musculares (CK: 1500 UI/L). EMG: intensa actividad de denervación y abundantes descargas repetitivas. Se constata que desde los 7-8 meses presentaba: disminución de la fuerza en extremidades inferiores, pérdida de bipedestación con apoyo, sedestación inestable y dificultad para la alimentación. Pese a la mejoría del cuadro respiratorio agudo, persistía la dependencia de soporte ventilatorio. Se inició TES tras la confirmación de enfermedad de Pompe mediante determinación de la actividad alfa-glucosidasa ácida. Presento mejoría discreta, ya desde antes del inicio del TES, aunque sigue precisando ventilación mecánica no invasiva durante el sueño.

Conclusiones: El TES es seguro y está bien establecida su indicación. La eficacia se relaciona con su instauración precoz, aumentando la supervivencia libre del respirador. La continuación del tratamiento, de elevado coste económico, se reevalúa en función de la evolución mediante parámetros establecidos. Las enfermedades raras exigen una permanente actualización y las opciones de diagnóstico y tratamiento una precoz y rápida actualización.

P403

Fallo hepático en lactante diagnosticado de hepatoblastoma

Miryam Triana Junco, M.Carmen Díaz Fernandez, Elena Alonso Villán, Libertad Latorre Navarro, Yolanda de la Casa Ventura, Paloma Jara Vega
Hospital Universitario La Paz

Introducción: Los tumores hepáticos malignos son raros en la infancia. De éstos, el hepatoblastoma supone más del 60%. Se manifiesta como masa asintomática en niños menores de 3 años, generalmente sin patología hepática subyacente.

Caso clínico: Lactante de 8 meses que acude derivado de otro centro para tratamiento, con diagnóstico de hepatoblastoma epitelial fetal que no ha respondido a 5 dosis de quimioterapia y que presenta, durante el último mes, alteración de la coagulación que precisa transfusiones frecuentes. Analítica al ingreso: GOT 24U/ml, GPT 27U/ml, GGT 152U/ml, amonio 134mg/dl, bilirrubina 1,2mg/dl, AFP: 141.447 ng/ml. En la anatomía patológica de la resección realizada de un nódulo hepático se objetivó atipia hepatocitaria y transformación pseudoacinar, con nódulos de aspecto cirrótico en la periferia y expresión masiva de AFP. El hallazgo de nódulos de regeneración en la biopsia, junto con la coagulopatía (TP 23%, dímero D 2000 e INR 3,1) y la hipofosforemia concomitante (2,2mg/dl), obligó a descartar un error innato del metabolismo de las proteínas. En la cromatografía de aminoácidos y ácidos orgánicos presentaba niveles elevados de tirosina y metionina, realizándose entonces cuantificación de succinilacetona en orina (764 mmol/mol de creatinina) y confirmándose el diagnóstico de Tirosinemia tipo 1. Se inició tratamiento con NTBC, mejorando progresivamente la coagulopatía así como la función hepática y renal, presentando entonces una situación estable para afrontar el trasplante hepático.

Comentarios: El hepatoblastoma no cursa con fallo hepático, por lo que ante una coagulopatía mantenida, debemos hacer diagnóstico diferencial con otras causas de fallo hepático agudo (galactosemia, tirosinemia, hemocromatosis neonatal o fructosemia). La asociación entre la tirosinemia y el hepatocarcinoma es ampliamente conocida. Sin embargo, es excepcional que coexistan tirosemia y hepatoblastoma.

P404

Trastornos congénitos del metabolismo: Acidemias Orgánicas y Aciduria argininosuccínica en nuestra Unidad durante los últimos 10 años

Rocio Rodríguez Belmonte, Maria Luisa Fernández López, Belén Sevilla López, Riccarda Tesse, Oliver Valenzuela Molina, Antonio Jerez Calero
Hospital Universitario San Cecilio

Introducción: Existen hasta 100 tipos de trastornos metabólicos congénitos con una incidencia global de hasta 1/2.000 recién nacidos.

Muchos de los trastornos metabólicos congénitos se diagnostican en recién nacidos o lactantes cuyas primeras horas, días o semanas de vida transcurrieron dentro de la normalidad.

Dentro de estos trastornos, las Acidemias Orgánicas de cadena ramificadas (Acidemia Isovalérica, Acidemia Propiónica y Acidemia Metilmalónica) así como la Aciduria Argininosuccínica, un defecto congénito del ciclo de la urea, se suelen presentar como cuadros de dificultad para la alimentación, vómitos, somnolencia, hipotonía... con hiperamoniemia de forma frecuente.

Método: Se realiza una revisión retrospectiva de la causística en nuestra Unidad de Pediatría con Acidemias Orgánicas o Aciduria como criterios de búsqueda.

Se analiza la edad de presentación y diagnóstico, complicaciones clínicas, tratamientos y evolución clínica de estos pacientes.

Resultados: En los últimos 10 años y con los criterios de búsqueda seleccionados encontramos 5 casos diagnosticados en nuestra Unidad de Pediatría siendo 3 de ellos

correspondientes a Acidemia Propiónica, 1 Acidemia Metilmalónica y 1 Aciduria Argininosuccínica. 4 de los casos fueron registrados en mujeres y sólo 1 de ellos en un varón. Además el diagnóstico se realizó en el primer año de vida de todos ellos con manifestaciones precoces en todos ellos. Se describen múltiples complicaciones clínicas afectando a todos los órganos y aparatos como convulsiones, parálisis cerebral infantil, sepsis graves e incluso fulminantes, coma hiperamoniémico... Llama la atención la aparición de acrodermatitis acidémica, un trastorno de la piel de características similares a la acrodermatitis enteropática sin respuesta a suplementación de Zinc hasta en 2 de ellos.

El tratamiento fue precoz en todos los casos con restricción proteica, corrección del medio interno y suplementación de aminoácidos o vitaminas según el caso.

El desenlace fue fatal en 4 de los pacientes documentados con múltiples secuelas neurológicas en el caso de la paciente superviviente a los 3 años de vida que por cambio de residencia no disponemos de datos sobre su estado actual pero hasta el momento presentaba parálisis cerebral infantil tipo coreo-atetosis con varios ingresos hospitalarios.

Conclusiones: Las manifestaciones clínicas de los trastornos congénitos del metabolismo suelen ser muy inespecíficas y en ocasiones coincidiendo con eventos agudos graves por lo que es importante mantener un elevado índice de sospecha ante estos trastornos. Aunque su pronóstico suele ser dramático, como vemos en nuestra serie, llegar a un diagnóstico del caso índice es crucial para el consejo familiar en embarazos posteriores ya que la herencia en estos trastornos es autosómica recesiva.

Gastroenterología y Nutrición

P405

Acalasia en niños: a propósito de tres casos

Reyes Álvarez García-Rovés, Blanca Toledo del Castillo, Carmen Martínez López, Nelia Navarro Patiño, David Peláez Mata, César Sánchez Sánchez
Hospital Gregorio Marañón

Introducción: La acalasia es un trastorno esofágico de causa desconocida, que cursa con dificultades para la deglución debidas a una alteración en el peristaltismo esofágico y a la ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior (EEI). El tratamiento de elección es quirúrgico, si bien en algunos casos puede valorarse la terapia farmacológica.

Método: Estudio retrospectivo descriptivo mediante la revisión de casos diagnosticados de acalasia entre Agosto de 2005 y Diciembre 2011 en pacientes menores de 18 años.

Resultados: Recogimos 3 pacientes varones de 7, 14 y 16 años. Todos referían una clínica de disfagia, inicialmente para sólidos y progresivamente para líquidos, asociada a pérdida ponderal, de entre 6 y 12 meses de evolución. El paciente más joven refería además vómitos, facilidad para el atragantamiento y tos nocturna ocasional. La analítica fue normal. Todos ellos presentaban imágenes sugestivas de acalasia en el tránsito esofagogástrico, siendo la manometría esofágica la prueba de confirmación. En uno de los pacientes se realizó además endoscopia alta en la que se visualizaba un pseudodivertículo y restos alimenticios. Uno de los pacientes recibió tratamiento médico con nifedipino sin mejoría, realizándose finalmente cirugía en los 3 mediante miotomía de Heller asociada a funduplicatura (2 tipo Dor y 1 Nissen). Uno de los pacientes precisó dilatación endoscópica por estenosis, si bien ninguno presentó complicaciones postquirúrgicas y la evolución posterior de los 3 fue satisfactoria con resolución completa de la clínica.

Conclusiones: La acalasia es un trastorno neuromotor infrecuente en la población pediátrica. Es fácil sospecharlo ante una clínica sugestiva; Sin embargo en ocasiones los síntomas pueden ser similares a los del reflujo gastroesofágico en el niño pequeño o presentarse como vómitos de repetición o neumonías por aspiración en el niño escolar o adolescente. Las características imágenes radiológicas del esófago dilatado con el afilamiento distal "en cola de ratón" pueden orientar nuestra sospecha, aunque la confirmación diagnóstica nos la dará la manometría. El tratamiento de elección es controvertido dada la ausencia de series amplias pediátricas que avalen la superioridad de unas u otras terapias. El más eficaz parece ser quirúrgico con una alta tasa de resolución de los síntomas y escasas

complicaciones.

P406

Aumento de incidencia de enfermedad celiaca y enfermedad inflamatoria intestinal en Navarra. ¿Casualidad o causalidad común?

Ana Herrero Varas, Sada Elena Zarikian Denis, Verónica Etayo Etayo, Isabel San Martín García, Elena Aznal Sáinz, Félix Sánchez-Valverde Visus
Complejo Hospitalario de Navarra

Introducción: La incidencia de enfermedad inflamatoria intestinal (EII) y de enfermedad celiaca (EC) en nuestro medio ha sufrido un incremento progresivo en los últimos años. Puede deberse a cierta similitud entre ambas entidades, ya que son enfermedades autoinmunes que comparten algunos mecanismos etiopatogénicos y tienen la mucosa intestinal como órgano diana.

Método: Se revisa el número de pacientes diagnosticados de EII y EC en el periodo 1984-2009.

Se calcula la incidencia mediante Densidad de Incidencia /100.000 niños menores de 15 años (DI) en quinquenios (1984-1988, 1989-1993, 1994-1998, 1999-2002, 2003-2009).

Resultados

Se aprecia un aumento claro de la DI en ambas patologías en el periodo analizado, multiplicándose el número de casos diagnosticados por 6.5 veces en la EII y por 12.9 en la EC.

La DI de EII va aumentando progresivamente desde 0.55 casos/ 100.000 en el periodo 84-88, hasta 3.27 casos para el periodo 2003-2009.

La DI de la EC pasa de 3.99 casos/100.000 en el periodo 84-88 a 51.8 casos/100.000 en el periodo 03-09.

Conclusiones: La incidencia de EC y EII ha aumentado claramente en nuestro medio en el periodo estudiado.

En la EC, este aumento puede deberse a una búsqueda clínica de la enfermedad más intensiva, pero es probable que ciertos factores desencadenantes propios de nuestra sociedad compartan etiopatogenia en ambas entidades clínicas.

P407

Colangite esclerosante primária: uma manifestação rara de doença de Crohn

Cristina Novais, Sónia Melo Gomes, Sara Azevedo, Ana Isabel Lopes, Anabela Bicho
Centro Hospitalar Oeste Norte

Introdução: A doença inflamatória intestinal é uma doença crónica, idiopática, acompanhada por manifes-

tações extra-intestinais em cerca de 1/3 dos casos. Entre as manifestações hepato-biliares encontra-se a colangiíte esclerosante primária (CEP), caracterizada por inflamação e fibrose progressiva das vias biliares.

Caso clínico: Adolescente, sexo feminino, 15 anos, com antecedentes familiares de beta-talassémia minor, internada para estudo de anemia grave detectada na sequência de astenia e palidez cutânea com dois meses de evolução. Clinicamente apresentava perda ponderal, diarreia crónica desde há vários meses, com 9 dejeções diárias, ocasionalmente misturadas com sangue, precedidas de cólica abdominal e episódios de incontinência fecal. Analiticamente destacava-se anemia ferropénica grave (Hb-6,5g/dl), aumento da HbA2; parâmetros de fase aguda, transaminases, fosfatase alcalina e gama-glutamil transferase aumentados; pesquisa de sangue oculto nas fezes positiva; anticorpos ANA, c-ANCA e anti-transglutaminase positivos. Efectuou ecografia abdominal que revelou dilatação marcada da vesícula, vias biliares e hepatoesplenomegalia. A colonoscopia revelou pancolite extensa com envolvimento do ileon terminal, compatível com doença de Crohn. Por suspeita de CEP, realizou colangiorrressonância que evidenciou ligeira dilatação das vias biliares intrahepáticas e da via biliar principal, com diminuição progressiva de calibre, sugestiva de CEP em fase inicial. Iniciou dieta semielementar, terapêutica com prednisolona, azatioprina, messalazina e ácido ursodesoxicólico, com evolução clínica favorável.

Conclusão: Os autores pretendem destacar a importância da suspeição clínica e do diagnóstico de CEP através de colangiorrressonância, pois embora rara, é uma doença progressiva, que acarreta um agravamento do prognóstico, pela necessidade de transplante hepático em estádios avançados e diminuição da esperança média de vida.

P408

Enfermedad de Wilson en edad pediátrica. A propósito de dos casos

Jorge García Moreno, Miren Eizmendi Bereciartua, Miren Satrustegi Aritziturri, Nuria Chaves Caro, Francisco Javier Eizaguirre Arocena
Hospital Universitario Donostia

Introducción: La enfermedad de Wilson (EW) es un trastorno hereditario autosómico recesivo en el metabolismo del cobre, caracterizado por una mutación en el gen ATP-7B, causando un fallo en su excreción, lo que condiciona un acúmulo de cobre tanto en hígado como en otros tejidos.

Objetivo: Describir las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas y la respuesta al tratamiento.

Método: Estudio descriptivo a través de la revisión de historias clínicas de pacientes con sospecha de enfermedad de Wilson en los últimos 2 años en nuestro servicio.

Se han analizado diversas variables como edad al diagnóstico, sexo, clínica, datos de laboratorio (ceruloplasmina, cobre en orina y perfil hepático), estudios de imagen, biopsia hepática con cuantificación de cobre en tejido hepático, tratamiento y evolución.

Resultados: La edad al diagnóstico de los pacientes estudiados (n=2, varones) es de 10 y 6 años. El primer paciente presentó hipertransaminasemia y dolor abdominal con ceruloplasmina disminuida, cupruria elevada (tras administración de D-penicilamina) y ecografía hepatobiliar discreto aumento de ecogenicidad hepática. Concentración intrahepática de cobre de 367 mcg/g. El estudio genético demostró mutaciones asociadas al gen ATP-7B y vitamina B6. Tratado con D-penicilamina con evolución clínica y analítica favorable. El segundo paciente presentó hipertransaminasemia aislada sin clínica acompañante. Como antecedente familiar destacaba abuela paterna afecta de hemocromatosis. Se hizo estudio genético a la familia, resultando el padre portador de la mutación del gen S65C. Ecografía hepatobiliar normal. Las cifras de ceruloplasmina (en cuatro determinaciones) fueron normales. Cupruria elevada tras administración de D-penicilamina. Concentración intrahepática de cobre 333 mcg/g. Estudio genético no concluyente, por no hallar las mutaciones más frecuentes de esta enfermedad. Pendiente de iniciar tratamiento con acetato de zinc.

Conclusiones: Los dos pacientes han presentado hipertransaminasemia. El primero, además, con sintomatología vaga e inespecífica como abdominalgia y malestar general, mejorando clínicamente con D-penicilamina. En el segundo paciente fue más laborioso llegar al diagnóstico debido por una parte a los antecedentes familiares de hemocromatosis y por otra a las cifras de ceruloplasmina normales, datos que se describen en 5-10% de los pacientes con enfermedad de Wilson.

P409

Estenosis pilórica secundaria a ingesta de cáustico

Rosa María García Ortega, Miguel Matamala Morillo, Cristina Pérez Aragón, Patricia Rodríguez Campoy, Jose Antonio Blanca García, Iñigo Tuduri Limousin
Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: La estenosis esofágica es la principal secuela de la ingesta de cáusticos. Sin embargo, entre un 10 y un 30% de los casos se puede encontrar compromiso a nivel gástrico, pudiendo dar lugar a un síndrome de retención secundario. Presentamos el caso de un niño que desarrolló una estenosis pilórica por lesiones cicatriciales tras la ingesta accidental de un cáustico ácido, presentando un síndrome pilórico.

Caso clínico: Niño de 3 años, sin antecedentes de interés, que acude por ingestión accidental de ácido sulfúrico hacía 5 horas, presentando vómito hemático. Se observan lesiones en mucosa lingual y faríngea, sin otros hallazgos. Se realiza endoscopia digestiva, observándose en esófago (2/3 inferiores), mucosa blanca, necrotizada y

esfacelada, con erosiones lineales y circunferenciales. En cardias zonas desnudas, mucosa gástrica necrotizada (esofagitis cáustica grado III de Savary-Miller y gastritis aguda erosiva). Se monitoriza y administra fluidoterapia, antibioterapia, analgesia y protección gástrica, iniciándose nutrición parenteral total. Al 8º día se inicia tolerancia con líquidos, introduciéndose progresivamente dieta triturada, siendo dado de alta.

A los 9 días del alta reingresa por vómitos alimenticios (alimentación con líquidos y purés), sin disfagia. Exploración física normal. En estudio gastroduodenal se objetiva estenosis severa del canal pilórico, impidiendo el tránsito gastroduodenal; y en la ecografía abdominal engrosamiento de la pared del canal pilórico. Se inicia antibioterapia con cefotaxima, fluidoterapia, protección gástrica y dieta absoluta con SNG abierta, con nutrición parenteral total. En TAC abdominal aparece estenosis del canal pilórico, con dilatación gástrica, y en endoscopia digestiva gastritis aguda en remisión y obstrucción total del tracto de salida gástrico. Se realiza mediante laparotomía anastomosis en diamante entre estómago y 1ª porción duodenal, sin resección del tejido, colocándose sonda transpilórica para nutrición enteral. A las 24 horas se inicia nutrición enteral a débito continuo con hidrolizado de proteínas por sonda transpilórica de forma creciente. En estudio gastroduodenal a la semana de la intervención observamos paso de contraste a través del píloro. Se inicia dieta oral con líquidos y purés, con buena tolerancia.

Se da de alta con dieta a base de líquidos y purés. En revisión endoscópica se aprecia en antro pilórico cuerpos extraños (puntos de sutura), sin otras alteraciones.

Conclusiones: Existe amplia información respecto a las lesiones esofágicas producidas por la ingesta de cáusticos. En nuestro caso, lo atípico es la severa lesión pilórica que posteriormente produjo estenosis cicatricial, ocluyendo completamente el paso del contenido gástrico al duodeno.

P410

Fallo hepático agudo como presentación de déficit de ornitina transcarbamilasa

Isabel San Martín García, Arantxa Mosquera Gorostido, Raquel Urabayen Alberdi, Ana Herrero Varas, Verónica Etayo Etayo, Elena Aznal Sáinz
Complejo Hospitalario de Navarra

Introducción: El déficit de ornitina transcarbamilasa (OTC) es un trastorno del ciclo de la urea que se hereda por transmisión ligada al X parcialmente dominante. La sintomatología se deriva del acúmulo de amonio en el organismo, que no puede degradarse a través del ciclo de la urea. En los varones la clínica de hiperamonemia suele presentarse en los primeros días de vida y puede ser de evolución fatal, siendo las manifestaciones habitualmente más leves en las mujeres afectas. En caso de que la manifestación inicial se trate de un fallo hepático agudo, debe llevarse a cabo un amplio

diagnóstico diferencial con el objetivo de llegar al diagnóstico.

Caso clínico: Niña de 3 años, previamente sana, que acude a Urgencias por irritabilidad y adormecimiento desde hacía 2 días. A la exploración presenta constantes normales, sin alteraciones a la exploración física, salvo llanto frecuente. La analítica sanguínea muestra elevación de transaminasas, junto con hiperamonemia y alteración de la coagulación, y con el diagnóstico de fallo hepático agudo ingresa en UCI-P. Se inicia tratamiento dirigido a disminuir la cifra de amonio, y se comienza estudio etiológico, solicitando serologías de virus hepatotropos, niveles de tóxicos, anticuerpos para enfermedades autoinmunes y parámetros metabólicos. La clínica mejora progresivamente, con descenso de las cifras de transaminasas y amonio, y mejoría de la coagulación, y la paciente es dada de alta, pendiente de resultados de enfermedades metabólicas, siendo el resto de pruebas complementarias negativas. Es controlada de forma ambulatoria, permaneciendo asintomática, hasta un mes después del alta, cuando se constata nuevamente irritabilidad, observando en la analítica sanguínea importante elevación de amonio, junto con hipertransaminasemia y alteración de la coagulación. Ingresó nuevamente con tratamiento de descontaminación hepática, mejorando la clínica y la analítica en 4 días. Tras ello se recibe resultado de ácidos orgánicos en orina, que muestra elevación de ácido orótico, lo que lleva al diagnóstico de déficit de OTC. Actualmente la paciente se encuentra asintomática, con dieta hipoproteica y tratamiento con arginina y citrulina.

Conclusiones:

- Importancia del diagnóstico precoz con el fin de iniciar tratamiento dirigido a evitar los efectos tóxicos del amonio.
- En el fallo hepático agudo es necesario llevar a cabo un amplio diagnóstico diferencial, que incluya procesos infecciosos, autoinmunes, tóxicos y enfermedades metabólicas.
- Importancia de insistir en que se debe llevar a cabo una dieta hipoproteica en esta enfermedad para evitar nuevos episodios de hiperamonemia.

P411

Fiebre recurrente en enfermedad de Crohn pediátrica

Elizabeth Rúa Hernández, Gemma Castillejo, Joaquín Escribano, Alberto Vicente Quesada, Javier Martín de Carpi, Víctor Vila
Hospital Universitari Sant Joan

Introducción: La enfermedad de Crohn (EC) es un trastorno inflamatorio intestinal crónico de origen desconocido que puede afectar cualquier segmento del tracto gastrointestinal desde la boca hasta el ano con carácter discontinuo, tiende a manifestarse por primera vez entre los 15 y 30 años, aunque los últimos estudios hablan de un incremento en la incidencia entre los 0 y 15 años. La clínica puede ser atípica en la población pediátrica.

Se presenta el caso de una niña cuya sintomatología primordial fue fiebre recurrente con escasa sintomatología digestiva asociada.

Caso clínico: Niña de 7 años sin antecedentes de interés que consulta por clínica de anorexia y dolor abdominal inespecífico de 1 mes y medio de evolución que se autolimita. Posteriormente inicio de fiebre recurrente de 39,5°C sin foco asociado, con febrícula diaria vespertina, no diarrea, no vómitos o productos patológicos en heces. Presenta pérdida de 10kg de peso desde el inicio de la clínica y astenia mantenida.

En la exploración física descata palidez con resto de la exploración anodina, analíticamente se evidencia anemia microcítica hipocrómica con ferropenia, trombocitosis, VSG y PCR aumentados e hipoalbuminemia.

PPD y serologías virales negativas, radiografía de tórax y ecocardiograma normal, TAC abdominal adenopatías mesentéricas reactivas, endoscopia esofagogastroduodenal muestra leve eritema en la 2a porción del duodeno, fibrocolonoscopia desde el recto hasta el fondo cecal úlceras de 3-5mm alternando con mucosa normal, ileon muestra leve eritema y 3 lesiones ulceradas, biopsia compatible.

Con diagnóstico de EC se inicia nutrición enteral exclusiva con formula polimérica y azatioprina, con buena respuesta, pudiendo iniciar alimentación habitual a las 6 semanas.

Conclusiones: Los síntomas iniciales de la EC en la edad pediátrica pueden ser sutiles e inespecíficos retrasando el diagnóstico. Sólo el 25% de la población pediátrica cursa con la triada típica del adulto de dolor abdominal, diarrea y disminución de peso, por lo tanto se debe tener presente la EC dentro del diagnóstico diferencial frente a un niño con síntomas sistémicos como fiebre y pérdida de peso, como en el caso de nuestra paciente.

P412

Gastroenteritis aguda en niños hospitalizados menores de 2 años en nuestro hospital tras la introducción de la vacuna frente a rotavirus

Ana Izquierdo Martín, Patricia Barros García, Ofelia Fernández de la Cruz, Antonio Polo Antúnez, Pedro García Cuesta, María José López Rodríguez
Hospital San Pedro de Alcántara

Introducción: La gastroenteritis aguda (GEA) es un motivo importante de consulta en la edad pediátrica, siendo el rotavirus un agente causal frecuente. En 2008 se recomendó la inclusión de la vacuna frente al rotavirus en el programa de vacunación.

Objetivos: Conocer y comparar las características de la GEA en MÉTODOS: Estudio retrospectivo de las historias de los niños de 1 a 24 meses, hospitalizados por GEA en el año 2005 (período A) y desde Octubre 2009-Octubre 2010 (período B). Variables analizadas: edad, sexo, asistencia a guardería, vacuna, gravedad, grado de deshidratación, fecha de ingreso, estancia hospitalaria y resultado del coprocultivo.

Resultados: En el período A fueron hospitalizados por GEA 141 pacientes < 2 años. Los lactantes ≤ 1 año constituían el 60.2%. El 57.4% eran mujeres y el 42,6% varones. El pico de máxima incidencia ocurrió en los meses de enero-marzo, con un 48,2% de los casos. El 35.5% de las muestras de heces fueron positivas para rotavirus, el 7.4% adenovirus, 3,7% Salmonella, 1.2% Campylobacter y 1.2% Yersinia. El 33.3% de los pacientes hospitalizados con GEA presentaron deshidratación leve-moderada, de las cuales en el 85.7% el agente causal fue el rotavirus. La estancia media hospitalaria fue de 3 días. En el período B se hospitalizaron por GEA 68 pacientes < 2 años, los ≤ 1 año constituían el 44,8%. El 52,9% fueron mujeres y el 47,1% varones. La mayor incidencia ocurrió en marzo y abril (50% de los casos). El 45,6% de las muestras de heces fueron rotavirus positivo, 2,9% adenovirus, 2,9% Salmonella, 2,9% Campylobacter y 1,5% enterovirus. Un 20,6% estaban vacunados frente a rotavirus, y de éstos, el 64,3% presentó coprocultivo negativo. El 39,7% de los pacientes hospitalizados con GEA tuvieron deshidratación leve-moderada, de las cuales el 25,8% fue debida al rotavirus. La estancia media hospitalaria fue de 5 días.

Conclusiones: La incidencia de GEA por rotavirus en nuestro medio es similar a la descrita en otras series. Observamos que, desde la introducción de la vacuna, ha disminuido el número de ingresos por GEA y la gravedad de éstas, pero no el porcentaje de casos infectados por rotavirus. Debido a la pequeña muestra de vacunados, no existe significación estadística. La continuación del estudio, permitiría confirmar los resultados obtenidos.

P413

Gastropatía hipertrófica pierdeproteínas asociada a infección aguda por citomegalovirus

Teresa Esclapés Giménez, Patricia Cárdenas López, Marina Álvarez Beltran, Ariana Rufach García, Marc Tobeña Rué, Mercé Boronat Rom
Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil, Vall d'Hebron

Introducción: La enfermedad de Ménétrier (EM) o la gastropatía hipertrófica pierdeproteínas (GHPP) es una causa inusual de enteropatía pierdeproteínas y presenta unas características distintas a la del adulto con etiología, clínica y pronóstico diferentes. Se trata de un proceso benigno y autolimitado que, en la mayoría de los casos, se asocia a la infección por Citomegalovirus (CMV).

Caso clínico: Varón de tres años, sin antecedentes de interés, con vómitos, dolor abdominal cólico, deposiciones dispépticas y fiebre de 3 días de evolución. La exploración física revelaba edema palpebral, de manos y pies. La analítica mostró hipoalbuminemia (2.2 g/dL) e hipogammaglobulinemia (IgG 89 mg/dL, IgA 20 mg/dL, IgM 27 mg/dL) con hemograma, función renal y hepática normales. Se descartó pérdida proteica de origen renal. Ante la sospecha de enteropatía pierdeproteínas se realizó la determinación de alfa 1 antitripsina en heces que resultó elevada (2.72 mg/g). La ecografía abdominal no mostró

hallazgos significativos, aunque en la fibrogastroscoopia se observaron unos pliegues gástricos aumentados de tamaño en cuerpo gástrico y antro pilórico, con normalidad de mucosa duodenal. El estudio anatomopatológico de la biopsia gástrica mostró una hiperplasia glandular y foveolar compatible con gastropatía hipertrófica. El estudio microbiológico no identificó bacilos de *Helicobacter* (HP) aunque la hibridación in situ y la PCR para CMV resultaron positivas permitiendo realizar el diagnóstico de: Ménétrier-like asociado a infección por CMV. Se realizó tratamiento de soporte mediante dieta hiperproteica, restricción salina, infusión de seroalbúmina y diuréticos. La evolución fue favorable observándose una normalización progresiva de los niveles séricos de proteínas, albúmina e inmunoglobulinas a las 3 semanas.

Conclusiones:

- La GHPP es una entidad a valorar en diagnóstico diferencial de la enteropatía pierdepoteínas.
- Aunque la ecografía abdominal puede ser de gran ayuda en la valoración de la hipertrofia de pared gástrica la realización de una fibroendoscopia con visualización de pliegues y biopsia gástrica es esencial.
- El estudio etiológico obliga a descartar infección por HP y CMV. La técnica de elección para estudio de CMV es hibridación in situ o la PCR de la biopsia gástrica, no siendo útil la serología para ello.
- El tratamiento etiológico se indica en pacientes HP positivos. En pacientes CMV positivos, está indicado ganciclovir en casos de: inmunodepresión, neonatos o ausencia de mejoría tras 2 semanas de tratamiento convencional.

P414

Kwashiorkor en lactante afecto de Aciduria glutárica tipo I

Marina Medina Navarro, Carmen Carreras Blesa, Miguel Ángel Delgado Jiménez, Carmen Martínez Peinado, Inmaculada Medina Martínez, José Maldonado Lozano

Servicio Pediatría Hospital Virgen las Nieves

Introducción: La aciduria glutárica tipo I es una enfermedad hereditaria rara en la que se produce una alteración en el metabolismo de los aminoácidos esenciales lisina y triptófano, por un déficit de la encima glutaril CoA deshidrogenasa. El aumento de ácido glutárico produce degeneración neurológica. El tratamiento con carnitina y restricción proteica protege del daño neurológico a estos pacientes. Ante lesiones dermatológicas, especialmente en pacientes con dietas restrictivas, debemos incluir la manutrición en el diagnóstico diferencial a pesar de su baja incidencia en países desarrollados.

Caso clínico: Paciente de 10 meses diagnosticado de aciduria glutárica tipo I, que ingresa por presentar exantema progresivo de una semana de evolución. Asocia conjuntivitis y deposiciones líuidas. A su llegada en tratamiento con amoxicilina, mupirocina e hidrocortisona tópica, además del habitual con carnitina y baclofeno. Sigue dieta restrictiva sin lisina ni triptófano por su patología de base y los

padres refieren dificultad para introducción de la alimentación. A la exploración destaca escasa conexión con el medio e irritabilidad marcada. Piel de aspecto edematoso con lesiones eritematosas intensas, craqueladas, en zona occipital, región perianal, cara y cuello que posteriormente se generalizan. Durante su ingreso aparece fiebre. En analítica se objetiva anemia microcítica con hipoproteinemia (proteínas totales 2,9 g/dl) y discreto aumento de transaminasas. No se observan alteraciones en los niveles séricos de vitaminas y zinc. Se recibe *Staphylococcus aureus* sensible a oxacilina en exudado perianal, conjuntival y hemocultivo. Se trató la infección con antibioterapia parenteral según antibiograma. Ante la hipoproteinemia y clínica asociada se pensó en malnutrición calórico proteica y se pautó tratamiento dietético con adecuado aporte calórico y suplementos de polivitaminas y zinc. Se observó mejoría progresiva de las lesiones cutáneas hasta su completa resolución y negativización del hemocultivo.

Conclusiones: El kwashiorkor se caracteriza clínicamente por fallo de medro, irritabilidad y letargia, asociando frecuentemente edema, alteraciones del cabello y dermatitis. Es necesario hacer el diagnóstico diferencial con dermatitis atópica, exantemas virales, síndrome de piel escaldada estafilocócica, acrodermatitis enteropática por déficit de zinc, tiña o histiocitosis de células de Langerhans. Con frecuencia la malnutrición calórico proteica asocia déficit de zinc, por lo que se deben determinar sus niveles séricos y suplementarlo en caso de ser necesario. Es importante sospecharlo ante cuadros de desnutrición y dermatitis, especialmente en pacientes con restricción proteica, ya que su diagnóstico y tratamiento precoz mejoran el pronóstico.

P415

Lactancia materna: prevalencia, duración y factores asociados a su abandono

Sonia Lacasa Maseri, Jose Manuel Jiménez Hinojosa, Juan Pedro López Siguero, María del Mar Serrano Martín, Antonio Urda Cardona, Antonio Jurado Ortiz
Hospital Regional Universitario Carlos Haya

Introducción: La OMS recomienda la lactancia materna (LM) exclusiva durante los primeros 6 meses de la vida y acompañada de otros alimentos hasta los 2 años, al estar científicamente demostrados sus beneficios tanto en madres como en lactantes a corto y largo plazo. Sin embargo España mantiene una de las tasas de LM más bajas del mundo, por lo que resulta importante identificar los factores que influyen en su abandono.

Objetivos: Conocer la prevalencia y duración de la lactancia materna en la población pediátrica de nuestro entorno (hospital público), así como describir los factores asociados al abandono de la misma.

Método: Estudio observacional longitudinal prospectivo con muestra de 308 niños nacidos (RN) durante los meses de abril-junio del año 2007 en el Hospital Materno-Infantil (Málaga). El reclutamiento fue al azar, siendo los criterios

de exclusión los niños grandes/pequeños para su edad gestacional o aquellos que precisaron ingreso neonatal y de inclusión, la firma de un consentimiento informado. Se realizó seguimiento de los niños hasta 36 meses con motivo de un estudio auxológico (muestra total de 429 sujetos).

Resultados: Se han incluido un total de 308 lactantes. En el 80,52% (248) se inició alimentación con LM desde el nacimiento y el 19,48% restante (60) lo hicieron con fórmula artificial. La duración media de LM (exclusiva o mixta) fue de 100 días (14-360). De los RN que recibieron LM, el 16,53% lo hicieron menos de 1 mes, el 36,29% de 1 a 3 meses, el 16,13% de 3 a 6 meses y el 30,24% restante más de 6 meses. Por tanto, el 30,24% la mantiene hasta los 6 meses o más. Los factores relacionados con el abandono de la misma fueron: hipogalactia en 33,12%, introducción de la alimentación complementaria 16,56%, voluntad materna 8,76%, patología mamaria (mastitis, grietas, pezón invertido, herida-cicatriz), 7,24%, incorporación al medio laboral 5,52%, APLV 2%, tratamiento farmacológico materno 1%, sin especificar en un 25,65%.

Conclusiones: En nuestro medio tenemos un alto porcentaje de inicio de la LM. Sin embargo tan sólo algo menos de un tercio de estos la mantienen hasta al menos 6 meses, sin cumplir por tanto las recomendaciones de la OMS. En cuanto a los factores conocidos que inducen al abandono de la lactancia materna destaca en primer lugar la hipogalactia, presente hasta en un tercio de los casos.

P416

Los inhibidores de la bomba de protones, un tratamiento a tener en cuenta en la enfermedad por reflujo gastroesofágico en lactantes

Nerea Aznárez Sanado, Lorena García Blanco, Ana Herranz Barbero, María del Rosario Vélez Galarraga, Alejandra Alonso Caprile, Reyes López de Mesa
Clínica Universidad de Navarra

Introducción: La regurgitación está presente en 75% de los lactantes a los 4 meses de vida y persiste en un 15 % a los 7 meses de edad. La enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) presenta síntomas específicos: regurgitaciones, náuseas y/o vómitos y manifestaciones secundarias: anemia, disfagia, cólicos, irritabilidad, retraso estaturoponderal, dolor epigástrico, pirosis, procesos respiratorios crónicos, etc. La prevalencia de ERGE en lactantes es 8 % y la mayoría se resuelve entre el 1er-2º año de vida.

Objetivo: Comparar la eficacia de los bloqueantes de los receptores H2 de la histamina (B-RH2) y los inhibidores de la bomba de protones (IBPs), ambos supresores del ácido, como tratamiento farmacológico de la ERGE.

Métodos: Revisamos la historia clínica de 25 lactantes, de 3 días a 4 meses de edad, que presentaban regurgitación y/o vómitos asociado a irritabilidad, rechazo de las tomas y en muchos casos, retraso ponderal y que recibieron tratamiento farmacológico empírico con B-RH2 y/o IBPs, durante 1-12 meses.

Resultados: En 18 pacientes se inicia tratamiento con ranitidina (B-RH2) (2mg/kg/12h), sin desaparición de la sintomatología, por lo que se sustituye el tratamiento por pantoprazol (IBPs) (0.5mg/kg/12h), consiguiendo resolución completa de la clínica. Cuatro inician tratamiento con pantoprazol, siéndoles efectivo y en 3 casos remiten los síntomas al usar ranitidina desde el inicio. Como efectos secundarios observamos taquifilaxia en los tratados con ranitidina, lo que obliga a aumentar la dosis en función del aumento de la tolerancia y estreñimiento sintomático en 3 de ellos. No se observaron efectos secundarios en los tratados con pantoprazol.

Conclusiones: Antes de iniciar el tratamiento del RGE es importante diferenciar entre el regurgitador feliz, que no precisa tratamiento y mejora con la edad y la ERGE. Actualmente, los supresores de ácido son los fármacos de primera línea en la ERGE. Diversos metaanálisis en niños y adultos han mostrado mayor eficacia en el tratamiento de la esofagitis por RGE de los IBPs a las 2 semanas de tratamiento, frente a los B-RH2 a las 12 semanas. Así mismo, se ha observado que la ranitidina presenta más efectos secundarios que los IBPs, entre los que destacan: incremento de infecciones respiratorias, estreñimiento, disminución del ritmo de la contractilidad cardiaca, alteraciones neurológicas y taquifilaxia. En nuestro estudio, observamos mayor eficacia de los IBPs, con ausencia de efectos secundarios.

P417

Malformaciones digestivas: revisión y casuística en nuestro centro hospitalario

Oliver Valenzuela Molina, Pilar Tortosa Pinto, Rocío Rodríguez Belmonte, Inmaculada Rodríguez Quesada, Riccarda Tesse, Antonio Jerez Calero
UGC Pediatría, Hospital Universitario San Cecilio

Introducción: Las malformaciones digestivas son cuadros de anomalías congénitas que se caracterizan por su importancia en la morbilidad neonatal. Suponen hasta un 18,6% de las malformaciones en el organismo. Son poco frecuentes, pero importantes en su variedad; su prevalencia es de 12/10.000 nacidos vivos y se distribuyen de igual forma por raza y sexo. Son más frecuentes en prematuros, crecimiento intrauterino retardado y bajo peso al nacimiento.

Métodos: Se realiza una revisión de los casos de malformaciones digestivas diagnosticados en nuestro centro hospitalario en los últimos 10 años teniendo en cuenta variables como sexo, factores de riesgo obstétrico, comorbilidades y edad al diagnóstico, comparando además la incidencia con el número de nacimientos anuales en nuestro centro y el número de ingresos anuales a cargo de nuestro servicio de neonatología.

Resultados: En los últimos 10 años se han diagnosticado en nuestro centro hospitalario 25 casos de malformaciones digestivas, distribuyéndose por orden de frecuencia en atresias y estenosis intestinales, atresias esofágicas con o sin fístula traqueoesofágica, malformaciones anorrectales,

megacolon agangliónico, hernia diafragmática, estenosis hipertrófica de píloro y linfangiomatosis intestinal. La frecuencia es de 2-4 casos anuales y suponen aproximadamente un caso de cada mil nacidos vivos en nuestro centro. Destacar que cinco de los casos fueron diagnosticados prenatalmente, todos ellos en los últimos cinco años.

Conclusiones: Las malformaciones digestivas constituyen una entidad poco frecuente, pero se deberán descartar mediante la exploración física en las primeras horas de vida del neonato y ante la presencia de vómitos persistentes, distensión abdominal u otros signos compatibles. Por otra parte, el diagnóstico prenatal va adquiriendo cada vez más importancia para el despistaje de estas malformaciones, permitiendo así aplicar una actitud terapéutica precoz y adecuada con el fin de evitar complicaciones y mejorar el pronóstico del paciente.

P418

Manejo de la ingestión de cuerpos extraños en Pediatría: pilas de botón

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Silvia Abad Arevalillo, Marianela Marcos Temprano, José Manuel Marugán de Miguelsanz, Carmen Calvo Romero

Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario

Introducción: La ingestión de cuerpos extraños es un problema frecuente en Pediatría. Su riesgo depende del tamaño, forma y composición del objeto ingerido, así como del lugar del tubo digestivo en el que queda alojado. Un 10-20% de los cuerpos extraños requieren extracción endoscópica y menos del 1% algún tipo de intervención quirúrgica. Mención especial requieren las pilas de botón, potencialmente dañinas en el tracto GI, con mecanismos patogénicos bien establecidos, que causan importantes complicaciones (quemaduras, fístulas y perforación).

Caso clínico: Varón de 4 años 8 meses, sin antecedentes de interés. **Somatometría:** Peso 20.3 kg (Pc 90), talla 117 cm (Pc > 97). Acude a Urgencias por ingestión accidental de pila de botón de mando a distancia de TV media hora antes. No sintomatología asociada. No ingesta de líquidos. **Exploración física:** Constantes normales, buen estado general, ACP: normal, abdomen: normal, ORL: no visualiza-

ción de cuerpo extraño ni lesiones en cavidad oral. Durante la exploración refiere dolor retroesternal creciente. **Exploraciones complementarias:** Niveles de litio en sangre: Normales en 2 controles. Rx tóraco-abdominal: Imagen sugestiva de pila de botón a nivel de tercio medio esofágico (*figura 1*). **Evolución:** Se realiza endoscopia digestiva en la que se extrae pila de botón de 2 cm diámetro y 3.2 mm espesor (*figura 2*), bajo la cual se descubre imagen negruzca compatible con quemadura que ocupa > 50% de la circunferencia esofágica, con lesiones erosivas a su alrededor (*figura 3*). Se decide ingreso, instaurándose tratamiento iv con antibiótico, corticoide y protector gástrico, dejando al paciente a dieta absoluta, con colocación posterior de SNG para nutrición enteral, y control evolutivo de las lesiones con endoscopias digestivas seriadas. Dado de alta a los 15 días, con buena tolerancia oral y ausencia de lesiones en la última endoscopia realizada. Se recomienda seguimiento en Digestivo Infantil, para valorar posibles secuelas y solicitar esofagograma de control.

Conclusiones: La mayor parte de casos graves relacionados con la ingestión de pilas de botón se relacionan con pilas de litio de 2 cm de diámetro (mayor voltaje y capacidad), que casualmente, es la encontrada en nuestro paciente. Una pila de botón localizada a nivel esofágico es indicación de extracción endoscópica urgente. A nivel gástrico existen diferentes opciones de manejo, desde actitud conservadora a extracción endoscópica. A nivel intestinal se recomienda actitud expectante con comprobación de su eliminación en las heces. Cabe destacar la importancia de una prevención adecuada, así como la conveniencia de una actuación médica temprana.

P419

Masa abdominal: en ocasiones, un diagnóstico diferencial complejo

Vanesa Crujeiras Martínez, Angela Sánchez Castro, Carlos García Magán, Jose Luis Iglesias Diz, Fernando Alvez Gonzalez

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Introducción: La tuberculosis intestinal (TBI) es causada por el *Mycobacterium tuberculosis* y en menor medida por *Mycobacterium bovis*, que tienen predilección por

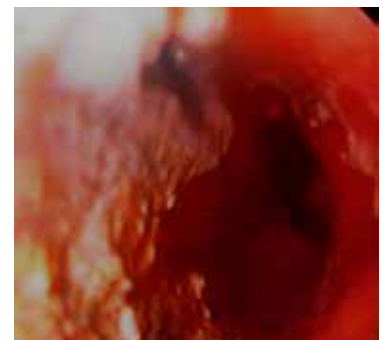
Figura 1. Radiografía de tórax mostrando una pila de botón.



Figura 2. Pila de botón de litio tras la extracción.



Figura 3. Endoscopia digestiva con lesiones esofágicas.



el ileon. La Enfermedad de Cronh (EC) es de causa idiopática. Tanto la TBI como la EC son trastornos crónicos granulomatosos con similitudes que hacen que la diferenciación entre ambas sea difícil, al mismo tiempo que importante, por las enormes consecuencias que se pueden producir por su diagnóstico erróneo.

Caso clínico: Presentamos una niña de 9 años que acude por dolor abdominal de una semana de evolución a nivel de hipogastrio y fosa ilíaca derecha junto con deposiciones diarreicas y pérdida de apetito. Afebril. En la exploración física destaca una masa de consistencia pétreo en fosa ilíaca derecha. Se realiza ecografía de abdomen y TC donde se detecta engrosamiento de la pared de ileon distal, ciego y colon derecho, adenopatías patológicas mesentéricas en fosas ilíacas y hepatoesplenomegalia. Ante la sospecha de lesión neoplásica se realiza biopsia de apéndice y ganglios mesentéricos compatible con linfadenitis granulomatosa necrotizante. Como datos analíticos presenta hemograma, función hepática y renal normal, ferropenia y aumento de PCR. ANCA negativo, orosomucoide 208 mg/dL y calprotectina 274 mg/kg. Des-pistaje de tuberculosis negativo. En la ileocolonoscopia se evidencia una válvula ileocecal engrosada y múltiples úlceras polimorfas a nivel de ileon y ciego. La anatomía patológica de las biopsias realizadas fue compatible con colitis granulomatosa sugestiva de E.C a nivel de ileon.

Conclusiones: Muchas patologías pueden presentarse cómo una masa abdominal (TBI, EC, linfoma...), por ello, ante éste tipo de paciente debemos tener en cuenta todos los posibles diagnósticos desde el inicio, ya que cada uno requiere un tratamiento diferente.

En nuestra paciente, el diagnóstico no resultó de la biopsia inicial y fue preciso realizar una ileocolonoscopia para arrojar luz sobre el caso. En ocasiones no resulta sencillo identificar la etiología de una masa abdominal, y es en éstos casos cuando es preciso emplear todos los medios disponibles.

P420

Miedo al atragantamiento: Una entidad poco frecuente en pediatría

Esther Pozo García, Alicia Castañeda Heredia, Patricia Cerrudo Borges, Raquel Ferrera García, Mónica Ruiz Pons, Ramón Alberto Alonso
Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

Introducción: Los desórdenes alimentarios constituyen un problema frecuente en pediatría. El miedo al atragantamiento o "choking phobia", es una entidad poco conocida cuya prevalencia está aumentando. Se caracteriza por un intenso miedo a atragantarse, evitando ingerir alimentos sólidos o líquidos, sin patología orgánica subyacente.

Caso clínico:

Caso nº 1: Paciente mujer de 12 años que acude porque en los últimos 2 meses ha sufrido una pérdida de

peso de 4 kilos (kg) y desmenuza los alimentos hasta conseguir su consistencia líquida describiendo ella misma la situación como "mi mente piensa que al comer me voy a asfixiar". Antecedentes personales y familiares sin interés. A la exploración física destaca escaso panículo adiposo, peso 36.4 kg (p25), talla 147.6 cms (p50-75), IMC 16.7, Índice waterlow (peso) 87.2%. Exámenes complementarios normales. Es diagnosticada de fobia al atragantamiento y tratada con antidepresivos inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (sertralina) sin éxito, y actualmente sigue terapia cognitivo-conductual.

Caso nº 2: Paciente mujer de 7 años que acude porque en el último mes solo ingiere alimentos líquidos, con pérdida ponderal de 3 kg. Dos semanas antes del inicio del cuadro tuvo un episodio de atragantamiento cuando comía una pera. Antecedentes personales y familiares sin interés. A la exploración física peso 23 Kg (p25-50), talla 120 cms (p50), IMC 15.9, Índice waterlow (peso) 104%. Exámenes complementarios normales. Es diagnosticada de fobia al atragantamiento y actualmente en terapia cognitivo-conductual ha recomenzado, poco a poco, a ingerir alimentos sólidos.

Conclusiones

- El miedo al atragantamiento es una entidad infradiagnosticada por su desconocimiento. A veces se desencadena por episodios de atragantamiento, faringitis, esofagitis, etc., aunque en otras ocasiones no si identifica evento detonante.
- Hay que hacer el diagnóstico diferencial con disfagia mecánica y anorexia nerviosa.
- La importancia de su diagnóstico precoz es porque existe comorbilidad con otros trastornos psiquiátricos y dado que su evolución es favorable, requiere un apoyo nutricional y psicológico precoz.

P421

Pancreatitis post-colangiopancreatografía retrógrada endoscópica con evolución a pseudoquistes pancreáticos

Ana María Pérez Pascual, Roger García Puig, Idoia Grange Sobe, Cristina Molera Busoms, Noemí Magro Benito, Jaume Margarit Mallol
Hospital Universitari Mútua Terrassa

Objetivo: Revisar los casos diagnosticados en los últimos 5 años en nuestro hospital, las pruebas de imagen realizadas, su tratamiento y su posterior evolución.

Método: Revisión de los casos diagnosticados de pancreatitis en nuestro servicio de Urgencias de Pediatría en niños entre 0-14 años, entre el 2007-2011. Se analizaron las siguientes variables: edad, sexo, síntomas, exámenes complementarios y tipo de tratamiento.

Resultados: Presentamos 5 casos, 4 varones y una mujer, con rango de edad entre los 6 y los 14 años (media de 10.5 años). Todos presentaban clínica compatible, con pruebas de laboratorio con aumento de amilasas (valores entre 481.2-2045 U/L, con una media de 1167.7U/L), en tres de ellos con aumento de transaminasas (valores entre

40.8-351 UI/L, con una media de 168.15 UI/L). El diagnóstico por imagen se realizó en todos los casos mediante ecografía, además en 2 casos se realizó TC abdominal y en 4 casos colangio-resonancia magnética. La etiología fue en 3 casos litiasica (dos de ellos con estudios posteriores genéticos positivos), y los dos restantes idiopática, no se asoció en ningún caso a ingesta de fármacos ni enfermedades sistémicas/infecciosas. El tratamiento en todos los casos se siguió con dieta absoluta, perfusión de mantenimiento (con necesidad de nutrición parenteral en 3 de los casos), analgesia y antibioterapia en 3 de los casos y necesidad de realización de CRPE en dos de los casos.

Conclusiones: La pancreatitis es una enfermedad con una baja incidencia, posiblemente infra-diagnosticada, por ello es importante ante un paciente con clínica compatible (dolor abdominal y vómitos) tener un alto grado de sospecha clínica, que puede confirmarse mediante una simple analítica sanguínea. Para el estudio etiológico deberemos realizar pruebas de imagen. De esta forma podremos realizar un diagnóstico precoz y tratamiento adecuado, evitando las reconsultas y posibles complicaciones derivadas de un retraso diagnóstico-terapéutico.

P422

Pancreatitis post-colangiopancreatografía retrógrada endoscópica con evolución a pseudoquiste pancreático

Isabel San Martín García, Carlos Andrés Sesma, Victoria Díez Bayona, Raquel Urabayen Alberdi, Verónica Etayo Etayo, Elena Aznal Sáinz
Complejo Hospitalario de Navarra

Introducción: La pancreatitis aguda es la enfermedad pancreática exocrina más habitual en los niños, y su frecuencia va en aumento. Los traumatismos abdominales, los cálculos biliares o microlitiasis y la toxicidad farmacológica son las causas más frecuentes, pudiendo observarse también tras procedimientos invasivos. La pancreatitis aguda grave es poco frecuente en la edad pediátrica. La clínica de pancreatitis incluye dolor abdominal intenso, vómitos y fiebre. El pronóstico en los niños con pancreatitis aguda no complicada es bueno, con recuperación en 4-5 días. En caso de persistencia de la sintomatología, o aparición de masa tras el episodio agudo, se debe sospechar un pseudoquiste pancreático, siendo éste una evolución infrecuente de la pancreatitis.

Caso clínico: Paciente de 13 años, sin antecedentes de interés, que en los últimos 5 meses presenta episodios de dolor abdominal, hematuria y vómitos, objetivando colelitiasis en la ecografía abdominal. Se realiza colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (ERCP), llevando a cabo esfinterotomía y colocación de prótesis a nivel duodenopancreático. A las 12 horas del procedimiento comienza con dolor abdominal intenso y vómitos, y en la analítica sanguínea se aprecia elevación de amilasa sérica y de parámetros infecciosos. Se realiza TAC abdominal, que muestra alteraciones compatibles con pancreatitis grado D de balthazar. Se mantiene a dieta absoluta, con analgesia y antibioterapia, iniciando alimentación

parenteral. La TAC de control realizada muestra presencia de colección peripancreática de 7 cm de diámetro compatible con pseudoquiste pancreático, así como persistencia de litiasis biliar, decidiendo actitud expectante. Las analíticas muestran mejoría progresiva de las cifras de amilasa. Previo al alta se instaura dieta de protección biliar con buena tolerancia. Controlada de forma ambulatoria al mes del alta, la paciente se encuentra asintomática, mostrando la ecografía abdominal resolución del pseudoquiste pancreático, con páncreas normal. En el momento actual se encuentra pendiente de colecistectomía por persistencia de múltiples litiasis en vesícula biliar.

Conclusiones:

- Aunque la técnica de elección para el diagnóstico y seguimiento de la pancreatitis es la TAC, la ecografía es la técnica de elección ante la sospecha y el control de un pseudoquiste.
- La mayoría de los pseudoquistes pequeños (< 6 cm) pueden desaparecer de forma espontánea, por lo que en la mayor parte de los casos se prefiere una actitud expectante. En caso de necesidad de tratamiento, el drenaje percutáneo o endoscópico de los pseudoquistes ha sustituido al drenaje quirúrgico en la mayoría de los casos.

P423

Síndrome emético: no siempre un proceso benigno autolimitado

María del Mar Tirado Balagué, Laura Cabrera Morente, Aurora Pérez Parras, Ana Arévalo Garrido, Eugenia Villanueva Martínez, Jesus De la Cruz Moreno
Complejo hospitalario Jaén. Hospital maternoinfantil

Introducción: El vómito se define como expulsión forzada de contenido gástrico por la boca. En ocasiones constituye el síntoma principal de enfermedades benignas. Los vómitos cíclicos son una entidad relacionada, caracterizada por episodios estereotipados de vómitos recurrentes, explosivos e inexplicables, separados por intervalos de completa normalidad sin etiología demostrable. Presentamos 2 casos en los que los vómitos fueron la forma de presentación de patología orgánica importante, en estos la batería de pruebas diagnósticas inicial no arrojó significación patológica alguna.

Casos clínicos

Caso 1: Niña de 4 años estudiada por cuadro emético intermitente. Pruebas analíticas normales. Transito gastroesofágico e intestinal, ecografías abdominales y endoscopia digestiva alta (EDA) normales. Acude a urgencias en repetidas ocasiones por episodios autolimitados de vómitos y dolor abdominal. En todas las ocasiones hemograma y bioquímica normales. Ecografía abdominal normal. Transito esofagogástrico e intestinal informado como normal. Exploración física: regular estado general, deshidratación leve. Resto normal. Hemograma: leucocitosis con neutrofilia. Bioquímica normal. PCR 262 mg/L. Ecografía y tomografía computerizada sugieren en esta ocasión malrotación intestinal. En laparotomía se halla malrotación intestinal con bandas de Ladd, procedien-

dose a su liberación. Posteriormente buena evolución, permaneciendo asintomática.

Caso 2: Niño de 6 años estudiado por sospecha de síndrome de vómitos cíclicos. Pruebas analíticas normales. Tránsito gastroesofágico e intestinal, ecografías abdominales y EDA normales. Acude a urgencias por cuadro emético y dolor abdominal, más intenso en las últimas 24 horas. Exploración física sin hallazgos relevantes. Hemograma y bioquímica normales. Ecografía abdominal: masa en flanco izquierdo de 7x3,2x8 cm de consistencia sólida, localizada entre polo inferior de riñón izquierdo, psoas y vasos ilíacos comunes sin signos de obstrucción ni hidronefrosis. TAC abdominal constata la existencia masa de densidad grasa que sugiere lipoma intraperitoneal. Cirugía Infantil procede a la extirpación del lipoma apreciando malrotación intestinal con colon ascendente y procediéndose a desvolvulación. Tras intervención buena evolución, permaneciendo asintomático.

Conclusiones:

- La presencia de síndrome emético debe alertar al pediatra que tratará de diferenciar entre un proceso benigno autolimitado o la forma de presentación de una enfermedad grave relevante. Debe establecer un complejo diagnóstico diferencial y no asumir que se trata siempre de patología benigna. El hecho de no encontrar causa en un primer momento no debe evitar que se sigan descartando etiología orgánica en cada crisis.
- El tratamiento difiere en cada caso, quedando contraindicado el uso de antieméticos en anomalías intestinales estructurales o emergencias quirúrgicas, por ello insistimos en la importancia de un diagnóstico minucioso.

P424

Síntomas respiratorios y digestivos recurrentes. Acalasia esofágica, una entidad a tener en cuenta

Amparo Sangil González, Isabel López Martínez, Raimundo Beltrá Picó, Daniel González Santana, Juan Carlos Ramos Varela, Luis Peña Quintana
Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Hospitalematerno Infantil de Canarias

Introducción: La acalasia esofágica es una enfermedad caracterizada por la ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior y disminución de la motilidad esofágica, lo que condiciona una dilatación progresiva del esófago y la aparición frecuente de disfagia, dolor torácico y regurgitaciones. Se trata de una enfermedad infrecuente y poco común en la edad pediátrica con escasos casos descritos antes de los 15 años. Se presenta el caso de

un niño con acalasia esofágica con síntomas digestivos y respiratorios de larga evolución en el que la edad y la ausencia de disfagia inicial contribuyeron al retraso diagnóstico.

Caso clínico: Paciente varón de 13 años, sin antecedentes patológicos de interés, que desde los 7 años presenta vómitos postprandiales, dolor retroesternal ocasional y tos nocturna persistente sin mejoría a pesar de tratamiento empírico en varias ocasiones con corticoides, broncodilatadores inhalados y omeprazol. En los últimos dos meses refiere, además, disfagia para sólidos. La exploración física era normal. Al paciente se le habían realizado los siguientes exámenes complementarios: Hemograma, bioquímica básica, perfil hepático, reactantes de fase aguda, estudio de coagulación: dentro de la normalidad. Coprocultivo, urocultivo, parásitos en heces: normales. Sangre oculta en heces: negativa. Rx de tórax y ecografía abdominal: sin hallazgos. Esófagograma baritado: esófago proximal dilatado, estrechamiento a modo de pico de pájaro en la unión esófago-gástrica con escasez de paso de contraste al estómago. Ante este hallazgo y la sospecha clínica de acalasia, se realiza manometría esofágica en la que se encontró ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior con pobre peristaltismo esofágico, confirmándose el diagnóstico. El paciente fue sometido a corrección quirúrgica mediante laparoscopia con endoscopia intraoperatoria compatible con acalasia, realizándose miocardiectomía de Heller con técnica antirreflujo (tipo Dor-Thal) con necesidad de reintervención con neumodilatación a los 4 meses por estenosis de la unión esófago-gástrica. La evolución posterior fue favorable, con remisión de la sintomatología, comprobándose en tránsito esofagogastroduodenal de control una mayor relajación del esófago distal y un paso adecuado de contraste al estómago.

Conclusiones

- 1) La acalasia es un trastorno poco frecuente en la edad pediátrica.
- 2) En ausencia de disfagia y ante la presencia de signos digestivos y respiratorios inespecíficos el diagnóstico puede retrasarse enormemente.
- 3) Los datos radiológicos son altamente sugestivos de acalasia, pero es recomendable la realización de manometría esofágica para confirmar el diagnóstico.
- 4) El tratamiento quirúrgico disminuye exitosamente la sintomatología.
- 5) Son secuelas posteriores al tratamiento el RGE, esofagitis leve o zonas de estenosis.

Genética y Dismorfología

P425

Acrocefalosindactilia tipo I o Síndrome de Apert

Natalia Fernández Suárez, Miguel Ángel Fernández García, Cristina Ulloa Seijas, María Isabel Taboada Perianes, José Luis Fernández Trisac, Manuel Gallego Pastoriza
Centro Materno Infantil Teresa Herrera (CHUAC)

Introducción: Se trata de una acrocefalosindactilia que afecta a 1/150.000 recién nacidos. Se debe a la mutación del gen FGFR3 (cromosoma 10), que codifica la proteína del receptor 3 del factor de crecimiento fibroblástico. Su herencia es autosómica dominante aunque la mayoría de casos son secundarios a mutaciones “de novo”. Se caracteriza por una fusión prematura de las suturas craneales (craneosinostosis) que ocasiona dificultades para el crecimiento cerebral, presión intracraneal y suele asociarse a retraso mental moderado y alteraciones en la visión y/o audición. Además presentan sindactilia parcial o completa (ósea y/o subcutánea) en manos y pies e hipoplasia del tercio medio facial. A veces se acompaña de otras malformaciones como atresia esofágica o cardiopatías congénitas. El tratamiento requiere cirugía temprana (craneosinostomía), antes de 6 meses, para evitar las complicaciones derivadas por la craneosinostosis y una intervención multidisciplinar de fisioterapeutas, logopedas, psicólogos, traumatólogos, neurólogos, ortodoncistas, etc; así como el uso de diferentes aparatos ortopédicos.

Caso clínico: Presentamos el caso de un recién nacido fruto de un embarazo controlado de una mujer de 34 años sana, con un hijo sano. No presenta riesgo de infección ni se reconocen factores teratogénicos. Nace a término mediante parto finalizado con ventosa, con Apgar 5/8, precisando reanimación con intubación orotraqueal, administración de O2 en PPI, masaje cardíaco y tres dosis de adrenalina intratraqueal, con buena recuperación. En la exploración física destaca turribraquicefalia, hipertelorismo, puente nasal hundido, pabellones auriculares de implantación baja, asimetría facial, paladar ojival, sindactilia completa de manos con uña única (“en cuchara de sopa”) y sindactilia parcial de pies. Se mantuvo estable hemodinámica y respiratoriamente, iniciando adecuada tolerancia oral, diuresis y meconiorrexis en primeras 24 horas y es dado de alta a los pocos días, a seguimiento por Neurología, Neurocirugía, Traumatología, Rehabilitación y Dismorfología.

Conclusiones: Es importante pensar en esta entidad frente a niños con malformaciones que incluyan craneosinostosis y sindactilia. Su detección temprana es fundamental, ya que el tratamiento por parte de los diferentes especialistas debe comenzar desde el momento del na-

cimiento, para obtener los mejores resultados desde el punto de vista funcional, estético y psicosocial.

P426

BNAR síndrome: nariz bífida, anomalías anorrectales y renales

Alba Faus Pérez, Teresa Aracil Pedro, Leyre Martí Martí, David Ainsa Laguna, Ana Pineda Caplliure, Amparo Sanchis Calvo
Hospital Dr Peset

Introducción: Las malformaciones anorrectales se presentan en uno de cada 5000 RN vivos. Es frecuente su asociación con fístulas rectouretrales o rectovestibulares así como otras anomalías genitourinarias en un 50% de los casos. Así mismo, pueden formar parte de un síndrome polimalformativo más complejo como el caso que se presenta.

Caso clínico: Recién nacida a término que ingresa a las 44 horas de vida procedente de maternidad por malformación anal y ausencia de deposición en las últimas 24 horas. Los padres son procedentes de Pakistán y consanguíneos (primos hermanos). En la exploración física se observa atresia anal incompleta con pequeño orificio en posición anterior a un centímetro de genitales, no asociando fístulas. Presenta fenotipo peculiar con vestíbulo nasal estrecho bilateral con septum hipoplásico, punta nasal bífida y orejas de implantación baja, sin hipertelorismo.

En las primeras 24 horas de vida realiza cuatro meconios y desde entonces mancha zona perianal sin realizar deposición completa. Lleva lactancia materna presentando buena succión con pérdida de peso del 10%. Buena tolerancia oral sin vómitos. Mantiene buena diuresis. Llama la atención valor de creatinina sérica 1.18mg/dl a las 48 horas de vida. Se realiza ecografía renal evidenciando agenesia renal derecha. Ante atresia anorrectal en el contexto de síndrome malformativo se solicita cariotipo y se traslada para valoración quirúrgica.

Existen nueve casos similares en descendencia de familiares consanguíneos procedentes de Egipto, Afganistán y Pakistán. Todos compartían un fenotipo similar con nariz bífida, atresia anorrectal y agenesia renal uni o bilateral (BNAR). Se identificó mutación homocigota en gen *FREM 1* en cromosoma 9p22.3, catalogando este síndrome como *Al Gazali 2002*. Mutaciones en dicho gen, son responsables del síndrome MOTA (*Manitoba oculotrichoanal*), caracterizado por criptoftalmos, colobomas en párpados, anoftalmia o microftalmia, alteraciones en la raíz del pelo y estenosis anal. El gen *FREM 1* forma parte de un complejo proteico en el que se incluyen otras dos proteínas de la matriz extracelular, *FRAS1* y *FREM2*, mutaciones de carácter recesivo constituyen Síndrome

Fraser (criptoftalmos, sindactilia, anormalidades genitales pudiendo asociar agenesia renal). Estos tres síndromes (*BNAR*, *MOTA* y *Fraser*) comparten características fenotípicas con distinta intensidad formando parte del complejo clínico FRAS-FREM, siendo distintivo de nuestro caso la ausencia de alteraciones oculares.

Conclusiones:

1. La atresia anorrectal es una malformación congénita relativamente frecuente que requiere valoración quirúrgica de forma temprana.
2. Tiene especial relevancia su asociación con otras alteraciones genitourinarias, pudiendo formar parte de un complejo sindrómico de mayor envergadura.

P427

Craneosinostosis en paciente con síndrome de muenke

Hèctor Climent Antolí, Amparo Rubio Soriano, Raul Silvestre Beneyto, Tania Sempere Serrano, M.^a Angeles Llacer Ortiz, Pascual Escrivá Tomás
Virgen de los Lirios

Introducción: El síndrome de Muenke (SM) fue descrito por primera vez en 1997, con frecuencia de 1 cada 30.000 recién nacidos vivos. Se trata de un síndrome que afecta a la forma del cráneo y cara, y con ocasionales anomalías sensoriales y extracraneales. Se ha descrito una mutación Pro250Arg en el gen FGFR3. Patrón de transmisión: herencia dominante, de poca penetrancia y expresividad variable. El diagnóstico diferencial debe incluir los síndromes de Crouzon y Apert entre otros. El seguimiento debe contemplar evaluaciones sobre el neurodesarrollo, audición, oftalmológicas y esqueléticas.

Caso clínico: Paciente de un mes de vida, remitido a consultas externas para estudio de moldeamiento craneo-facial (braquicefalia). Es fruto de la primera gestación no complicada, de una madre joven, sana, sin antecedentes familiares. Parto a término por cesárea, neonatal normal y lactancia materna. Presentaba fascies hipopsíquica, frente amplia, nariz prominente y hundimiento del arco supraciliar. TSH normal. TAC craneal: sinostosis coronal bilateral. Intervenido (neurocirugía) a los 6 meses de vida. Estudio genético se identifica mutación en el gen FGFR3. Evolución desarrollo psicomotor global normal.

Conclusiones: El SM es una entidad relativamente infrecuente, que ocasionalmente se acompaña de craneosinostosis. Presentamos un caso, cuyo seguimiento se inicia a muy temprana edad, sin constancia de malformaciones craneo-faciales en la familia, ni manifestaciones extracraneales, y revisión de la literatura. Este diagnóstico debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de las craneosinostosis, a pesar de su baja frecuencia, ya que nos permitirá el asesoramiento del desarrollo neurológico y la anticipación de problemas neurosensoriales y musculoesqueléticos.

P428

Craneosinostosis. riesgo vital por obstrucción de vía aérea

Miryam Triana Junco, Libertad Latorre Navarro, Marta González Gallardo, Marta García Fernández de Villalta, Ana Méndez Echevarría, Francisco José Climent Alcalá
Hospital Universitario La Paz

Introducción: Las craneosinostosis son defectos congénitos que causan el cierre prematuro anormal de una o más suturas. Los trastornos genéticos comúnmente asociados con craneosinostosis abarcan los síndromes de Crouzon, Apert, Carpenter, Chotzen y Pfeiffer. Los síndromes de Pfeiffer y Apert son dos trastornos AD producidos por mutaciones en los genes FGFR1 o FGFR2 cuyas incidencias son 1/100000-200000 RNV. Presentamos dos casos ocurridos en nuestro hospital en los últimos 24 meses.

Casos clínicos:

Caso 1: Lactante de 2 meses trasladado para valoración de malformación craneal. Durante los primeros días de vida permaneció ingresado en UCIP por distrés respiratorio que precisó intubación y ventilación mecánica. Posteriormente fue trasladado a su domicilio con oxigenoterapia, presentando pausas de apnea.

A la exploración destaca cráneo con aspecto de trébol, frente amplia, exoftalmos bilateral y paladar ojival. Respiración bucal. Presenta apneas con desaturación y bradicardia que precisan ingreso en UCIP. Se diagnostica de atresia de coanas y apnea obstructiva, realizándose una traqueostomía. Presenta hidrocefalia progresiva que requiere VDVP. Durante su estancia se realiza avance tercio medio facial que mejora vía aérea así como remodelación craneal.

Los hallazgos en la exploración física y en las pruebas complementarias orientaban hacia un S. Pfeiffer, confirmando mutación S347C en el exón 8 del gen FGFR2.

Caso 2: RNPT (33+2) de PAEG que presenta dificultad respiratoria inmediata precisando intubación tras el nacimiento. A la exploración destaca hipertelorismo, proptosis ocular, frente plana amplia, occipucio plano, craneosinostosis y sindactilia. Con dichos hallazgos, junto con las exploraciones complementarias, se diagnostica de Síndrome de Apert (Acrocefalosindactilia tipo I).

Tras la extubación, presenta numerosas pausas de apnea obstructivas. Es diagnosticado de atresia de coanas y a los 45 días de vida se realiza una traqueostomía. A los 8 meses de vida, la craneosinostosis es intervenida y a los 11 se realiza un remodelamiento craneofacial. A los 2 años de vida se cierra la traqueostomía y actualmente no precisa soporte respiratorio.

Conclusiones: El S. Pfeiffer tipo 2 presenta cráneo en trébol, proptosis ocular, hipertelorismo, hidrocefalia y retraso en el desarrollo. El S. Apert presenta también proptosis ocular, así como hipoacusia, grados variables de retraso mental y malformaciones gastrointestinales y cardíacas. Ambos pueden asociar atresia o estenosis de coanas,

siendo ésta una de las complicaciones con mayor riesgo vital. Las malformaciones craneofaciales son responsables del 34% de indicaciones de traqueostomías. Destacamos la importancia de una intervención multidisciplinar temprana con especial énfasis en la detección precoz de los problemas respiratorios.

P429

Delección 9q33.3q34.11: Asociación de malformaciones del desarrollo cortical y síndrome uña-rótula

Miguel Ángel Delgado Jiménez, Rafael Martínez de la Ossa Sáenz-López, Laura Serrano López, Susana Roldán Aparicio, José Luis Barrionuevo Porras, Luisa María Arrabal Fernández
Hospital Materno-Infantil Granada

Introducción: El síndrome uña-rótula es una enfermedad rara de herencia autosómica dominante, con algunos casos de mutación *de novo* (20%), cuyo gen implicado es el LMX1B, localizado en la región 9q 34.1. Cursa con displasias osteoarticulares en rodillas, codos y pies (siendo representativos la distrofia o agenesia de rótula y los pies equinovaros), y displasia en uñas. Pueden aparecer asimismo alteraciones en la pigmentación del iris. Hasta un 50% de los pacientes asocian problemas renales, con evolución a insuficiencia renal crónica en un 5% de casos. No hay descritos en la literatura casos de asociación con malformaciones cerebrales.

Caso clínico: Paciente de 7 años de edad en seguimiento en consulta de neurología infantil desde los 6 meses por retraso psicomotor. Asocia desde los 5 años crisis parciales complejas. Exploración: Buen estado general. Aspecto macrosómico. Macrocefalia. Hipertelorismo. Heterocromía de ambos iris. Comisura bucal en V invertida. Manos pequeñas. Pies pequeños equinovaros. Hipoplasia ungueal en las 4 extremidades, con surcos transversales y longitudinales. Agenesia ungueal en primer dedo de mano derecha. Exploración neurológica: Hipopsiquismo grave. Hipotonía global. Sedestación y sostén cefálico inestables. Fuerza disminuida. ROT débiles. Pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica general normales. CPK 79 U/L. Sistemático de orina normal. Estudio metabólico completo con perfil tiroideo: Normal. Cariotipo de alta resolución: Normal. Genética Prader Willi: Negativa. Sondas subteloméricas: Normales. CGH-array 60k: Delección 9q33.3q34.11, que incluye el gen LMX1B. Pruebas de imagen: RM craneal: Áreas de desorganización cortical compatible con tejido displásico, en contigüidad con la cortical insular posterior izquierda. Serie ósea: Ausencia bilateral de rótulas. EEG: Lentificación generalizada de ritmo basal con abundante actividad epileptiforme multifocal centro-temporo-parietal derecha y central. EMG normal. PEATC normales.

El paciente recibe tratamiento de la epilepsia parcial sintomática con oxcarbacepina y levetiracetam, con buen control de crisis, así como rehabilitación y estimulación continuada por retraso psicomotor grave de carácter estático.

Conclusiones: El síndrome uña-rótula puede aparecer asociado a malformaciones del SNC, ya que delecciones mayores que incluyan al gen LMX1B, podrían afectar a genes que participen de algún modo en el desarrollo cortical, constituyendo un síndrome de genes contiguos. Las bases de datos obtenidas de las nuevas técnicas de diagnóstico genético constituyen una útil herramienta diagnóstica.

P430

Diagnóstico neonatal del Síndrome de Phelan-McDermid. A propósito de un caso

Ma Juana Rubio Perez, Adalgisa De Caro, Francisco Javier Pena Lamelas, Joaquin Rueda, Eleonora Cossio, Rodolfo Giniger
Hospital La Vega

Introducción: El Síndrome de Phelan-McDermid es una microdelección del cromosoma 22q13 caracterizada por hipotonía, retraso global del desarrollo, crecimiento normal o acelerado, ausencia o retardo severo del lenguaje y rasgos dismórficos menores. Debido a la ausencia de una forma clínica claramente identificable y diagnóstico por estudios genéticos, el síndrome es probablemente infra-diagnosticado siendo su verdadera incidencia desconocida. La forma clínica de presentación más conocida son los trastornos del lenguaje. La delección ocurre con igual frecuencia en ambos sexos.

Caso clínico: Recién nacido de madre primigesta sin antecedentes patológicos al igual que el padre que sólo presenta sindáctila en ambos pies como rasgo familiar. El embarazo fue controlado. Al tercer mes presentó catarro común y herpes gestacional en el quinto mes. Recibió Paracetamol y Dexclorfeniramina maleato. Refiere los primeros movimientos fetales a las 21 SG. El nacimiento se realiza por cesárea a las 38 SG por preeclampsia presentando buena adaptación neonatal.

Examen físico se caracteriza por: hipotonía axial, cráneo con dolicocefalia con asimetría posterior, frente aplanada. Cuello corto, piel redundante en nuca e implantación de pelo en límites normales. Orejas de implantación baja, cara aplanada con mejillas prominentes y retromicrognatia. Paladar abovedado. Nariz pequeña, filtrum largo y microstomia. Hipertelorismo, epicantus, hendidura palpebral antimongoloide. El tronco presenta mamilas hipoplásicas, lateralizadas y de disposición asimétrica. Miembros largos con mayor envergadura que longitud, manos y pies grandes y gráciles. El pulgar de las manos de forma tiende a estar aducido sin sobrepasar línea media. Pies en talo-valgo con sindáctila parcial del 2º y 3er dedo y surco plantar profundo. Bolsas escrotales con pliegues profundos y pene largo con abundante piel. Piel con hoyuelos supraespinosos y en codos. Pterigium axilar. , reflejos arcaicos presentes.

Se realizó estudio genético molecular mediante array de hibridación genómica comparada (CGH-array) en muestra de sangre periférica concluyendo: 23 cambios en el número de copia: 22 benignas (11 delecciones y 11 duplicaciones) y 1 delección causal. "Patrón genético

compartible con la fórmula cromosómica: 46,XY, arr cgh 22q13.2q13.3. La delección de 8,24 MB en la región cromosómica 22q13.2q13.3 se ajusta a la sospecha de Síndrome de Phelan-McDermid (OMIN#606232).”Se realizó ecocardiograma donde se aprecia Persistencia del Ductus Arterioso sin repercusión hemodinámica.

Conclusiones: Durante la etapa neonatal, el síndrome de Phelan-McDermid debe ser considerado en los casos de hipotonía de causa desconocida en especial si se asocia a rasgos dismórficos. Describimos un caso con algunas características fenotípicas de la delección 22q13.

P431

Enfermedad de Norrie; una entidad que también afecta a mujeres

Cristina López Muínelo, Concepción Olga Vilas Vázquez, Belén Pérez Mourellos, Sandra Yañez Mesía, Esther Vázquez López, Isabel López Conde
Hospital Lucus Augusti

Introducción: La enfermedad de Norrie es un trastorno genético raro causado por mutaciones en el gen NDP, localizado en el brazo corto del cromosoma X. Herencia recesiva ligada a X, siendo posible la mutación de novo. Usualmente sólo afecta a varones. Las mujeres no suelen demostrar clínica, comportándose como portadoras. En algún caso sí se ha visto mujeres afectadas por la sintomatología típica de la enfermedad; esto puede explicarse por la inactivación del otro cromosoma X. Entre las distintas manifestaciones clínicas destacan la afectación ocular (que lleva a ceguera), pérdida auditiva, retraso psicomotor, así como un fenotipo variable.

Caso clínico: RN mujer que ingresa en Neonatología por prematuridad. Antecedentes obstétrico-maternos: 2ª gestación, madre sana de 33 años. Embarazo controlado, que cursó con diabetes gestacional. SGB desconocido. Serologías TORCH: Rubéola inmune, resto negativo. Diagnosticada de CIR en 3er trimestre. Parto vaginal a las 35+6 sem. Apgar 9/10. Exploración física: peso 1.960g(p10-50), longitud 43cm(p10-50), PC 28.5cm(p<3). Aspecto morfológico pretérmino, buena vitalidad, plétórica, facies peculiar (asimetría ocular con microftalmia derecha, orejas de implantación baja, frente estrecha, labios en arco de cupido), dedos cortos, pliegue palmar único en mano izq, paladar blando fisurado, fontanela pequeña, a punta de dedo, resto normal. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica sanguínea y urinaria, serología CMV, ecografía transfontanelar, ecografía abdominal y RMN cerebral: sin alteraciones relevantes. Ecocardiograma: FOP con mínimo shunt. PEATC: no se consiguen respuestas reproducibles a máxima intensidad en ninguno de los dos lados. PEV: no se consiguen respuestas reproducibles en ninguno de los dos lados. IC oftalmología: ojo derecho: coloboma de polo posterior que afecta a nervio óptico y zona macular; ausencia de retina y coroides en la zona. Microftalmia. Serie ósea: fractura clavicular derecha y arqueamiento de la izq. Cariotipo constitucional: 46 XX. Estudio genó-

mico completo: Delección Xp 11.3-11.4. En el momento actual, con 10 meses de edad corregida es seguida en consultas externas de pediatría y atención temprana de forma interdisciplinar, presenta un claro retraso del desarrollo, leucocoria con ceguera del ojo derecho y pérdida auditiva de 20 dB en OI y de 50 dB en OD.

Conclusiones: El diagnóstico de esta enfermedad se establece con la combinación de resultados clínicos y genética molecular. Es importante establecer un adecuado consejo genético. Las manifestaciones clínicas son muy variables, incluso en miembros de la misma familia, lo que indica que posiblemente estén implicados factores epigenéticos o productos génicos adicionales.

P432

Hipotonía Neonatal secundaria a Síndrome de Prader-Willi: a propósito de un caso

Lorena González Rodríguez, Leticia Reis Iglesias, Raquel Martínez Lorenzo, María de las Nieves Balado Insunza, Ana Isabel Villares Porto-Domínguez, Montserrat Berrocal Castañeda
Complejo Hospitalario Universitario de Ourense (CHUOU)

Introducción: La hipotonía neonatal generalizada se define como la disminución patológica del tono postural en las cuatro extremidades, el tronco y el cuello durante el primer mes de vida extrauterina. El enfoque diagnóstico se basa en establecer la causa de la hipotonía: afectación del SNC, enfermedad sistémica o metabólica o bien trastorno neuromuscular entre otros. Son fundamentales para ello una adecuada anamnesis y una meticulosa exploración física del paciente.

El síndrome de Prader-Willi (SPW) puede presentarse en periodo neonatal con hipotonía muscular generalizada como único signo clínico por lo que su estudio genético debe ser una de las pruebas diagnósticas a realizar.

Caso clínico: Presentamos una Recién nacida a término que ingresa en UCI neonatal por depresión neonatal y BPEG. Fruto de 4º embarazo controlado y curso normal de madre sana (secundípara) de 44 años. Amniocentesis 46XX. Cesárea a las 39+5 semanas de EG por registro cardiotocográfico anómalo. APGAR 4-6-9 a los 1,5 y 10 minutos respectivamente.

A la exploración física destacaban: peso 2330 g (p<3). Afectación leve del estado general. Hipotonía muscular generalizada (posición “en libro abierto”). Diámetro bifrontal pequeño. Facies peculiar con ojos almendrados, paladar ojival, manos y pies pequeños, genitales femeninos hipoplásicos. Sinergias y automatismos presentes y simétricos con Moro incompleto. Escasa respuesta a estímulos y débil reflejo de succión.

Entre las pruebas complementarias realizadas cabe destacar: ecografía cerebral normal, screening metabólico neonatal sin alteraciones, estudio de aminoácidos en sangre y ácidos orgánicos en orina sin alteraciones. El estudio genético demostró una delección del gen

SNRPN de alelo paterno (en la región crítica 15q11-13), que confirma el diagnóstico del síndrome.

Conclusiones: El SPW es un trastorno de causa genética que se caracteriza por retraso mental, talla baja, obesidad e hipogonadismo en niños mayores, con fenotipo muy variable. En el RN, el diagnóstico es muy infrecuente y debe sospecharse en aquel con hipotonía generalizada, escasez de movimientos espontáneos e hipogonadismo. En el caso expuesto, el hipogonadismo es menos evidente por tratarse de una mujer. El diagnóstico precoz del síndrome contribuirá al mejor desarrollo de estos niños que requieren una estimulación precoz adecuada y una atención multidisciplinar. Además la posibilidad de diagnóstico rápido de la que disponemos actualmente brinda la oportunidad de ofrecer a las familias un diagnóstico prenatal para un futuro embarazo.

P433

Microdelección 3q26 asociada a malformaciones físicas

Maria Isabel Cubero Millán, María José Ruiz Ramos, Ana Belen Hidalgo Calero, Laura Moreno García, Mercedes Lorenzo Liñan, Verónica Fernández Puentes
Hospital Clínico San Cecilio

Introducción: Gracias a las nuevas técnicas y al avance del diagnóstico prenatal se abre un nuevo campo para los pediatras, que no solo nos va a permitir realizar consejo genético a los padres, sino establecer el diagnóstico de entidades clínicas hasta ahora desconocidas. A propósito de un caso presentamos una microdelección del cromosoma 3q26 asociada a diversas malformaciones. Otras deleciones en distintas regiones de este mismo gen ya han sido previamente descritas en la literatura.

Caso clínico: Recién nacido de madre de 40 años de edad, que cursa embarazo coseguido por fecundación in vitro, en seguimiento por medicina fetal por CIR, fisura palatina, criptorquidia derecha e hipoplasia cerebelosa. Se realiza cariotipo fetal que es normal, y microarray donde se detecta microdelección del cromosoma 3 de significado incierto (3q26.33-q27.1).

Nace varón en semana 41 de gestación, con Apgar 5/9 que precisa reanimación tipo 3, con un peso de 2260 gramos (p3). A la exploración física presenta: implantación baja de pabellones auriculares y de cuero cabelludo, blefarofimosis, epicantus, raíz nasal amplia, labio leporino izquierdo, paladar blando ausente con fisura palatina, tórax estrecho con mamilas separadas, mancha mongólica, mechón en fosita lumbar, implantación baja de cordón umbilical, manos con ambos pulgares incluidos y desviación en ráfaga cubital, ambos pies en varo reducible, micropene, criptorquidia derecha y hernia inguinal reducible derecha. Las analíticas, cultivos y serologías realizadas durante su ingreso son normales.

Pruebas de imagen realizadas: radiografía de tórax, donde se evidencian 13 pares de costillas y escoliosis derecha; ecografía trasfontanelar, con asimetría de ventrículos laterales, quiste coroideo e hiperecogenicidad de la sustancia blanca periventricular; ecografía renal, con

aumento bilateral de ambos sistemas pielocaliciales; ecografía inguinoescrotal sin alteraciones groseras; y RMN sin alteraciones cerebelosas.

Interconsultas realizadas con: cardiología, donde se diagnostica FOP con cortocircuito I-D; oftalmología, blefarofimosis moderada, hipoplasia papilar en ambos ojos, fondo de ojo hipopigmentado con imagen en sal y pimienta compatible con corioretinitis inespecífica; ortopedia infantil, ambos pulgares incluidos y en resorte; y por último seguimiento por cirugía infantil, pendiente de intervención de fisura palatina y labio leporino.

Conclusiones: Gracias a la medicina fetal podemos realizar diagnóstico precoz de ciertas patologías que nos permiten proporcionar un adecuado consejo genético, así como ofrecer a los padres información sobre el pronóstico del paciente.

P434

Presentaciones clínicas poco frecuentes en el síndrome de Microdelección 22q11

Raquel Segovia Ortí, Víctor Aguado Lozano, Purificación Marín Reina, Antonio Pérez Aytés, María Gormaz Moreno, María Ramón Redal
Unidad de Dismorfología y Genética Reproductiva. Servicio de Neonatología. Grupo de investigación en Perinatología. Instituto de Investigación Sanitaria Hospital La Fe. Hospital Universitario y Politécnico La Fe

Introducción: El Síndrome de Microdelección 22q11 presenta con frecuencia cardiopatía congénita, lo que unido a otros signos típicos (hipocalcemia, fisura palatina, facies características...) suele llevar a la sospechadiagnóstica. No obstante existe una gran variabilidad en sus manifestaciones clínicas, por lo que no todos los casos se presentan al pediatra con los rasgos típicos y característicos.

Método: Presentamos tres pacientes con microdelección 22q11 con formas de presentación clínica poco frecuentes.

Resultados: En la tabla I se resumen los datos clínicos y genéticos más relevantes de los tres pacientes:

Conclusiones

El Síndrome de microdelección 22q11 es la microdelección más frecuente con una frecuencia calculada de 1/4000 nacidos vivos. La sospecha clínica suele hacerse a partir de cardiopatía congénita de tipo conotruncal (75% casos) y presencia de otros signos típicos: alteraciones velopalatinas (70%), déficit linfocitos-T (65%), hipocalcemia por hipoparatiroidismo (35%) y rasgos craneofaciales característicos (> 95%). Se dan sin embargo, presentaciones menos frecuentes, con cardiopatía ausente o mínimamente sintomática, con leve déficit tímico y paratiroideo, que hacen más difícil su sospecha diagnóstica. Las actuales técnicas de CGH-array hacen posible el diagnóstico precoz en los centros donde se emplean como técnica genética de primera instancia, sin embargo

TABLA 1

Caso	Diagnóstico clínico inicial	Motivo estudio de microdeleciones	Edad al diagnóstico y test genético empleado	Datos clínicos
1	Secuencia de Oligoamnios	Protocolo diagnóstico de nuestro Servicio	1 mes MLPA	Displasia renal bilateral Cardiopatía ... NO Poblaciones linfoc ... Normales Hipoparatiroidismo ... SI
2	Talla baja (posible Displasia ósea: Hipocondroplasia?)	Protocolo diagnóstico de: Talla baja + retraso lenguaje	3 ½ años array-CGH 44kb	Fisura submucosa paladar Facies característica del 22q11 Cardiopatía ... NO Poblaciones linfoc ... Normales Hipoparatiroidismo ... NO
3	Polimalformado (síndrome Bardet-Biedl?)	Protocolo diagnóstico de nuestro Servicio	1 mes MLPA	Polidactilia post-axial 4 miembros Agenesia Renal Dcha Cardiopatía: CIV + CIA Hemivertebra D5-D6 Poblaciones linfoc ... Normales Hipoparatiroidismo ... NO

MLPA: Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification

esto no siempre es posible en todos los centros y el diagnóstico puede retrasarse en casos no típicos como los que presentamos. Es necesario mantener un alto índice de sospecha, idealmente mediante protocolos diagnósticos, ya que el diagnóstico precoz nos permitirá ofrecer un manejo multidisciplinar para el tratamiento precoz de las distintas manifestaciones clínicas, así como el necesario apoyo y asesoramiento genético a la familia.

P435

Rápido incremento en la incidencia de ano imperforado: análisis epidemiológico, del patrón de presentación y del manejo inicial

Noemi Auxiliadora Fuentes Bolaños, Enrique Galán Gómez, Lara Santiago Arribas, Carolina Moreno Hurtado, Beatriz Palomino Vasco, Isabel M.^a Ceballos Rodríguez *Hospital Materno Infantil. Complejo Hospitalario Infanta Cristina*

Introducción: Las anomalías anorrectales constituyen un amplio espectro malformativo congénito, en las cuales el ano y/o el recto no se desarrollan correctamente.

En España, la incidencia es de un caso por cada 10 mil recién nacidos vivos, con una tendencia lineal decreciente. En 2011, en nuestra provincia, hemos detectado la mayor incidencia registrada hasta el momento en el territorio nacional: 14 casos por cada 10 mil recién nacidos vivos.

Objetivos: En esta comunicación pretendemos exponer los resultados del estudio de este acúmulo de casos.

Método: Hemos utilizado el protocolo propuesto por el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas, que consiste en: analizar la frecuencia en el periodo anterior, definir el patrón de presentación, identificar el área geográfica, examinar las historias clínicas y, por último, analizar la presencia o no de los factores relacionados descritos en la literatura.

Resultados: La incidencia en el periodo anterior fue de 2 casos por 10 mil recién nacidos vivos. El patrón de pre-

sentación difiere de lo habitual, con franco predominio del sexo masculino. Con frecuencia existen asociaciones malformativas a otros niveles, estando presentes incluso en las formas más complejas, y destacando las costo-vertebrales y uro-genitales. En la inspección anal, la mayoría de los pacientes presentaba fositas sacras u orificio ciego. El aumento de la incidencia es circunscrito a nuestra provincia, al no haberse detectado mayor número de casos en el resto de la Comunidad Autónoma. Ningún factor predisponente, relacionado con las malformaciones anorrectales en la literatura, es común a todos los casos.

Conclusiones: Es necesaria una detallada exploración perineal en todo recién nacido. Se ha de tener en cuenta la posibilidad de ano imperforado asociado a fistula perineal, al ser una de las formas de presentación más frecuentes. En los casos de malformación anorrectal, la labor del pediatra es imprescindible por la alta sospecha de anomalías asociadas. Se recomienda, en las primeras horas de vida, la manipulación cuidadosa del recién nacido hasta descartar la presencia de anomalías costo-vertebrales. Además del control de diuresis, evitando inicialmente el sondaje vesical, dada la asociación a alteraciones uro-genitales. Hemos detectado un aumento en el número de casos de malformaciones anorrectales en nuestra provincia no explicado por causas conocidas hasta el momento. Por ello, proponemos una actitud de vigilancia a nivel nacional, además del estudio exhaustivo de nuevos casos, a fin de detectar, en caso de existir, una causa emergente.

P436

Secuencia de Pierre Robin completa. Revisión de la causística en nuestra Unidad de Pediatría

Rocío Rodríguez Belmonte, Mónica Natalia Strate Pezdirc, Alejandra Riestra Gómez, Belén Sevilla Pérez, Laura Marín López, Antonio Jerez Calero *Hospital Universitario San Cecilio*

Introducción: El síndrome o secuencia de Pierre Robin es una anomalía congénita del 1er arco branquial en la

que se asocia micrognatismo, glosoptosis y hendidura o fisura palatina.

El origen de la anomalía se centra en el desarrollo de una mandíbula hipoplásica. En la mayoría de los casos la malformación mandibular es un defecto secundario a la hipomovilidad orofacial prenatal. Los recién nacidos afectados, presentan dificultades para coordinar la succión, deglución y la respiración, dificultades en el inicio de la alimentación, malformaciones esofágicas motoras, así como síncope vagal.

Tiene una prevalencia de 10/10.000 nacimientos cuando se trata de la forma aislada.

Se desconoce la causa exacta de esta malformación orofacial pero sí sabemos que puede ser parte además otros muchos síndromes genéticos hasta el 50% de las ocasiones, por lo que ante el diagnóstico clínico de esta secuencia de Pierre Robin, debemos descartar otras malformaciones.

Método: Realizamos una revisión descriptiva retrospectiva de la causística de esta secuencia en 10 años.

Analizamos las características clínicas de cada caso, malformaciones asociadas y conductas terapéuticas llevadas a cabo en cada ocasión y evolución posterior.

Resultados: En los últimos 10 años encontramos 4 casos con secuencia completa de Pierre Robin siendo 2 de ellas en mujeres y 2 en varones. El diagnóstico fue clínico siendo el más reciente de ellos observado de forma prenatal. En todos ellos se llevó a cabo un estudio ampliado de malformaciones congénitas incluyendo cariotipo, fondo de ojo y estudio cardiológico entre otras exploraciones. Entre las complicaciones evolutivas aparecieron trastornos de la audición (50%) incluyendo hipoacusia bilateral congénita en uno de los casos. Llamamos también microcefalia, obesidad y trastornos oculares en otro de los pacientes documentados. En otro caso se halló metatarso aducto con alteración congénita de caderas.

Conclusiones: El pronóstico de esta secuencia en nuestra serie fue favorable. La glosoptosis, junto con los problemas de alimentación y respiratorios, generalmente se corrigieron durante los dos primeros años de vida con el propio crecimiento de la mandíbula. El paladar hendido se corrigió mediante cirugía que en algunos casos precisó reintervención. Sin embargo, el riesgo persistente de otitis, hipoacusia de transmisión, dificultades fonéticas así como otras alteraciones congénitas hacen necesario el seguimiento por parte de un especialista.

P437

Síndrome de bridas amnióticas. Casos inesperados

Salvador Ariza Aranda, Delia Valverde Montoro, Silvia Luque Perez, Ana Roldan Mateo, Enrique Salguero García

Hospital Materno Infantil de Málaga. HRU Carlos Haya

Introducción: El síndrome de bridas amnióticas se considera un error en la morfogénesis del tipo disrupción que presenta un espectro que incluye anillos de constricción,

pseudosindactilia, amputaciones, múltiples alteraciones craneofaciales, viscerales, de la pared corporal y abortos espontáneos. El rango de incidencia es de 1: 1200 a 1: 15000. La patogenia es desconocida destacando dos teorías, exógena donde la ruptura prematura del amnios parece la etiología y la endógena como defecto germinal, disrupción vascular y alteraciones en la morfogénesis.

Caso clínico: Recién nacido masculino de madre sana secundigesta, embarazo controlado, a término de 38 semanas. Durante la gestación destaca oligoamnios y placenta previa. Conociéndose prenatalmente la presencia de pie equinovaro izquierdo.

Al nacer destaca a la exploración alteraciones estructurales en las extremidades no conocidas prenatalmente: pseudosindactilia en mano izquierda, anillo de constricción en tercer y cuarto dedo de mano derecha, además de pie equinovaro izquierdo.

Conclusiones: De acuerdo con los principales autores que describen este síndrome, el diagnóstico que es clínico debe incluir al menos dos de los siguientes criterios: anillo de constricción simple, superficial o profundo, anillo de constricción con deformidad distal; fusión de partes distales; amputaciones digitales congénitas y pseudosindactilia. Nuestro caso cumple fielmente estos criterios.

En cuanto a la posible etiopatogenia, podríamos destacar la presencia de oligoamnios y placenta previa, acorde a la teoría exógena. El tratamiento postnatal dependerá del tipo de lesiones, el cual debe ser realizado por un equipo multidisciplinar, en nuestro caso, neonatólogos, cirujanos plásticos, traumatólogos y psicólogos para la familia y el propio niño.

P438

Síndrome de heterotaxia: asplenia-poliesplenia.

Presentación de tres casos

Arantxa Gil Cabañas, David Gómez Andrés, Javier Rodríguez Contreras, Antonio Cartón Sanz, Marta García Fernández de Villalta, Francisco Climent Alcalá

Hospital Universitario La Paz. Servicio de Pediatría General

Introducción: Los síndromes de heterotaxia se caracterizan por la presencia de anomalías de lateralidad visceral y/o venosa incluyendo la falta total de asimetría visceral (isomerismo) así como anomalías del bazo (asplenia o poliesplenia). La mayoría asocia cardiopatía congénita y otras malformaciones, ninguna patognomónica. Presentamos tres casos seguidos en la actualidad en nuestro hospital.

Casos clínicos:

Caso 1: Lactante varón, 16 meses, isomerismo derecho con asplenia. Cardiopatía compleja (ventrículo único, continuidad vena cava inferior-ácigos, defecto de cojines endocárdicos, estenosis pulmonar severa, doble arco aórtico). Fístula sistémico-pulmonar en periodo neonatal. Tras cirugía presenta infarto en territorio de

ACM y trombosis de los senos venosos. Estenosis traqueal. Mantiene tratamiento con amoxicilina profiláctica y vacunación antineumocócica correcta. Retraso psicomotor en la actualidad en mejoría con tratamiento rehabilitador.

Caso 2: Preescolar varón, 2 años, isomerismo derecho con asplenia. Cardiopatía compleja (sitio ambiguo, VCI drenando en AI, VCSD drenando en AD, VCSI drenando a la izquierda, doble salida de vasos en D-malposición aórtica, canal AV común completo tipo A de Rastelli, estenosis pulmonar severa). Fístula sistémico-pulmonar en periodo neonatal, doble Glenn a los 11 meses. Tras la cirugía sufre infarto masivo en territorio de ambas ACP y cerebelosas posteriores, incluyendo cerebelo, pedúnculos cerebrales, protuberancia y tálamos, en relación a trombo en tronco de arteria pulmonar. Actualmente tetraparesia espástica en tratamiento con baclofeno y rehabilitación, con escasa mejoría. Malrotación intestinal, cirugía a los 6 meses. Criptorquidia izquierda. Ingresos frecuentes por infecciones respiratorias. Mantiene tratamiento con amoxicilina profiláctica y vacunación antineumocócica correcta.

Caso 3. Escolar mujer, 10 años, isomerismo izquierdo y poliesplenia. Cardiopatía compleja (aurícula única, continuación cava inferior-hemiácigos, defecto de cojines endocárdicos, insuficiencia mitral moderada), corrección quirúrgica a los 18 meses. Atresia de vías biliares (Kasai a los 2 meses). Síndrome de intestino corto secundario a enterocolitis necrotizante en periodo neonatal con buena adaptación en el momento actual. Desarrollo psicomotor y ponderoestatural adecuado para su edad. Estable desde el punto de vista cardiológico y hepático, sin datos de colestasis.

Conclusiones: El pronóstico de los pacientes con Síndrome de Heterotaxia es muy variable y se encuentra relacionado no sólo con la gravedad de la cardiopatía congénita si no también con otros factores. Son pacientes con problemas complejos de salud que requieren su integración y la vigilancia de otras complicaciones como las digestivas y las infecciosas. En el caso de asplenia es fundamental la profilaxis antibiótica con amoxicilina, la correcta vacunación frente a bacterias encapsuladas y el tratamiento antibiótico agresivo en caso de infección.

P439

Síndrome de microdelección 22q13.3: una cromosomopatía con escasos rasgos dismórficos

Purificación Marín Reina, Reyes Claramunt Alonso, Antonio Pérez Aytés

Hospital Universitario y Politécnico La Fe

Introducción: El síndrome de delección 22q13.3 (síndrome de Phelan-McDermid) se caracteriza por presentar rasgos dismórficos leves, hipotonía, déficit intelectual variable y retraso importante del lenguaje. El signo clínico más constante y precoz es la hipotonía neonatal. Se presentan 2 casos de delección de 22q13 que se debutaron de así.

Casos clínicos

Caso clínico 1: Varón, primera gestación. Madre 29 años. Embarazo controlado. Parto en semana 36, eutócico. Peso al nacimiento 2660g, Apgar 9/10. Reingreso a los 6 días de vida por ictericia y pérdida ponderal del 12%. Lactancia artificial. Dificultad para completar tomas y succión débil. A la exploración: desviación nasal por moldeamiento, mínima hernia epigástrica, hipotonía axial, escasa actividad espontánea y llanto débil. Por persistencia de la clínica neurológica, se solicita ecografía y resonancia nuclear magnética cerebral, siendo normales. Cariotipo: 46, XY, del(22)(22q13-qter).

Caso clínico 2: Varón, segunda gestación madre 38 años. Hermana, 4 años, vive sana. Embarazo controlado. Cribado de aneuploidias en semana 12: Riesgo alto. Biopsia corial semana 14: No se obtiene cariotipo por escaso crecimiento. Ecografía fetal semana 20: Dentro de la normalidad. No se realiza nueva prueba invasiva. Cesárea en semana 36 por oligoamnios. Apgar 9/9. PN 2360g. Ingreso por ictericia. No rasgos dismórficos. Al alta, lactancia artificial, completa las tomas lentamente. Consulta a los 6 meses por retraso en hitos del desarrollo. Pruebas de neuroimagen normales. Cariotipo: 46, XY, del(22)(22q13-qter).

Conclusiones: El síndrome Phelan-McDermid (P-McD) es un síndrome de microdelección poco frecuente (unos 50 casos publicados) pero bien definido clínica y citogenéticamente. Asocia rasgos dismórficos sutiles e hipotonía neonatal, que es el signo clínico habitual de debut, como ocurrió en nuestros casos. Es llamativo que el caso 1 fue dado de alta normal de la Maternidad y el caso 2, a pesar de la sospecha intraútero de aneuploidia y el ingreso en Neonatología, se diagnosticó por el estudio de hipotonía. La microdelección suele ser detectable en cariotipo convencional, pero se han descrito casos de microdelecciones de hasta 90 kb. El déficit neurológico se atribuye a la delección del gen *SHANK3*. En los casos de hipotonía neonatal o en lactantes < 6 meses de etiología desconocida, aún en ausencia de rasgos dismórficos llamativos, debería considerarse el estudio por CGH-array.

P440

Síndrome de Olmsted, una alteración inusual y severa de la queratinización

Alfredo Blanco del Val, Paloma de Pablo Sanmartín, M.^a José Martín Sierra, Eduardo López de Ayala Casado, M.^a Carmen Gómez Velasco, Rosa M.^a Pérez del Olmo
Centro de Salud

Introducción: El Síndrome de Olmsted es una patología inusual caracterizada por la combinación de queratoderma mutilante palmo-plantar bilateral y placas de hiperqueratosis periorificiales.

El primer caso fue descrito por H.C. Olmsted en 1927 y desde entonces se han descrito en torno a 41 casos (31 artículos) en la literatura internacional.

El síndrome de Olmsted se diagnostica por la clínica, manifestándose de forma temprana en la infancia presentando una evolución lenta pero progresiva.

Se cree que puede transmitirse genéticamente con carácter autosómico dominante ligado al cromosoma X y con menor expresión en el sexo femenino, aunque la mayoría de los casos descritos tienen una presentación espontánea y puede haber más de un modo de transmisión hereditaria.

En su diagnóstico diferencial hay que tener en cuenta diversas formas de queratodermia palmo-planar.

Estos pacientes presentan una alta susceptibilidad de desarrollar tumores epidérmicos.

Caso clínico: Varón procedente de un embarazo de 38 semanas de edad gestacional controlado en el que no se realizó amniocentesis, padres de mediana edad sanos, hermano varón de 2 años sano, no encontrándose historia familiar de alteraciones similares en ninguna de las dos ramas.

A la exploración perinatal destacaba la presencia de hiperqueratosis palmo-planar con distrofia ungueal, pelo en cuero cabelludo ralo y lanoso. Según pasan los primeros meses de vida a los hallazgos anteriores se asocia la aparición de placas bilaterales simétricas de hiperqueratosis en palmas y plantas, fisuras ventrales en las falanges distales de los dedos de las manos, hiperqueratosis en todos los dedos de manos y pies, así como lesiones de hiperqueratosis peribucal.

Se realiza estudio complementario oftalmológico y ORL.

Con el diagnóstico de sospecha de síndrome de Olmsted se inicia tratamiento oral con retinoides, presentando en el momento actual una remisión parcial de las lesiones.

Conclusiones: El síndrome de Olmsted tiene un curso progresivo a lo largo de los años, llegando a ser el queratodermia tan extremadamente grueso que puede interferir con la marcha, las fisuras de los dedos pueden cicatrizar en bandas constrictoras llegando a automutilar las falanges y las lesiones periorificiales tienen una evolución variable. El tratamiento de este síndrome es complejo, no existiendo un tratamiento completamente efectivo, habiéndose mostrado los retinoides orales efectivos en algunos casos.

P441

Síndrome de Poland, presentación de un caso clínico

Marta Martínez González, Leyre López Villanueva, Ana Posada Ayala, Virginia Martínez Jiménez, Sandra Montoro Chavarrias, Raquel Martín del Rey
Fundación Jiménez Díaz

Introducción: El síndrome de Poland es una alteración musculoesquelética congénita muy poco frecuente y de carácter esporádico, siendo más frecuente en hombres y con poco riesgo de recurrencia familiar.

Se caracteriza por ausencia o hipoplasia unilateral de la pared torácica (músculo pectoral, glándula mamaria, mama, costilla o cartílago) y anomalías diversas en la extremidad superior ipsilateral.

La etiopatogenia es desconocida, siendo la teoría más aceptada la interrupción vascular de la arteria subclavia o de sus ramas. Otros factores de riesgo son el consumo de tabaco y otros tóxicos durante la gestación

La presentación clínica es muy variable, observándose diferentes grados de extensión y de severidad de los defectos. Pueden verse asociadas alteraciones cardíacas (dextrocardia), anomalías renales y riesgo de neoplasias. Presentamos el caso de un recién nacido diagnosticado recientemente en nuestro servicio.

Caso clínico: Recién nacido a término sin antecedentes familiares de interés, fruto de gestación sin incidencias, salvo consumo materno de tabaco.

Al nacimiento se aprecia hipoplasia de pared costal izquierda con movimiento paradójico, hipoplasia de mama y defecto longitudinal en miembro superior ipsilateral con aplasia de 4º y 5º dedos así como de sus metacarpos correspondientes y de los huesos cubitales del carpo (figura 1).

Figura 1. Defecto del miembro superior izquierdo.

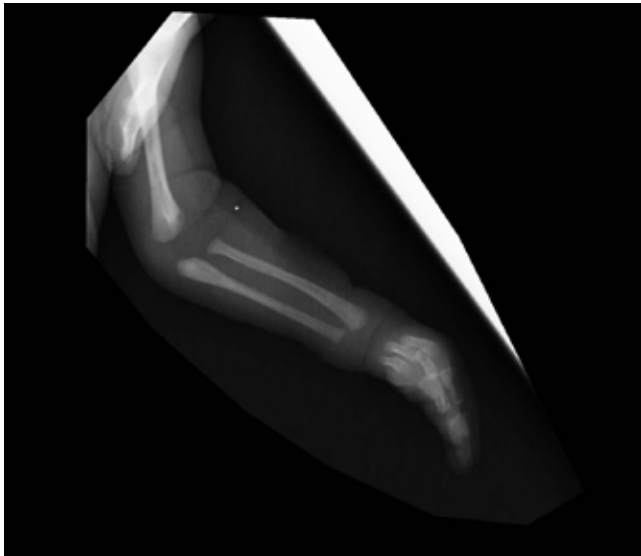


Se realiza estudio radiológico apreciándose hipoplasia de 3º, 4º, 5º y 6º costillas izquierdas, escoliosis dorsal con hemivértebras D8, D5 y probable fusión de D2 y D3 (figura 2), confirmándose también el defecto de la mano izquierda con presencia de 4º metacarpo (figura 3).

Figura 2. Radiografía de tórax.



Figura 3. Radiografía del miembro superior izquierdo.



Se completa estudio realizándose ecografía abdominal y cerebral, normales y ecocardiografía con hipertrofia de ventrículo derecho e insuficiencia tricuspídea moderada, pendiente control evolutivo.

Actualmente tiene cuatro meses, en seguimiento por el servicio de traumatología con control clínico y radiológico de escoliosis con posibilidad de tratamiento ortopédico próximo.

Conclusiones: La ausencia de la porción esternocostal del músculo pectoral mayor es el denominador común del síndrome de Poland, pudiendo asociarse a un amplio espectro de anomalías y coexistir con otros síndromes, lo que hace importante el estudio completo de estos pacientes.

En la mayoría de los casos estas deformidades suponen solo un defecto estético, pero pueden derivar en importantes alteraciones funcionales, requiriendo entonces tratamiento quirúrgico.

El síndrome o secuencia de Poland es una patología infrecuente pero con un amplio espectro de presentación y variable comorbilidad, lo que hace muy importante su estudio exhaustivo y tratamiento multidisciplinar.

P442

Síndrome de Rubinstein-Taybi

Ana María Fita, José Vicente Serna Berna, Pedro Martínez Pastor, María del Carmen Vicent Castelló, Amelia Herrero Galiana

Hospital General Universitario de Alicante

Introducción: El Síndrome de Rubinstein-Taybi es una enfermedad genética, mutisistémica de expresión clínica variable. La mayoría de los casos son esporádicos. La incidencia es de 1/125000 nacidos vivos. Un 25% de los casos presentan una microdelección de la región 16p13.3 del cromosoma 16 en el gen que codifica la proteína ligadora del factor de transcripción CREB. Los niños afectados presentan dismorfia facial (microcefalia, nariz

prominente ó curva, cejas arqueadas y pobladas, orejas de implantación baja, oblicuidad antimongoloide de las hendiduras palpebrales, retromicrognatia), hirsutismo y lo más característico es la presencia de pulgares anchos en manos y pies. (Figuras 1 y 2).

Figura 1.



Figura 2.



Caso clínico: Lactante de dos meses de edad, ingresado en la Unidad de Lactantes tras 25 días en UCIP por broncoespasmo grave.

Antecedentes personales: primer hijo de padres de 35 y 25 años, sanos y no consanguíneos. Embarazo controlado y normoevolutivo, parto por cesárea, nacido a término de 40 semanas, peso 2900 gr adecuado a la edad gestacional. Ingresado al mes de vida por episodio de bronquiolititis, y al mes y medio de vida por crisis de sofocación por reflujo gastroesofágico.

Antecedentes familiares: sin interés.

Al **examen físico** presenta peso 5,1 kg (P10), talla 58 cm (P25), PC: 38 cm (P3). Facies dismórfica (hipertelorismo, nariz prominente con raíz nasal ancha, microretrognatia), paladar ojival, pulgares manos y pies anchos y cortos, criptorquidia y hernia inguinal derecha, hipotonía axial y de la cintura escapular, nistagmo horizontal, no fijación de la mirada.

En la *radiografía de manos y pies* (Figura 3) se objetiva engrosamiento de falanges distales del primer dedo en ambas manos y pies. El electroencefalograma muestra una actividad cerebral lentificada y desestructurada para su edad. El estudio genético confirma la microdelección del cromosoma 16.

Figura 3.



Conclusiones: El diagnóstico del Síndrome de Rubinstein-Taybi es fundamentalmente clínico (hasta un 75% de los casos no presentan la mutación citada). Se asocia a diversas malformaciones (cardíacas, oculares, tumorales, óseas, genitourinarias, cerebrales y digestivas), retraso ponderoestatural y psicomotor. Lo más característico y lo que obligaría a descartar este síndrome son la presencia de pulgares anchos en manos y pies. El pronóstico es variable y necesita un equipo multidisciplinar en su tratamiento y seguimiento.

P443

XX é um rapaz? Caso clínico de um 46,XX SRY negativo

Duarte Rebelo, Patrícia Dias, Graça Oliveira
Hospital de Santa Maria

Introdução: A reversão sexual associada a 46,XX com SRY (região determinante do sexo) negativo constitui uma patologia do desenvolvimento sexual rara, cuja etiologia se desconhece. Clinicamente, pode decorrer com ambiguidade sexual ou completo desenvolvimento dos genitais de sexo masculino, sendo todos os indivíduos afectados inférteis.

Caso clínico: Apresentamos o caso clínico de criança de 16 meses de idade, filho de pais não consanguíneos, com diagnóstico pré-natal de Síndrome de Dandy-Walker. Nascido de termo, apresentava fenótipo masculino, somatometria normal e ausência de dismorfias.

Para determinar a causa da malformação do sistema nervoso central foi realizado o cariótipo em sangue periférico que concluiu 46,XX. Análise de hibridação por fluorescência *in situ* para o *locus* do SRY realizada em sangue periférico e fibroblastos da mucosa bucal foi negativa para SRY. Análise molecular para sequências SRY e DYZ3 realizada em sangue periférico foi igualmente negativa. Doseamentos hormonais normais (hidroxiprogesterona, delta-4-androstenodiona, hormona adrenocorticotrófica e testosterona) excluíram hiperplasia congénita da supra-renal. Assim, concluiu-se tratar-se de caso de reversão sexual masculino associado a 46,XX com SRY negativo.

Histologia de biopsia testicular demonstrou secreções tubulares constituídas apenas por células de Sertoli. Cariótipo e pesquisa molecular de SRY realizados em células de cultura de tecido gonadal foram concordantes com diagnóstico 46,XX com SRY negativo.

Conclusões: Salienta-se a importância de um bom diagnóstico pré-natal e acompanhamento clínico subsequente desta condição.

Infectología

P444

¿Debemos poner tratamiento a todos los hijos de madre con serología positiva para sífilis aunque sean de bajo riesgo?

María del Mar García Romero, Aroa García Duarte, Francisco Javier Aracil Santos, María Dolores Montero, María De la Calle, Walter Alfredo Goycochea Valdivia
Hospital Universitario La Paz. Hospital Infantil

Objetivos: Valorar el seguimiento al que han sido sometidos los pacientes pediátricos con tests serológicos positivos para sífilis, detectados mediante cribado gestacional o posteriormente al nacimiento, en un hospital terciario de Madrid.

Método: Realizamos un estudio observacional retrospectivo, entre enero de 2008 y agosto de 2010, incluyendo a los pacientes pediátricos con alguna prueba serológica positiva para sífilis (cualquier test treponémico o no treponémico positivo). Los pacientes se clasifican en cuatro grupos: sífilis segura o muy probable, posible, improbable o muy improbable, en función de la clínica, los resultados serológicos maternos y del paciente y el tratamiento durante la gestación. Consideramos un seguimiento completo aquel en el que se realizaron serologías hasta su negativización o confirmación de la infección.

Resultados: Fueron incluidos 66 pacientes (53% niños y 47% niñas). El motivo por el que se estudió al paciente fue cribado gestacional positivo en un 92% de los casos, embarazo no controlado en el 8% y otros motivos en <1%. Sólo el 76% de los pacientes se citaron para control. No se citaron algunos niños con diagnóstico de sífilis improbable o muy improbable. De los pacientes citados sólo acudieron a control un 35%. De los que inician seguimiento, sólo un 26% lo completaron hasta la negativización de los anticuerpos. La mayoría de los casos estudiados se clasificaron como sífilis improbable 71% o muy improbable 9%. Sólo 3 pacientes presentaban sífilis segura o muy probable.

Conclusiones: Hasta una cuarta parte de los pacientes con serología inicial positiva no fueron citados para control. De los que fueron citados, la mayor parte no acude a control o no finaliza el seguimiento. Ante la alta tasa de pérdidas y seguimiento incompleto, nos planteamos que todos los pacientes con sífilis improbable o muy improbable deberían recibir tratamiento con al menos una dosis de penicilina G benzatina antes del alta, tal como recomiendan algunos autores.

P445

¿Patología importada de Costa de Marfil?

Ana Belén Segura Serrano, Elena Maluenda Díaz, Marta Zabala Vélez, María Lozano Ayala, Yoana Yerro Chocarro, Isabel Sáenz Moreno
Hospital San Pedro

Introducción: La tuberculosis cutánea sólo constituye el 1% de los casos de tuberculosis extrapulmonar. En la edad pediátrica se ha observado mundialmente una mayor incidencia en niños menores de 10 años. Aunque sigue siendo una patología rara, hay que tenerla presente.

Caso clínico: Niño de 11 meses. Bultoma preesternal de 3x2 cm, de consistencia gomosa y límites bien definidos, con piel eritematoso-violácea, no caliente, no fluctuante, no doloroso de 1 mes de evolución. En tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral. Afebril. Antecedentes personales: origen Costa de Marfil, en España 4 meses. **Evolución:** a su ingreso se pauta antibioterapia empírica (amoxicilina-clavulánico) y tratamiento antiinflamatorio (metilprednisolona) parenterales. A las 48 horas se produce ulceración espontánea de la lesión y drenaje de material purulento caseoso, quedando abierta con bordes necróticos (figura 1).

Figura 1. Úlcera abierta.



Ante sospecha de granuloma por micobacteria, se decide limpieza y desbridamiento de la úlcera para toma de muestras e inicio de tratamiento empírico con Rifampicina, Claritromicina y Etambutol (figura 2). Tras diagnóstico definitivo se añade Isoniazida hasta completar 6 meses de antibioterapia. Presenta cicatrización sin incidencias, con curación completa de la lesión.

Figura 2. Úlcera tras intervención quirúrgica.

Pruebas complementarias: Hemograma: leucocitos 12.000 (N 20%, L 67%). PCR negativa. Serologías (HBV, VHC, VIH, Rosa de Bengala, Lyme, VEB, CMV, VHS I/II, Parvovirus B19 y Leishmania): negativas. Coprocultivo y estudio de parásitos y virus en heces: negativo. Mantoux: negativo. Radiografía de tórax: normal. Ecografía: quiste en región esternal, en reloj de arena hacia parte posterior, con material ecogénico en su interior. TAC torácico (figura 3): Tumoración en línea media de pared torácica anterior en tejido celular subcutáneo por delante del esternón de 9 x 23 mm de características quísticas. No penetra en planos profundos, sin alteración en las estructuras musculares y óseas de la pared torácica. Cultivo exudado lesión: negativo. Tinción auramina en exudado lesión: positiva. Cultivo biopsia de la lesión: *M. tuberculosis* resistente a Pirazinamida. **Diagnóstico:** Tuberculosis nódulo-necrótica por *Mycobacterium tuberculosis*.

Figura 3. TAC torácica.

Conclusiones: La primoinfección cutánea por *Mycobacterium tuberculosis* es excepcionalmente inusual, observándose en pacientes inmunodeprimidos. Nuestro caso es un paciente inmunocompetente. La tuberculi-

des nódulo-necrótica es más frecuente en niños, como ocurre en este caso, con predilección por codos, rodillas, muslos, glúteos y tronco. En la literatura médica, no se describe una pauta de tratamiento establecida, recomendándose un total de 6 meses. En nuestro caso se pautó Isoniazida, Rifampicina y Etambutol 2 meses, seguido de Isoniazida y Rifampicina hasta un total de 6 meses, siendo exitoso permitiendo la curación con adecuada cicatrización de la lesión.

P446**Abscesos hepatoesplénicos como hallazgo guía en el diagnóstico de la Enfermedad por arañazo de gato**

Pablo Cid Galache, Alejandro Ramírez Arredondo, Ricardo Pérez Iáñez, Rosa Briones Pascual, Jesús Casas Gómez, José María Gómez Vida
UGC Pediatría y Neonatología Hospital de Motril

Introducción: La enfermedad por arañazo de gato es la bartolosis más frecuente. Se piensa en ella ante la presencia de adenitis regional crónica o subaguda en niños y adolescentes tras una inoculación cutánea. Existen manifestaciones atípicas en un 20% de casos que pueden afectar a cualquier órgano, siendo la más frecuente la aparición del síndrome óculo-glandular de Parinaud. Otras manifestaciones clínicas atípicas son la presencia de afectación ósea (osteomielitis principalmente) y cutánea. EL hallazgo de hepatoesplenomegalia secundaria a microabscesos focales es una manifestación clínica poco frecuente sobre la que queremos llamar vuestra atención.

Caso clínico: Paciente previamente sana de 7 años que ingresa por síndrome febril prolongado de 3 semanas de evolución sin otro síntoma acompañante. A la exploración en el ingreso no se aprecian adenomegalias, ni hepatoesplenomegalia, ni signos de picadura o arañazo. En su evolución en planta aparece como único dato llamativo el desarrollo de una hepatoesplenomegalia moderada, que se confirma en la ecografía abdominal visulizándose igualmente lesiones nodulares tanto en hígado como en bazo. Se realiza TAC abdominal confirmándose la existencia de microabscesos en ambos órganos. Se solicitan serologías infecciosas compatibles con hallazgo clínico llegando como único dato positivo la serología para *Bartonella henselae*. El resto de protocolo diagnóstico de fiebre de origen desconocido fue negativo. Se instaura tratamiento con azitromicina con excelente respuesta y desaparición de la fiebre. En control ecográfico posterior se confirma la desaparición de microabscesos hepatoesplénicos.

Conclusiones: La aparición de microabscesos hepatoesplénicos es una manifestación clínica poco frecuente en la Enfermedad por arañazo de gato. Sin embargo ante la aparición de una fiebre de origen desconocido y desarrollo de hepatoesplenomegalia, la Enfermedad por arañazo de gato es una entidad a incluir dentro del diagnóstico diferencial posible.

P447

Artrite séptica da articulação temporomandibular, um diagnóstico a equacionar

Georgina Monteiro, Sofia Aires, Elisabete Santos, Gabriela Laranjo, Cristina Faria
Centro Hospitalar Tondela Viseu, EPE

Introdução: A apresentação de uma artrite na criança varia consoante a sua idade, local de atingimento e agente causal. A artrite bacteriana ocorre mais frequentemente na infância (cerca de 50% dos casos em indivíduos menores de 20 anos), com uma incidência estimada entre os 5 a 37 casos por 100.000. As crianças com menos de 3 anos¹⁻³ e o sexo masculino (masculino vs feminino 1,2 -2/1) são mais atingidas^{2,4,5}. Embora mais frequente nos adultos, a artrite séptica da articulação temporomandibular (ATM) é uma etiologia a considerar perante um quadro febril e sinais inflamatórios localizados à região.

Caso clínico: Criança do sexo feminino, 5 anos de idade, trazida ao Serviço de Urgência Pediátrico por quadro de febre com 5 dias de evolução associada a otalgia bilateral, dor na hemiface esquerda e tosse escassa. Ao exame objectivo: metade inferior da hemiface esquerda ligeiramente edemaciada, sem rubor ou calor, dor à abertura da boca e à palpação da ATM esquerda; adenopatias cervicais bilaterais, a maior com 1 cm, pouco dolorosas; orifaringe: hiperemiada sem hipertrofia ou exsudado. Otoscopia e região retroauricular: sem alterações. Não visualizadas cáries dentárias. Antecedentes de uma convulsão febril. Sem antecedentes familiares de relevo. Iniciou estudo com: Hemograma: $15,4 \times 10^9$ leucócitos/L, 84,7% neutrófilos, 7,1 % linfócitos, hemoglobina: 10,3 g/dl, Plaquetas: 209×10^9 /L; ALT/AST: 14/28 UI/L; PCR: 35,3 md/dL; Serologias CMV e EBV imune; Rx tórax, Rx seios perinasais e articulação temporomandibular (ATM) esquerda: sem alterações visuais; Ecografia hemiface e região cervical esquerda: várias adenopatias bilaterais mais abundantes à esquerda; Ecografia articulação ATM esquerda: achados sugestivos de artrite séptica da ATM (infiltração inflamatória dos tecidos moles envolventes associada a natureza exuberante e desorganizada do sinal de doppler que sugeria situação infecciosa). Instituída terapêutica com Cefuroxime e.v. que completou 11 dias em regime de internamento. À data da alta sem alterações clínicas analíticas e imagiológicas.

Conclusões: Pretende-se com este caso chamar a atenção para a valorização da clínica que nos conduziu a um diagnóstico de localização pouco comum e pouco equacionado entre crianças. Apesar da aparente ausência de porta de entrada, cáries ou traumatismo precipitantes, a ecografia articular concluiu pela existência de um processo infeccioso. A pronta acção terapêutica nestes casos previne complicações ainda mais graves como osteomielite e consequente disfunção de uma articulação indispensável à coordenação oral sistemática.

P448

Artritis de rodilla como única manifestación de la enfermedad de Lyme

Cristina López Muínelo, Miriam Prat Roibás, Belén Pérez Mourellos, Sandra Yañez Mesía, Lucía Guitián Mediero, Carmen María Almuíña Simón
Hospital Lucus Augusti

Introducción: La enfermedad de Lyme está producida por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi*; la cual se transmite a través de la picadura de garrapata del género *Ixodes*; aunque este hecho con frecuencia no se relata. La fase tardía de la enfermedad tiene como manifestación más característica la artritis de grandes articulaciones (principalmente la rodilla). En ocasiones se presenta de forma aislada, sin que hayan existido manifestaciones de los estadios previos de la enfermedad y ello puede dificultar el diagnóstico si no se tiene un alto índice de sospecha. El pronóstico suele ser favorable, pero en un 10-20% el curso de la enfermedad es crónico.

Caso clínico: Niño de 7 años procedente del medio rural, que ingresa por un cuadro de 2-3 días de evolución de dolor en rodilla derecha que se acompaña de tumefacción y calor desde el día del ingreso, así como febrícula. No antecedente traumático ni claro antecedente de picadura. Exploración física: Lesiones de dermatitis atópica generalizadas, tumefacción y calor en rodilla derecha (30 cm), peloteo rotuliano, limitación de la flexo-extensión. Rodilla izquierda normal (28 cm). Resto sin interés. Pruebas complementarias: 10.100 leucocitos (N71%), PCR 26.5mg/l. Bioquímica Líquido sinovial: 33.600 células (85%PMN), glucosa 60 mg/dl. Cultivo líquido sinovial: negativo. Serologías: positiva para *Borrelia burgdorferi* (confirmado con Western-Blot). PCR líquido sinovial: negativo. Ecografía de rodilla dcha: abundante derrame localizado mayoritariamente en la bursa suprarrotuliana y moderada cantidad en receso gastrocnemio-semimembranoso. RMN rodilla dcha: moderado derrame articular sobre todo en bursa suprarrotuliana. Adenopatías en región poplítea. Alteración de la señal del músculo poplíteo, compatible con miositis, los hallazgos sugieren como primera posibilidad diagnóstica artritis de Lyme. Inicialmente se establece tratamiento con Cloxacilina +cefotaxima IV durante 8 días, además de tto antiinflamatorio. Tras resultados de pruebas complementarias se decide alta hospitalaria con amoxicilina oral durante 1 mes. Asintomático tras 2 meses de seguimiento.

Conclusiones: Ante una monoartritis de rodilla entre los distintos diagnósticos diferenciales debemos tener en cuenta la artritis de Lyme, incluso como única manifestación dentro de la Borreliosis. Es necesario corroborar mediante Western-Blot, los resultados serológicos positivos o dudosos obtenidos por técnicas de ELISA o inmunofluorescencia indirecta, dado que existen un 10% de falsos positivos. Se ha utilizado la PCR en muestras de líquido sinovial pero todavía no está lo suficientemente estandarizada ni validada. En ocasiones las pruebas de imagen son valiosas, pero en la mayoría de las ocasiones los hallazgos son inespecíficos.

P449**Artritis séptica de cadera por *Haemophilus influenzae* tipo f: a propósito de un caso**

Carlos Andrés Sesma, Arantxa Mosquera Gorostidi, Ana Herrero Varas, Victoria Díez Bayona, Laura Moreno Galarraga, Serafín García Mata
Complejo Hospitalario de Navarra-B

Introducción: La artritis séptica de cadera es una infección aguda, predominantemente de etiología bacteriana. A pesar de que el patógeno principal en cualquier grupo de edad es *Staphylococcus aureus*, existen otros microorganismos potencialmente patógenos. Describimos un caso de una paciente con artritis séptica de cadera por agente causal infrecuente (*Haemophilus influenzae* tipo f).

Caso clínico: Paciente de 18 meses con fiebre, cojera, actitud antiálgica, dolor y limitación a la movilización pasiva y activa de cadera izquierda. En analítica sanguínea, elevación de reactantes de fase aguda y hemocultivo negativo, radiografía ósea sin alteraciones y ecografía de caderas con distensión de cápsula articular y contenido ecogénico intraarticular. Se realiza artrocentesis obteniéndose líquido sinovial purulento, se envía muestra para bioquímica y cultivo y se inicia antibioterapia parenteral empírica con Cefotaxima y Cloxacilina. Los resultados del líquido sinovial son compatibles con artritis séptica y el cultivo es positivo para *Haemophilus influenzae*. Para determinar un posible fracaso vacunal (paciente vacunada correctamente para su edad) se tipifica la bacteria, que resulta ser tipo f. Ante los resultados del cultivo se suspende Cloxacilina endovenosa y se continúa con Cefotaxima parenteral con vigilancia evolutiva del cuadro. Tras cumplir 10 días de antibioterapia endovenosa y 14 días de antibioterapia oral (con Amoxicilina-Clavulánico), la evolución ha sido satisfactoria (movilidad completa, no dolorosa sin cojera en la marcha y sin secuelas en técnicas de imagen realizadas con posterioridad al cumplimiento del tratamiento).

Conclusiones: A pesar de la mayor frecuencia de *Staphylococcus aureus* como patógeno principal causante de artritis sépticas, es aconsejable siempre que se pueda realizar cultivo antes del inicio de la antibioterapia para descartar otros microorganismos de etiología más infrecuente. El resultado positivo del cultivo del líquido sinovial para *Haemophilus influenzae* obliga a tipificar la bacteria para descartar o confirmar un fracaso vacunal. A pesar de la menor frecuencia epidemiológica los serotipos de *Haemophilus influenzae* diferentes al b deben tenerse en cuenta en la etiología de las artritis sépticas en edad pediátrica.

P450**Bacteriemia a salmonella não tifóide: experiência de um hospital de nível 2**

Carolina Albuquerque, David Lito, Marta Correia, Diana Pignatelli, Florbela Cunha, Catarina Dâmaso
Hospital Vila Franca de Xira

Introdução: A manifestação mais comum da infecção por *salmonella* não tifóide (SNT) é a gastroenterite (GEA). Em

1 a 5% dos casos pode complicar-se de bacteriemia transitória. As crianças abaixo dos 12 meses de idade, com patologia imunodepressora ou alterações do tracto gastrointestinal (antibioterapia, hipocloridria ou infecção por rotavirus), apresentam maior risco para o desenvolvimento de bacteriemia. O presente estudo tem como objectivo caracterizar os casos de bacteriemia a SNT e identificar possíveis factores de risco.

Método: Estudo descritivo retrospectivo dos casos de bacteriemia a SNT internados num hospital de nível 2, entre 1999 e 2011. Avaliaram-se as apresentações clínicas, aspectos epidemiológicos, laboratoriais e terapêuticas, com base nos registos dos processos clínicos.

Resultados: Em 256 casos identificados de GEA a SNT, 9 casos complicaram-se de bacteriemia, cursando o quadro clínico com febre (n=9), diarreia (n=9), por vezes mucosanguinolenta (n=2) e vômitos (n=7). O tempo de evolução antes do internamento foi superior a 7 dias em 5 crianças. A mediana das idades foi 2,1 anos (4 meses - 14 anos), com 2 casos em lactentes com < 12 meses. Foi identificado um contexto de pequeno surto no infantário em 1 caso. A mediana do total de leucócitos foi de 11500/μL (mínimo 3100/μL; máximo 15500/μL) e da Proteína C Reactiva de 1,2 mg/dL (mínimo 0,1 mg/dL; máximo 34,9 mg/dL). Em 7 crianças (77,8%) identificaram-se factores de risco para bacteriemia: idade < 12 meses (n=2), antibioterapia prévia (n=2), patologia crónica imunodepressora (imunodeficiência severa combinada e talassodrepanocitose) (n=2), co-infecção a rotavirus (n=1). Os serótipos identificados foram *S. enteritidis* (n=8) e *S. typhimurium* (n=1). 7 crianças fizeram antibioterapia com duração entre 10 e 14 dias, a maioria com cefalosporina de 3ª geração; o teste de sensibilidade antibiótica (TSA) encontrou resistências ao trimetropim-sulfametoxazol, à norfloxacin (1 caso cada) e 1 caso de multirresistência na *S. typhimurium* (às cefalosporinas de primeira, segunda e terceira geração e trimetropim-sulfametoxazol). A evolução foi favorável em todos os doentes.

Conclusões: A bacteriemia a SNT correspondeu a 3,5% dos casos de GEA. Atingiu preferencialmente crianças em risco e com isolamento de *s. enteritidis*. A maioria das estirpes encontradas foram sensíveis aos antibióticos mais utilizados; alertamos, no entanto, para o isolamento de uma estirpe multirresistente, num país em que a resistência conhecida às cefalosporinas de 3ª geração se tem mantido baixa.

P451**Bacteriemia por Salmonella con resistencia de alto nivel en paciente oncológico**

Cristina Gómez Rodríguez, Angela Hurtado Mingo, Ignacio Gutiérrez Carrasco, Jose Antonio Lepe Jiménez, Olaf Neth, Ignacio Obando Santaella
Servicio Infectología Pediátrica e Inmunodeficiencias.
H. Infantil Virgen del Rocío

Introducción: La emergencia de resistencias de alto nivel en *Salmonella sp* pueden plantear un problema en el

tratamiento de las infecciones por gérmenes en pacientes de alto riesgo.

Objetivos: Describir un paciente oncológico con bacteriemia por *Salmonella enteritidis* con resistencias a cefalosporinas de tercera generación por resistencias tipo AmpC. Este tipo de cepas se han indentificado de forma ocasional en nuestro país en aislamientos entéricos debido a blaCMY-2 y DHA-1, ambos en relación con plásmidos.

Caso clínico: Paciente mujer de 5 años con neuroblastoma de alto grado recidivado que ingresa por neutropenia febril y afectación del estado general. En la analítica destaca un recuento leucocitario de 1610/mm³ con una cifra absoluta de neutrófilos de 500/mm³. Se instauró al ingreso tratamiento empírico con meropenem y en la historia previa se reflejaba antibioterapia previa en los 3 meses anteriores. Se detectó en hemocultivo *Salmonella enterica* serogrupo B12(4,5) resistente a cefalosporinas de tercera generación y que fenotípicamente mostraba mecanismo de resistencia AmpC (pendiente de estudio genotípico). La respuesta clínica fue excelente; se mantuvo en tratamiento antibiótico parenteral con meropenem durante 8 días y, posteriormente con ciprofloxacino oral hasta completar una pauta de 15 días. La evolución clínica, desde el punto de vista infeccioso, fue buena, permaneciendo afebril y sin recurrencias posteriores.

Conclusiones: Este es el primer caso de bacteriemia por *Salmonella* productora AmpC, descrito en pacientes pediátricos y que ocurrió en un paciente oncológico. Debemos vigilar la posible diseminación de este tipo de resistencias de alto nivel, que pueden comprometer el tratamiento antibiótico, especialmente en pacientes de alto riesgo.

P452

Bronquiolitis y complicaciones: coincidencias y divergencias de nuestra casuística con la literatura

Idoia Grange Sobe, Emiliano Mora Muñoz, Sergi Navarro Vilarrubí, Nagore Español Roca, Roger Garcia Puig, Anna Vinaixa Vergés
Hospital Universitario MutuaTerrassa

Introducción: La bronquiolitis constituye la causa más frecuente de enfermedad (3-10%) y hospitalización (2-15% de los afectados) en el lactante. El VRS es el principal agente etiológico (60- 80%). Los pródromos son síntomas catarrales de uno a tres días acompañados o no de fiebre habitualmente no superior a 38.3°C. Las complicaciones infecciosas no son despreciables: otitis media aguda (20-50%), neumonía (4%) e infección bacteriana en los pacientes VRS positivos [pielonefritis (1-5%) y bacteriemia (<1-2%)]. Nuestro objetivo es conocer la tasa de complicaciones infecciosas presentes en los niños ingresados con bronquiolitis en nuestro servicio los últimos 5 años y comparar su incidencia con los datos de la literatura.

Métodos: Estudio descriptivo de pacientes ingresados entre enero de 2007 y diciembre de 2011. Se analizan: edad, sexo, etiología confirmada mediante técnica de detección rápida de antígenos virales en aspirado nasofaríngeo (VRS y no VRS), presencia de complicaciones y sus características (días previos y totales de ingreso, temperatura máxima y duración de la fiebre).

Resultados: Conseguimos datos de 288 pacientes (51.7% niños, 48.3% niñas), edad media de 2.8 meses. Los casos VRS suponen un 61.5%, otros agentes un 36.5% y en un 2% no se determinó. La estancia media es 5.33 días, presentando pródromos una media de 2.44 días. La temperatura máxima media es 36.9°C y la duración media de la fiebre 0.66 días.

Hubo complicaciones en un 22.8% (neumonía 11.1%, OMA 2.4%, pielonefritis 2%, y otras 7.3% - sospecha de bacteriemia 5.2%, gastroenteritis 2.1% -), siendo 65.6% VRS positivos y 36.4% VRS negativos, en un caso (0.01%) no hubo aspirado. El 100% de las pielonefritis se dio en VRS. No obtuvimos ningún hemocultivo positivo. La media de días de ingreso fue 6.83 y presentaron síntomas una media de 2.47 días antes. La temperatura máxima media fue 38.2°C y la fiebre duró 1.86 días de media.

Conclusiones: En nuestra serie la neumonía supone la principal complicación, con mayor incidencia a la descrita (11.1% vs 4%). La OMA es la segunda, aunque por debajo a lo esperado (2.4% vs 20-50%), aunque la posible aparición posterior al alta no se registró. Las complicaciones en pacientes VRS sí asemejan lo que relatan los metaanálisis, las pielonefritis con un 3% vs 1-5%. Al no confirmarse ninguna bacteriemia la prevalencia real fue nula (0% vs <1-2%).

P453

Brote nosocomial de sarampión

Vicente Posadas Blázquez, Rosana Guaita Calatrava, Andrea Togo, Jose Vicente Arcos Machancoses, Marta Trujillo Quintela, Manuel Martínez Pons
Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario

Introducción: En junio de 2011 se notifica un brote de sarampión en la ciudad de Valencia, vinculado a población de etnia gitana. Inicialmente queda restringido al ámbito familiar hasta el 15 de agosto. Aquí se produce la primera transmisión a un médico de nuestro hospital. Dos meses después se notifican otros 24 nuevos casos relacionados. El brote se define como nosocomial.

Nuestro objetivo es describir este brote nosocomial. Analizamos los parámetros de edad, sexo, estado vacunal y puesto desempeñado. También evaluaremos las medidas de control aplicadas y su repercusión en la evolución del brote.

Métodos: Consideramos los casos de sarampión, relacionados con el brote nosocomial, declarados a través del Sistema de Vigilancia Epidemiológica. Contamos con la colaboración de los Servicios de Riesgos Laborales y Preventiva del hospital.

Resultados: De los 24 casos declarados se confirman 21. (El 75% por laboratorio y el 24% restante por vínculo epidemiológico)

La media de edad de los afectados es de 28,4 años. Dentro de los afectados hay 13 trabajadores de nuestro hospital (7 médicos, 3 enfermeras y 2 auxiliares de enfermería y 1 administrativo). Los 8 restantes no son sanitarios. En el 52% de los casos (61.5% en el personal sanitario) no se conocía el estado inmunitario para el sarampión. Tan solo un sanitario puede documentar una dosis de TV. Los servicios de Preventiva y Riesgos Laborales inicia una promoción de vacunación entre el personal de urgencias no inmunizados con edad entre los 20 y 45 años. Solamente 22 trabajadores acudieron al servicio de Preventiva para vacunarse.

Conclusiones: Llama la atención el pobre seguimiento de las medidas de control del brote de sarampión entre personal sanitario, especialmente de los facultativos. Creemos que la razón es la escasa percepción del riesgo. No hay un registro fiable de la protección inmunitaria de nuestros trabajadores. La mayoría de los afectados desconocían si habían estaban protegidos contra el sarampión.

Por esto, parece que el fin del brote se debe a la evolución natural más que a las medidas iniciadas tras la alerta.

Debe ser una prioridad conocer el estado inmunitario del personal sanitario y, en caso necesario, actualizar los calendarios vacunales.

Los sanitarios no protegidos, especialmente en pediatría, somos un arma de doble filo. Estamos más expuestos y, además podemos convertirnos en eslabones de la cadena de transmisión de las infecciones.

P454

Controversias en el manejo diagnóstico-terapéutico de las infecciones osteoarticulares

Noelia Guerrero Moreno, Carmen Santana Escalante, Celia Perez Serralvo, Paloma Díaz Moreno, Margarita Rodríguez Benjumea, Eduardo García Soblechero
Hospital Juan Ramón Jiménez

Objetivos: Descripción del manejo diagnóstico-terapéutico de la infecciones osteoarticulares en niños ingresados en nuestro hospital durante el periodo 2010-2011.

Método: Se describen una serie de variables recogidas en una base de datos confeccionada con niños ingresados por infecciones osteoarticulares durante los años 2010-2011.

Se han recogido 11 casos de infecciones osteoarticulares durante el periodo 2010-2011; en niños con edades comprendidas entre 1-12 años. La infección osteoarticular más frecuente es la artritis séptica (8 casos) seguida de la osteomielitis (3 casos). La localización más frecuente de artritis fue la rodilla (6 casos). Las pruebas de imagen realizadas fueron la ecografía, gammagrafía y RMN. En 4 de los 11 casos el hemocul-

tivo fue positivo siendo el germen más frecuentemente aislado el *Stafilococcus Aureus*. En todos los casos se realizó al ingreso determinación de Proteína C Reactiva (media 7,5 mg/dl y rango 0-25,5 mg/dl) y velocidad de sedimentación (media: 52 mm/h y rango 7-84 mm/h). El tratamiento antibiótico intravenoso empírico empleado fue la combinación de Cloxacilina con Cefotaxima con una duración media de tratamiento de 15 días (rango: 8-21 días). La evolución de todos los pacientes fue favorable independientemente de la duración del tratamiento.

Conclusiones:

1. Las infecciones osteoarticulares son relativamente infrecuentes en la infancia y cuando ocurren afectan generalmente a niños menores de 5 años.
2. El *Stafilococcus Aureus* es el germen más frecuente en todos los grupos de edad (70-90%).
3. Los últimos estudios recomiendan realizar tratamientos antibióticos intravenosos cortos (3-4 días) y si presentan buena evolución pasar a vía oral hasta completar 3 semanas.
4. La prueba diagnóstica mas sensible es la gammagrafía y la más específica la RMN.
5. El tratamiento intravenoso empírico recomendado es la combinación de Cloxacilina mas Cefotaxima.

P455

Diagnóstico diferencial de adenopatías cervicales: fascitis nodular de localización atípica

Beatriz del Rey Hurtado de Mendoza, Ana M.^a Angulo Chacón, Nerea Lacámara Ormaechea, M.^a José Cilleruelo Ortega, Roi Piñeiro Pérez, Marta Taida García Ascaso
Hospital Universitario Puerta De Hierro-Majadahonda

Introducción: La fascitis nodular es una entidad clínica poco frecuente englobada dentro de las lesiones tumorales del tejido fibroso. Se caracteriza por el desarrollo, habitualmente entre la tercera y quinta década de la vida, de una masa solitaria de crecimiento rápido, generalmente de causa reactiva y comportamiento clínico benigno. Histológicamente tiene características pseudosarcomatosas debido a su hiper celularidad y su actividad mitótica, por lo que es importante hacer un diagnóstico diferencial con otras entidades de comportamiento clínico maligno. Su localización más habitual es en miembros superiores y la menos frecuente en el territorio maxilofacial, siendo lo más frecuente en este caso en piel de la cara, glándula parótida, mucosa oral, labial y lengua. El tratamiento de elección es la escisión completa y la recurrencia es rara.

Caso clínico: Paciente de 14 años sin antecedentes de interés. Acude al servicio de urgencias tras la aparición de una masa en región supraclavicular izquierda de 48 horas de evolución. Presenta a la exploración física una adenopatía de 2 x 2.5 cm a nivel supraclavicular izquierdo, adherida a planos profundos, dolorosa a la palpación y sin ulceración de la piel circundante. Los estudios analíticos, serológicos, prueba tuberculínica y radiografía de

tórax fueron normales. Se realiza ecografía cervical que muestra lesión de 2x3 cm en hueso supraclavicular izquierdo, heteroecogénica, con áreas anecogénicas en su interior, con buena transmisión del sonido. El estudio Doppler muestra vascularización periférica, adyacente a la lesión. Bajo control ecográfico se realiza punción aspiración y toma de material para estudio anatomopatológico, que se informa como proliferación fibroblástica con depósitos de colágeno sin criterios de malignidad, imagen compatible con fibromatosis. Con el diagnóstico de fibromatosis supraclavicular sugestiva de fascitis nodular, se decide tratamiento expectante. La evolución de la paciente fue buena, con desaparición total de la lesión en el transcurso de 2 meses. Los controles analíticos y ecográficos efectuados 6 meses más tarde fueron normales.

Conclusiones:

- La aparición de lesiones nodulares en fosa supraclavicular debe orientar siempre al diagnóstico de una lesión tumoral, debiendo realizarse estudio inmediato en todos los casos.
- La fascitis nodular es una entidad poco frecuente, que requiere siempre el diagnóstico diferencial con lesiones tumorales.
- Aunque su comportamiento es habitualmente benigno, se han descrito casos en que se comporta como lesión pretumoral, por lo que se recomienda seguimiento de los pacientes a largo plazo

P456

Diagnóstico y tratamiento de las meningitis asépticas: estudio retrospectivo 2006-2011

Eva M.^a Navarro Villalba, Natalia Alonso Pérez, Belén Sagastizabal Cardelús, Beatriz Soto Sánchez, Isabel García-Bermejo, José Tomás Ramos Amador
Hospital Universitario de Getafe

Introducción: La etiología más frecuente de meningitis aséptica es *Enterovirus*. El diagnóstico específico, rápido, es fundamental. En este estudio se analizan los casos de meningitis aséptica en nuestro hospital y se comparan las características de las meningitis por *Enterovirus* con respecto al resto de meningitis asépticas.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo de las meningitis asépticas en niños menores de 15 años entre noviembre del 2006 y diciembre del 2011 en nuestro hospital. Desde septiembre del 2010 está disponible en nuestro hospital PCR a tiempo real para *Enterovirus* (GeneXpert®). Se describieron las características epidemiológicas, clínicas, analíticas y la evolución de los pacientes. Los resultados fueron analizados con programa estadístico SPSS 15. Los resultados de variables continuas se han expresado en medianas (rango intercuartílico) y las categóricas en porcentaje.

Resultados: 54 pacientes fueron incluidos, 19 mujeres (35,2%). La edad al diagnóstico fue de 60 meses (41,7-78,16). La clínica más frecuente fue: vómitos (81,5%), fiebre (79,3%), cefalea (79,3%), rigidez de nuca

(77,78%) y signos meníngeos (64,8%). Resultados analíticos: Leucocitos: 12.445 células/mm³ (9.475-14.475); PMN: 7446 células/mm³ (9475-14.475), PCR: 10 mg/L (2,17-23,95). Citoquímica de LCR: 69 leucocitos/mm³ (35-240), de los cuales PMN el 65% (0,46-0,83), proteínas: 34,5 mg/dL (22-53) e índice glucorraquia/glucemia 0,6 (0,53-0,64). El 87% de los casos tenían Score de Boyer modificado menor de 3. La PCR y/o cultivo para *Enterovirus* fue positivo en 34 casos (63%). No observamos diferencias en el análisis de las características epidemiológicas ni clínicas de los dos subgrupos. Los pacientes con PCR positiva para *Enterovirus* ingresaron con menos frecuencia (91,1% vs 95%, p <0.01), y recibieron menos antibióticos (11,7% vs 30%, p <0.01). No observamos diferencias estadísticamente significativas en el Score de Boyer menor de 3 (88,3% vs 84,2, p NS) ni tiempo de ingreso (46 horas vs 58 horas, p NS), en los dos grupos respectivamente.

Conclusiones: Los enterovirus fueron la causa más frecuente de meningitis aséptica en nuestro estudio. En nuestra serie observamos que los pacientes en los que se identificó *Enterovirus* como causa etiológica, ingresaron menos tiempo y recibieron menos antibióticos, con una asociación estadísticamente significativa.

P457

Enfermedad invasiva por *Streptococcus pyogenes*. Una patología emergente

Miriam Lorente Cuadrado, Teresa Montero Cebrián, Pilar Talón Moreno, María José Ayala Paterna, Eva Cascales Alcolea, José Pablo Mazuelas Teatino
Hospital Rafael Méndez

Introducción: La enfermedad invasiva por *Streptococcus pyogenes* se define por el aislamiento del germen en una localización estéril del organismo y comprende varias entidades: síndrome de shock tóxico, fascitis necrotizante, bacteriemias e infecciones focales (empiema, meningitis). Los factores predisponentes son alteraciones de la barrera cutánea y enfermedades subyacentes. La incidencia ha aumentado en los últimos años sobre todo por la aparición de cepas de mayor virulencia.

Método: Estudio retrospectivo de los casos de enfermedad invasiva estreptocócica diagnosticados en nuestro hospital entre abril de 2006 y julio de 2011.

Resultados: Se diagnosticaron 6 casos: tres bacteriemias y tres *shocks* tóxicos (uno con empiema pleural y otro con fascitis necrotizante). La edad media fue de 4 años y el sexo predominante el femenino (5:1). Entre los factores predisponentes destacaron: un caso de varicela y una picadura, no encontrándose en los demás niños ningún factor de riesgo. Entre los síntomas y signos predominantes encontramos que la fiebre y los síntomas gastrointestinales aparecen en todos los casos y el exantema cutáneo en cinco. Un caso tenía lesiones de varicela y distrés respiratorio; otro caso, signos inflamatorios en el pie por una picadura. Todos los casos presentaban leucocitosis,

neutrofilia y PCR elevada. En tres casos se encontró coagulopatía y en una paciente, un derrame pleural masivo en la radiografía de tórax. El *Streptococcus pyogenes* se aisló en el líquido del empiema pleural y en la sangre de cinco pacientes, siendo negativo en el hemocultivo de la fascitis necrotizante, donde se aisló únicamente en una flictena. Dos casos precisaron ingreso en UCI: el derrame pleural para colocación de drenaje y la fascitis necrotizante por hipotensión refractaria a volumen que requirió dopamina. Todos los pacientes recibieron tratamiento con cefalosporinas de 3ª generación, añadiéndose clindamicina a los casos de *shock* tóxico. La paciente de la fascitis necrotizante precisó inmunoglobulinas y fasciotomía, con posterior injerto cutáneo. La evolución fue favorable en todos nuestros pacientes.

Conclusiones: Aportamos estos casos para alertar del aumento de incidencia de enfermedad invasiva estreptocócica, recordando la importancia de un diagnóstico de sospecha temprano, con el fin de iniciar lo más precozmente posible la antibioterapia y las medidas intensivas de soporte necesarias. De nuestros pacientes, sólo dos presentaban factores de riesgo, lo que nos hace pensar, tal y como se ha evidenciado en la literatura, que pudieran estar implicados serotipos de mayor virulencia, con capacidad de producir exotoxinas y alterar la función fagocítica.

P458

Enfermedades emergentes producto de la globalización

Raquel Díaz Conejo, Laura Janeth Durán Ducón, Jéssica Hayedee Guadarrama Orozco, M.ª Jesús Caldeiro Díaz, Adriana Denicia Guevara, Luis Alberto Covarrubias Díaz
Hospital Nuestra Señora del Prado

Introducción: La neurocisticercosis es una infestación del sistema nervioso central por la forma larvaria del helminto intestinal *Taenia solium*. Supone un gran problema sanitario en países en vías de desarrollo, pero su prevalencia se ha incrementado en Europa debido a la globalización. Se contagia por ingestión de los huevecillos presentes en agua o alimentos o por autocontaminación. Se disemina por vía sanguínea pudiendo demorarse varios años hasta la aparición de la clínica. Los síntomas dependen de la localización de los quistes y de la respuesta del huésped, siendo las más graves las que ocurren en el SNC, que cursan con convulsiones, alteraciones de la conducta, hidrocefalia entre otras. Al respecto presentamos un caso clínico seguido en nuestro servicio.

Caso clínico: Niño de 8 años de origen nicaragüense, residente en España desde hace 3 años, sin antecedentes de interés que presenta episodio de movimientos tónico-clónicos de miembro superior derecho, junto con disartria seguido de desconexión del medio de segundos de duración. Posteriormente periodo de somnolencia postictal. Exploración normal. Entre las pruebas complementarias destacan analítica completamente normal, EEG: actividad lenta focal centro-parieto-temporal persistente

parcialmente reactiva y sin actividad epileptiforme entremezclada. La RM muestra en la convexidad parietal derecha de localización subcortical una imagen nodular de 7 mm con halo ligeramente hiperintenso y punto central, "lesión en diana" con captación en anillo tras la administración de contraste. Se acompaña de edema vasogénico con efecto masa sobre la circunvoluciones adyacentes. Instauramos tratamiento con corticoides, albendazol y valproico durante 4 semanas, quedando el paciente asintomático, sin secuelas neurológicas, con desaparición de la imagen descrita previamente y mejoría del EEG.

Conclusiones: La finalidad de este trabajo es alertar sobre la emergencia de enfermedades infecciosas poco frecuentes en nuestro medio hasta la actualidad debido a la corriente migratoria poblacional.

Con un tratamiento adecuado esta entidad tiene un pronóstico favorable, con formación de nódulos calcificados que sólo ante la persistencia de sintomatología requieren tratamiento.

P459

Estudio descriptivo sobre la bronquiolitis aguda en nuestra área sociosanitaria

Dayana García Arufe, M.ª Luísa González Durán, Sara Pereiro Fernández, M.ª Xesús Lemos Bouzas, Débora Cañizo Vázquez, José Ramón Fernández Lorenzo
Servicio de Pediatría. CHUVI

Introducción: La bronquiolitis es la infección aguda del tracto respiratorio inferior más frecuente en niños menores de 2 años y es la causa de hospitalización principal en lactantes de esta edad. El virus respiratorio sincitial (VRS) es el agente causal dominante. Los objetivos son; describir la clínica y las etiologías más frecuentes en nuestro centro, determinar la hospitalización media de nuestros pacientes y su relación con distintas variables, así como los fármacos más utilizados y su eficacia terapéutica, comparar resultados de las distintas pruebas complementarias y valorar la necesidad de su realización de forma rutinaria, determinar la respuesta al palivizumab y, cuantificar los pacientes hospitalizados que precisaron cuidados intensivos.

Método: Estudio descriptivo, retrospectivo, de los pacientes menores de 2 años hospitalizados en nuestro centro durante el año 2010 con diagnóstico de bronquiolitis aguda. El análisis estadístico se realizó mediante el programa SPSS19.

Resultados: El estudio incluye a 129 pacientes. La media de edad es de 5.7 meses, con predominio del sexo masculino (1.6/1). El 74.6% residían en zonas urbanas. Los meses de mayor incidencia fueron desde el mes de octubre a marzo. El VRS estaba implicado en el 50% de los casos. La clínica más frecuente era dificultad respiratoria (84.5%) con sibilancias (61.2%) y/o crepitantes (54.3%). La media de hospitalización fue de 5.89 días. La PCT > 2 ng/ml se asoció de forma estadísticamente significativa a la aparición de condensación en la radiografía de tórax.

La respuesta a salbutamol fue más favorable en los mayores de tres meses que en los menores de esta edad ($p < 0.05$). La hospitalización fue más prolongada en las bronquiolitis en las que estaba implicado el VRS y en los lactantes mayores de tres meses ($p < 0.05$).

Conclusiones: La bronquiolitis aguda es una enfermedad que afecta predominantemente a varones y menores del año de vida. La etiología más frecuente es el VRS, siendo la clínica predominante la dificultad respiratoria, seguido de síntomas catarrales, fiebre o febrícula y rechazo de la alimentación. Las pruebas complementarias son inespecíficas en la mayoría de las ocasiones, por lo que no está justificado realizarlas de manera rutinaria. La PCT sirve de ayuda para decidir la necesidad de realización de radiografía de tórax. El tratamiento con salbutamol es más efectivo en los mayores de tres meses que en los menores de esta edad. La edad mayor de tres meses, así como el VRS se asocian a estancias hospitalarias más prolongadas.

P460

Estudio epidemiológico de los casos de tos ferina diagnosticados en nuestro centro durante el año 2011

Neus Roca, Valentí Pineda, Ana Pérez, Adrián Ranera, Thais Murciano, Silvia Capilla
Hospital de Sabadell

Introducción: A pesar de la vacunación sistemática frente a Tos ferina, esta infección continúa siendo un problema de salud pública. El objetivo de este estudio es describir los casos de Tos ferina (0-17 años) diagnosticados durante el 2011 en nuestro centro.

Método: Se han seleccionado los casos clínicamente sugestivos de Tos Ferina que han sido confirmados, con PCR y/o cultivo del aspirado nasofaríngeo en medio de Charcoal enriquecido con cefalexina positivos a *Bordetella pertussis*. Desde el 1 de Enero hasta el 31 de Diciembre del 2011 se han recogido datos epidemiológicos, clínicos, microbiológicos y de tratamiento de los casos. Se ha interrogado específicamente acerca del estado vacunal de todos los casos.

Resultados: Se han diagnosticado de Tos ferina por *Bordetella pertussis* 26 casos. La máxima incidencia de la enfermedad se registró entre los meses de Agosto y Octubre. La edad media de los casos detectados fue de 2 años y 9 meses (Rango: 18 días- 14 años), 12 casos menores de 6 meses, 8 entre 8 meses y 5 años de edad y 6 mayores de 5 años. El 23% de los casos no estaban vacunados (no habían iniciado la vacunación por edad), otro 23% habían recibido menos de 3 dosis de vacuna y el 54 % llevaban 3 o más dosis, el 14% de ellos hacía más de 4 años que habían recibido la última dosis. El 38% de los casos, tenían familiares con tos compatible con Tos ferina. Los casos con PCR positiva en los que también se ha realizado cultivo, éste ha sido positivo en el 42%. Ingresaron 7 niños (27%), 5 de los cuales estuvieron en UCI-P una media de 13 días. Aparecieron episodios de

apnea en tres casos, uno de los cuales hizo una parada cardiorespiratoria que precisó ventilación mecánica. No falleció ningún caso.

Conclusiones: El cultivo específico para *Bordetella pertussis* fue menos sensible que la PCR en el diagnóstico de Tos ferina. El 46% de los casos de Tos ferina estaban correctamente vacunados por edad (más de 3 dosis y menos de 4 años de la última dosis). Ante estos datos, se abre un interesante campo de estudio que permita explicar el motivo de la aparición de casos de Tos ferina en la población pediátrica con una inmunidad vacunal adecuada.

P461

Evolución temporal del empiema pleural neumocócico en niños de un hospital terciario de Madrid en el periodo 1998-2009

Felipe González Martínez, M.^a Luisa Navarro Gómez, Jesús Saavedra Lozano, M.^a del Mar Santos Sebastián, M.^a Isabel González Sánchez, Teresa Hernández-Sampelayo Matos
Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Introducción: *Streptococcus pneumoniae* (SP) continua siendo el principal microorganismo productor de empiema pleural. Tras la introducción de la vacuna antineumocócica heptavalente (VNC7) algunos estudios describen un incremento de esta forma clínica. El *objetivo* del trabajo es describir los aspectos epidemiológicos, clínicos y microbiológicos de los pacientes diagnosticados de empiema pleural por SP en el periodo 1998-2009.

Método: Estudio retrospectivo (1998-2004) y prospectivo (2005-2009) de los pacientes con empiema pleural producido por SP en niños. Se analizaron los periodos desde 1998 hasta 2001 (P1) previo a la comercialización de la VNC7, del 2002 al 2005 (P2), con una cobertura vacunal del 40%, y a partir del 2006 (P3) en el que la VNC7 fue incorporada al calendario vacunal de Madrid, con una cobertura superior al 95%.

Resultados: Se incluyeron 22 pacientes con empiema pleural durante todo el periodo de estudio. Se produjo un incremento significativo de la incidencia de empiema pleural tras la introducción de la VNC7 de 0.95, 2.35 y 7.19 casos por 100.000 urgencias pediátricas de P1 a P2 y P3, respectivamente, lo que supone un incremento de P1 a P3 de un 750%. Esto produce, que en P3, el empiema pleural (23%), junto con la neumonía bacteriémica (33%), convierte a las formas respiratorias (56% de los casos) en la principal forma clínica de presentación de la enfermedad neumocócica invasora. Afecta con más frecuencia a niños mayores de 2 años (64%). Los serotipos implicados con más frecuencia son: 1 (32%), 19A (13%), 5 (13%), 3 (9%), seguido de los serotipos 6A, 6B, 7F, 14 y 15C. El 96% de los aislamientos presentan una CMI para penicilina $<$ de 2 μ g/ml, detectando un caso con CMI de 4 μ g/ml, producido por el serotipo 14 en P2, siendo por lo tanto la mayoría de los aislamientos sensi-

bles a penicilina. Las vacunas antineumococicas amplias 10 y 13 valentes permitirían evitar el 60% y 86% de los casos de empiema pleural, respectivamente.

Conclusiones: Desde la introducción de la VNC7 se ha producido un incremento del empiema pleural por SP, debido al incremento de serotipos que presentan afinidad por el tejido respiratorio. El 56% de los casos se producen en menores de 2 años. El serotipo 1 es el implicado en un tercio de los casos. Las vacunas 10 y 13 valentes permitirán ampliar el porcentaje de serotipos productores de empiema pleural.

P462

Hepatotoxicidad. Reacción adversa más frecuente en el tratamiento de la tuberculosis.

Paula Jaenal Leiva, Belén Jordano Moreno, Jose Manuel Rumbao Aguirre, Jesús Pradas Chía
Hospital Universitario Reina Sofía

Introducción: La incidencia de la Tuberculosis(TBC) está aumentando en nuestro medio, debido a la inmigración, a la aparición de cepas multirresistentes y al mayor número de inmunodeprimidos; y con ello, la necesidad de plantear tratamientos más agresivos. La hepatotoxicidad es el efecto secundario más frecuente. Si bien en su mayoría es leve y no necesita modificación del tratamiento, en ocasiones puede determinar el cese temporal o incluso la retirada del mismo y el empleo de pautas alternativas.

Casos clínicos

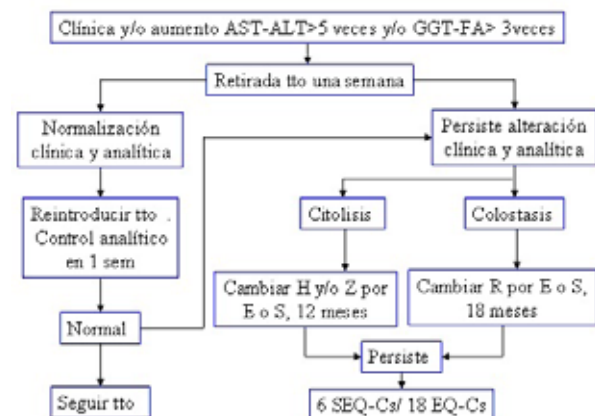
Caso 1. Niño de 3 años diagnosticado de TBC miliar y microabscesos hepáticos compatibles con tuberculomas. Se inicia tratamiento con cuatro fármacos: Isoniacida+ Rifampicina + Pirazinamida + Etambutol, apareciendo hepatotoxicidad a los 3 días de inicio del tratamiento, con valores de AST: 213 U/L, ALT: 301 U/L, GGT: 425 U/L. Se suspende el tratamiento durante 1 semana, mejorando el perfil hepático: AST: 55 U/L, ALT: 185 U/L, GGT: 313 U/L, y reintroduciéndose el tratamiento de forma gradual. Al alta: AST: 51 U/L, ALT: 39 U/L, GGT: 97 U/L.

Caso 2. Niño de 14 meses con diagnóstico de TBC miliar y meningitis tuberculosa. Se inicia tratamiento con cuatro fármacos: Isoniacida + Rifampicina + Pirazinamida + Etambutol y con corticoides. A los 6 días de inicio de tratamiento desarrolla hepatotoxicidad: AST: 224 U/L, ALT: 151 U/L, GGT: 110 U/L. Se retiraron los cuatro fármacos durante 6 días, presentando: AST: 66 U/L, ALT: 96 U/L, GGT: 238 U/L, reintroduciendo tratamiento. Al alta: AST: 35 U/L, ALT: 15 U/L, GGT: 11 U/L.

Caso 3. Niño de 3 años que presenta TBC miliar, TBC abdominal y adenitis tuberculosa. Se inicia tratamiento con cuatro fármacos: Isoniacida + Rifampicina ++ Pirazinamida + Etambutol. A las 48 horas, se detecta elevación de enzimas hepáticas: AST: 525 U/L, ALT: 193 U/L, GGT: 1082 U/L. Se suspende tratamiento, y se realiza nuevo control a los 2 días, habiendo respondido favorablemente: AST: 51 U/L, ALT: 86 U/L, GGT: 953 U/L, esperando 3 días hasta reintroducir progresivamente la medicación. Al alta: AST: 21 U/L, ALT: 15 U/L, GGT: 241 U/L.

Conclusiones: La hepatotoxicidad es la reacción adversa más frecuente en el tratamiento de la tuberculosis. Ante una hepatotoxicidad leve no es necesaria la modificación del tratamiento. Ante una hepatotoxicidad moderada-grave debemos suspender tratamiento hasta normalización analítica y reiniciar o plantear pautas alternativas (figura 1). Llama la atención la mayor frecuencia de aparición de hepatotoxicidad en las formas diseminadas.

Figura 1.



H: isoniazida; R: rifampicina; Z: pirazinamida; S: estreptomycin; E: etambutol; Q: quinolona; Cs: ciclosterina.

P463

Hidatidosis en pacientes pediátricos. A propósito de un caso

Anna Parra Llorca, M.^a Elena Carazo Palacios, José Vicente Arcos Machancoses, Javier Martín Benlloch, Tania Moratalla Jareño, Ana Ort
Hospital Universitario y Politécnico La Fe

Introducción: La hidatidosis humana es una antropozoonosis producida por *Echinococcus Granulosus*. En España, las regiones más afectadas son Castilla y León, Aragón, Castilla la Mancha, Extremadura y la Cuenca Mediterránea, con registros anuales de 150 - 200 casos. En los últimos años, debido a la inmigración, asistimos a un número creciente de casos importados, entre los que los niños, aunque poco frecuentemente, pueden estar afectados.

Caso clínico: Niño de 12 años procedente del Magreb. Consulta por dificultad respiratoria con el ejercicio desde hacía 3 años. Asocia tos y expectoración de mayor intensidad en los últimos meses junto a empeoramiento clínico en la última semana, que precisa broncodilatadores, corticoterapia y oxigenoterapia. A la exploración física presenta signos de desnutrición, palidez, distrés moderado e hipoventilación en hemitórax derecho. La radiografía de tórax muestra una imagen quística en pulmón derecho con visualización del "signo del nenúfar", estableciéndose la sospecha de quiste hidatídico que se confirma con TAC. La ecografía abdominal muestra un quiste a nivel hepático. Analítica de sangre: eosinofilia de 9,3%, IgE específica: 1.182 U/ml, Hemaglutinación Indirecta Q.H. 1/80. Se inicia tratamiento con Albendazol

pre y postquirúrgico durante 6 meses, realizándose quistectomía pulmonar y seguimiento ecográfico del quiste hepático.

Conclusiones: Las larvas de *Echinococcus* son las causantes de la enfermedad hidatídica. En su ciclo biológico, el perro es el hospedador definitivo y el ganado, fundamentalmente ovino, es el principal hospedador intermediario. Los humanos pueden convertirse en hospedadores intermediarios al ingerir inadvertidamente huevos de *Echinococcus* procedentes de perros infectados. El contagio ocurre fundamentalmente en la infancia, al jugar con perros o ingerir verduras o aguas contaminadas con los huevos del parásito, desarrollando quistes en órganos diversos. Por su lento crecimiento (1cm/año) se suelen diagnosticar en niños mayores o adultos. El diagnóstico diferencial en la infancia incluye malformaciones adenomatoideas quísticas, quistes broncogénicos, abscesos, hemangiomas hepáticos, neoplasias, tuberculosis, así como otras infecciones por hongos, amebas o nocardias. La clínica depende de la localización de los quistes, siendo sintomáticos por compresión o rotura de los mismos. Se necesita un alto índice de sospecha para su diagnóstico, que se apoya en imágenes y pruebas serológicas, útiles para monitorizar el seguimiento. Observamos escasa sensibilidad de la Hemaglutinación Indirecta para sospechar hidatidosis. La cirugía, es de elección en caso de localización pulmonar de los quistes, siendo más controvertida en otros órganos. Las guías actuales continúan recomendando tratamiento médico previo y postintervención con Albendazol.

P464

Histoplasmosis pulmonar en paciente inmunocompetente

Carmen Vázquez Ordóñez, Belen de la Rosa Roch, Jesús Fortún, Ana de Blas Zapata, Sinziana Stanescu, Enrique Otheo de Tejada
Hospital Ramon y Cajal

Introducción: *Histoplasma capsulatum* es un hongo dimórfico endémico en América y parte de Asia y África. El espectro clínico de la histoplasmosis es amplio: desde asintomático o autolimitado a la diseminación. El diagnóstico es clínico, radiológico y microbiológico (antígeno, serologías, cultivo). Presentamos el caso de un paciente inmunocompetente con histoplasmosis pulmonar.

Caso clínico: Niño de 14 años con residencia habitual en El Salvador, donde ingresa por fiebre de 10 días de evolución con cefalea retro-orbitaria y mialgias. Gota gruesa y serología Dengue: negativas. Se realiza TC craneal, diagnosticándose de sinusitis maxilar y se comienza tratamiento con ertapenem. Los cultivos de sangre, orina y heces son negativos y el Mantoux de Omm. Por persistencia de la fiebre a las 48h se realizan: TC abdominal con leve hepatomegalia, TC pulmonar con nódulo apical izquierdo de 10mm de diámetro y ecocardiograma con fibrosis e insuficiencia aórtica leve. Se modifica la antibioterapia a imipenem y vancomicina por sospecha de endocarditis. Queda afebril a los 5 días y se traslada a España. En nuestro centro se encuentra afebril y

asintomático. La exploración física es normal. Se repite ecocardiograma que no es sugestivo de endocarditis y se suspende la antibioterapia. La gota gruesa y PCR para *Plasmodium* son negativas, así como las serologías a Dengue, *Brucella*, *Leptospira*, *Mycoplasma*, Fiebre Q, VIH, CMV, VEB, VHB, VHC, Parvovirus y hongos regionales. Se repite Mantoux que es de Omm. La tinción de Ziehl y PCR de *M. tuberculosis* en esputo y orina son negativas, así como los estudio de inmunidad celular, humoral y autoinmunidad. A los 2 meses continúa asintomático, pero persiste nódulo apical izquierdo y aparece adenopatía parahilar, sugestivo de patología infecciosa. Se repite estudio de hongos regionales obteniendo serología positiva para *Histoplasma capsulatum*. Se diagnostica de nódulo pulmonar residual en probable contexto de infección pasada por *Histoplasma capsulatum*. No recibe terapia específica. Se mantiene asintomático a los 8 meses del inicio del cuadro.

Conclusiones: *Histoplasma capsulatum* causa enfermedades graves en enfermos inmunodeprimidos, pero debe ser tenido también en cuenta en el diagnóstico diferencial de cuadros febriles prolongados sin focalidad o con afectación pulmonar en pacientes inmunocompetentes provenientes de áreas endémicas. La serología suele positivizarse tardíamente. Como en nuestro caso, la enfermedad en pacientes con inmunidad normal, suele ser autolimitada y no precisa tratamiento específico.

P465

Impacto de la vacuna neumocócica heptavalente en la enfermedad invasora por neumococo en la población de Móstoles

Paola Catalina Morales Betancourt, Miguel Ángel Roa Francia, Lidia Brea Prieto, Irene Hurtado Muñoz, Saioa Jiménez Echevarría, Fabiola Guerrero Alzola
Hospital Universitario de Móstoles

Introducción: La enfermedad invasora por neumococo (EIN) sigue siendo una enfermedad grave en la población pediátrica pese a la vacunación con la vacuna heptavalente (PVC7). Con la introducción de la PVC7 en el calendario vacunal de la comunidad de Madrid se ha disminuido la incidencia total de la enfermedad, aunque ha aumentado la EIN por los serotipos no cubiertos.

Objetivos: Revisión retrospectiva de los casos de EIN en nuestra población en un periodo de 4 años (2007-2011)

Método: Estudio observacional descriptivo retrospectivo de 12 casos tipificados por cultivo positivo o reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para neumococo ingresados en nuestro hospital.

Resultados: Se recogieron 12 casos desde el 2007 al 2011; 11 (91.6%) de ellos confirmados con cultivo y 1 (8,4%) con PCR. La distribución por edad fue de 33,3% niños menores de 12 meses, 8,3% entre los 13-24 meses, 33,3% entre los 25-59 meses, y 25% mayores de 59 meses. El serotipo más frecuente fue el 19A con 5 casos

(41,7%), siguiendo el 1 con 2 (16,7%), y los 3, 25A y 5 con 1 caso cada uno (8,3%). Las manifestaciones de EIN, fueron bacteriemia primaria (25%), neumonía bacteriémica (25%) y derrame pleural no complicado (25%) seguido de meningitis (16,7%) y derrame pleural complicado (8,3%). Sólo hubo un caso de bacteriemia primaria por el 19A en una paciente vacunada con la vacuna 13-valente (PVC13). El 60% de los casos producidos por el 19A presentaron resistencia a penicilina, dentro de estos 20% asociado a cefalosporinas de tercera generación y 20% a claritromicina.

Conclusiones: Los serotipos más frecuentemente encontrados fueron el 19A y el 1 respectivamente; resultados similares a los encontrados en la comunidad de Madrid, en el mismo periodo de tiempo, aunque en nuestro caso predomina el 19A.

La forma de presentación de EIN en menores de 1 año fue la bacteriemia primaria y meningitis, predominando las formas respiratorias en mayores de 12 meses.

No hallamos EIN por serotipos incluidos en la PVC7, lo que permite concluir que la inclusión de esta vacuna en el calendario, ha sido una medida eficaz para disminuir la EIN por los serotipos cubiertos en nuestra población.

Debemos continuar la vigilancia epidemiológica para determinar los serotipos emergentes y formas de presentación con la vacuna PVC13 ya que incluye 4 de los 5 serotipos aislados en este estudio.

P466

Importancia de la profilaxis pasiva del sarampión en población de riesgo

Beatriz Agúndez Reigosa, Lucía Sentchordi Montané, Cristina Muñoz López, Mario Pérez Butragueño, Salomé Albi Rodríguez, Clara Molina Amores
Hospital Infanta Leonor

Introducción: El sarampión es una enfermedad exantemática aguda producida por un virus ARN de la familia Paramyxoviridae. Es altamente contagiosa y se transmite por vía respiratoria desde cuatro días antes de la aparición del exantema hasta cuatro días después. A pesar de la vacunación desde 1978, continúan apareciendo brotes en toda Europa en los últimos años, principalmente entre personas no vacunadas y menores de 15 meses.

En el recién nacido se distinguen dos formas de transmisión: transplacentaria (cuando desarrollan la enfermedad en los primeros diez días de vida) y postnatal. La administración de gammaglobulina está indicada para disminuir la gravedad del cuadro en caso de contacto en las primeras 144 horas postexposición.

Casos clínicos: Describimos dos casos de sarampión en menores de un mes y su diferente evolución clínica.

Caso 1: Recién nacida de 18 días de vida sin antecedentes de interés que ingresa por cuadro de 24 horas de evolución de fiebre, exantema, tos, rinorrea y rechazo de tomas. Madre diagnosticada de sarampión una semana antes. Al ingreso presenta BEG, exantema macular eritematoso en tronco que borra a la presión e hiperemia

conjuntival sin secreción; resto de exploración normal. Pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica normales. Proteína C reactiva 7,8 mg/L. Sistemático de orina normal, citoquímico en LCR normal. Hemocultivo, urocultivo y cultivo de LCR negativos. Serología de sarampión IgM positiva, IgG negativa. Evolución: Ingresada para vigilancia y tratamiento sintomático. A las 48 horas comienza con fiebre de hasta 39°C y empeoramiento respiratorio con infiltrado radiológico. Completa 7 días de antibioterapia con respuesta favorable.

Caso 2: Recién nacido de 27 días de vida sin antecedentes de interés. Madre diagnosticada de sarampión (IgM positiva). A las 48 horas recibe gammaglobulina im, siguiendo revisiones posteriores. Nueve días después del diagnóstico materno comienza con exantema céfalocaudal, leve rinorrea y rechazo parcial de tomas. No se observa fiebre ni conjuntivitis. En la exploración presenta exantema maculopapuloso confluyente, que afecta a todo el cuerpo incluyendo palmas y plantas. Resto normal. Tras unas horas en observación se da de alta con control clínico 24 horas después y evolución sin complicaciones.

Conclusiones:

1. El recién nacido es un paciente de riesgo de sarampión complicado
2. Destaca la utilidad de la profilaxis pasiva con inmunoglobulina im para prevenir formas graves de la enfermedad
3. Es importante hacer estudio de contactos para detectar población de riesgo e instaurar medidas de profilaxis adecuadas.

P467

Infección por *Staphylococcus aureus*; una localización poco habitual

Cristina López Muinelo, Belén Pérez Mourellos, Miriam Prat Roibás, Lucía Guitián Mediero, Esther Vázquez López, Carmen María Almuíña Simón
Hospital Lucus Augusti

Introducción: La infección purulenta de la articulación sacroiliaca en la infancia es una entidad muy poco frecuente, representa aproximadamente el 1.5% de las artritis supuradas en el niño. Con frecuencia lleva a errores diagnósticos y terapéuticos. El comienzo es agudo en un tercio de los pacientes y en raras ocasiones se encuentra antecedente traumático. Numerosas enfermedades reumáticas pueden asociarse con afección de la articulación sacroiliaca, por lo que es fundamental establecer la etiología específica.

Caso clínico: Varón de 8 años. AP: Sin interés relacionado. AF: Abuela materna: E.Crohn. Tío materno: Espondilitis anquilosante HLA B27 positivo. Tía materna: Artritis idiopática juvenil.

Consulta por un cuadro de 3 días de evolución de febrícula y dolor a nivel de muslo y nalga izquierda, que ha empeorado en las últimas 24 horas con aparición de fiebre elevada e impotencia funcional para la deambulación. A la exploración física destaca: Fiebre(39.9°C).

Afectado estado general, pálido y sudoroso. Dolor intenso a la movilización de miembro inferior izquierdo. Lassegue y Fabere positivos. Dolor a la flexión anteroposterior de tronco, reflejado en muslo izquierdo. Ante la sospecha de foco infeccioso óseo (osteomielitis, artritis séptica...) se inicia cobertura antibiótica con Cloxacilina y Cefotaxima IV. Pruebas complementarias: Hemograma: 11.100 leucocitos (N76%). Bioquímica: PCR 109.9 mg/l, VSG 58 mm y PCT 0.14 ng/ml. Ecografía de caderas y muslo, Rx columna dorsolumbar y TAC lumbosacro: normales. Gammagrafía ósea: aumento de captación a nivel de sacroilíaca izq. RMN lumbosacro: hiperseñal con realce de la interlínea articular y del hueso subcondral adyacente con mínimas erosiones óseas sin evidencia de destrucción de la articulación ni colecciones periarticulares, hallazgos compatibles con sacroileítis izq. Hemocultivo: S. Aureus meticilin-sensible. Análisis ordinaria: HLA-B27, FR, ANA: negativos. Evolución lenta pero satisfactoria, actitud en decúbito supino con flexo de cadera izquierda durante 9 días, inicia bipedestación y marcha a los 17 días de ingreso. Tras mantener cloxacilina IV 20 días, asociada a Cefotaxima los 6 primeros días, se decide alta con tratamiento AB domiciliario hasta completar 3 semanas y fisioterapia, permaneciendo asintomático a partir del mes del alta hospitalaria.

Conclusiones: La sacroileítis infecciosa afecta principalmente a varones entre los 7 y los 14 años de edad. Debemos pensar en este diagnóstico ante un cuadro febril que asocie dolor a nivel de la región glútea, siendo característico un signo de Fabere positivo. Destaca la utilidad de la Gammagrafía para la localización de afecciones óseas no totalmente esclarecidas.

P468

Infecções osteoarticulares em idade pediátrica: casuística de 11 anos

Joaquina Antunes, Sofa Aires, Nuno Andrade, Gabriela Laranjo, Elisabete Santos, Cristina Faria
Hospital de São Teotónio

Introdução: As infecções osteoarticulares, são infecções bacterianas potencialmente graves, em que o sucesso do tratamento e prevenção de eventuais sequelas, está dependente do diagnóstico precoce e terapêutica adequada.

Objectivos: Caracterizar a experiência relativamente a esta patologia no Hospital de São Teotónio, Viseu, nos últimos 11 anos.

Método: Estudo descritivo e retrospectivo dos processos clínicos de crianças/adolescentes internados, com o diagnóstico de infecção osteoarticular, entre 1 de Janeiro de 2000 e 31 de Dezembro de 2010. Analisaram-se variáveis demográficas, clínica, exames complementares de diagnóstico, terapêutica e evolução.

Resultados: Foram diagnosticados 53 casos de infecções osteoarticulares: 43 Artrites sépticas, 7 Osteomielites

e 3 Espondilodiscites. 57% dos doentes eram do sexo masculino e 66% tinham idade inferior a 6 anos. As articulações mais atingidas foram a tíbio-társica (24,5%), o joelho (22,6%) e a coxo-femural (18,9%). 92,4% dos doentes apresentavam dor, 58,4 % impotência funcional e 56,6% febre. Verificou-se leucocitose com neutrofilia em 32,0% dos casos. Todos os doentes realizaram radiografia simples, 27 doentes realizaram ecografia, apresentando 63,0% derrame articular e 22,2% espessamento da sinovial. A TC/RMN foi realizada em 13 doentes e a cintigrafia óssea em 9. Realizou-se artrocentese em 22 casos. A hemocultura foi positiva em 18 casos, tendo sido identificado *Staphylococcus aureus* em 50 %. Todos os doentes iniciaram terapêutica antibiótica empírica ajustada posteriormente se necessário. Na maioria das crianças verificou-se evolução favorável; houve uma recidiva e duas artrites que evoluíram para osteomielite.

Conclusões: Os dados obtidos estão de acordo com os da literatura, havendo uma predominância das infecções osteoarticulares no sexo masculino, sendo o *Staphylococcus aureus* o microorganismo mais frequentemente implicado.

P469

Mastoiditis aguda complicada: a propósito de dos casos

Luisa Barón González de Suso, Salvador Piris Borregas, Marta Flores Fernández, Estefanía Barral Mena, María Berenguer Potenciano, Elisa Giangaspro Corradi
Hospital Universitario 12 de Octubre

Introducción: La mastoiditis aguda es la complicación grave más frecuente de la otitis media aguda. Tiene capacidad de producir manifestaciones externas, en cuyo caso se denomina mastoiditis complicada. Se presentan dos casos de mastoiditis complicadas.

Casos clínicos:

Caso 1: Niño de 27 meses que acude a urgencias con crisis parcial compleja que afecta a hemisferio derecho, en el contexto de cuadro febril no filiado tratado con amoxicilina durante una semana. Se realiza TAC cerebral sin contraste informado como sin alteraciones y se hospitaliza iniciando tratamiento con ácido valpróico. Al día siguiente reinicia fiebre y 24 horas después presenta otorrea izquierda, iniciándose tratamiento con amoxicilina-clavulánico IV. Por decaimiento y afectación del estado general, sin nuevas crisis, se hace punción lumbar que es normal, se cambia tratamiento a cefotaxima y cloxacilina IV y se pide TAC de mastoides y senos paranasales. En dicha prueba se objetiva otomastoiditis aguda complicada con absceso cerebral temporal izquierdo, modificándose el tratamiento antibiótico: cefotaxima, vancomicina y metronidazol IV y programándose cirugía para evacuación del absceso y apertura de mastoides. Posteriormente se aísla en pus ótico y cerebral *Streptococcus pneumoniae* (MIC a penicilina 1 y MIC a cefotaxima 0.5).

Caso 2: Niño de 23 meses que inicia cuadro febril, 24 horas después presenta tumefacción eritematosa re-

troauricular izquierda y posteriormente tumefacción hemifacial y de ambos párpados del ojo izquierdo, sin proptosis, quemosis ni afectación de movimientos oculares. Consultan en urgencias, se solicita TAC de mastoides y se diagnostica de otomastoiditis aguda complicada con absceso subperióstico temporo-cigomático, celulitis facial y preseptal. Ingresa con cefotaxima y clindamicina IV y se programa drenaje quirúrgico de la colección. Se aisló en pus ótico *Staphylococcus aureus* meticilín-sensible. De enero de 2007 a enero de 2012 se atendieron en un hospital terciario 56 mastoiditis (11'2 casos/año), de las cuales fueron complicadas 36 (64'28%): 24 abscesos subperiósticos retroauriculares (66'66%), 5 perioritis (13'88%), 2 trombosis de seno venoso (5'55%), 2 abscesos subperiósticos temporo-cigomáticos (5'55%), 1 parálisis facial periférica (2'77%), 1 absceso en conducto auditivo externo (2'77%) y 1 absceso cerebral (2'77%).

Conclusiones: La mastoiditis aguda es un proceso grave cuyo diagnóstico es eminentemente clínico y que se complica en un elevado porcentaje de casos. Deberá solicitarse prueba de imagen si impresiona de gravedad, la evolución no es favorable, el diagnóstico es dudoso o hay sospecha de complicación. Es fundamental hacer una exploración física y neurológica cuidadosa y estar atento a signos y/o síntomas que orienten hacia una posible complicación.

P470

Meningitis Bacterianas? Revisão Casuística de um Hospital Distrital

Catarina Resende, Elisabete Santos, Gabriela Laranjo, Cristina Faria, Fátima Simões
Hospital São Teotónio

Introdução: A meningite bacteriana é uma importante causa de morbidade e mortalidade em crianças, apesar dos avanços diagnósticos e terapêuticos. Os agentes etiológicos mais frequentes são a *Neisseria meningitidis* e o *Streptococcus pneumoniae*.

Objetivos: Caracterizar a população de crianças com meningite bacteriana, avaliando dados clínicos, analíticos e terapêuticos.

Método: Estudo retrospectivo dos dados obtidos da análise dos processos clínicos dos doentes internados com o diagnóstico de meningite bacteriana, no período de 1 de Janeiro de 2000 a 31 de Dezembro de 2010.

Resultados: Ocorreram 45 internamentos. Verificou-se maior incidência nos meses de Outono e Inverno (71%). A grande maioria das crianças tinha menos de 2 anos (66,7%), com uma média de idades de 2,6 anos e uma mediana de 12 meses. Apenas 2 crianças não estavam vacinadas contra o Hib e 45% não tinham vacina anti-meningocócica (representando diagnósticos prévios à introdução da vacina no PNV). O principal sintoma à apresentação foi a febre (100%), associado a vômitos, prostração e cefaleias em 62,2%, 35,6% e 28,9%, res-

pectivamente. Os sinais de irritação meníngea (rigidez da nuca, sinal de Kernig e/ou Brudzinski positivos) estavam presentes em 68,9% dos casos. Constatou-se leucocitose e aumento da Proteína C reactiva em 78 e 80%, respectivamente. A hemocultura foi positiva em 21 casos (46,7%), dos quais 10 meningococos e 7 pneumococos. O exame citoquímico do líquido mostrou proteinorráquia $\geq 100\text{mg/dL}$ em 78% e glicorráquia $\leq 30\text{mg/dL}$ em 53%. A cultura de líquido foi positiva em 84% dos casos (os microrganismos mais frequentes foram o meningococos (21) e o pneumococos (10)). Em 40% a antibioterapia empírica foi a associação de Ceftriaxone com Ampicilina e Ceftriaxone isoladamente em 35,7%. Em 9 casos foi administrada Dexametasona. Em 16 crianças verificaram-se complicações agudas, sendo as mais frequentes as convulsões e a instabilidade hemodinâmica (37,5% e 25%, respectivamente). Foi constatada hipoacusia numa criança e uma hemiparesia sequelar. Ocorreram 6 transferências para o Hospital Central de referência e um óbito.

Conclusões: A abordagem da criança com Meningite Bacteriana requer elevado índice de suspeita. O exame citoquímico do líquido mostrou-se valioso na distinção entre meningite vírica e bacteriana. Obteve-se isolamento etiológico numa percentagem considerável de casos, sendo o meningococos o mais frequente.

P471

Meningitis por *Haemophilus influenzae*: una etiología a tener en cuenta a pesar de una correcta vacunación

Virginia Martínez Jiménez, Ana Belén Jiménez Jiménez, Sandra Montoro Chavarrías, Natalia Cerdeira Barreiro, Lara Babín López, Ana Posada Ayala
Fundación Jiménez Díaz

Introducción: *Haemophilus influenzae* tipo b (Hib) ha sido la principal causa de meningitis en la infancia hasta la introducción de su vacuna. El programa de vacunación ha eliminado prácticamente esta infección en los países que la administran. Sin embargo, a pesar de la disminución de su incidencia, debemos seguir teniéndolo en cuenta. A continuación presentamos un caso de una niña con meningitis por Hib correctamente vacunada.

Caso clínico: Niña de 9 años que consulta en urgencias por cefalea holocraneal que no cede con analgesia, vómitos, lumbalgia y fiebre alta de 3 días de evolución. Antecedentes de interés: linfangioma facial derecho congénito, esclerosado en varias ocasiones (última 4 años antes). Ingreso a los 7 años por meningitis neumocócica, con estudio de inmunidad normal. Correctamente vacunada. Presenta regular estado general, exoftalmos (por linfangioma), amígdalas hiperémicas, linfangioma en paladar y rigidez de nuca. Se realizó análisis de sangre (leucocitosis con neutrofilia importante), TAC craneal (sinusopatía maxilar derecha además de la malformación citada, sin otras alteraciones), y punción lumbar (Gram con abundantes leucocitos polimorfonucleares), iniciándose tratamiento con cefotaxima intravenosa. Febril durante las

primeras 48 horas, detectándose crecimiento en líquido cefalorraquídeo de Hib sensible a cefotaxima. Se mantiene este tratamiento durante 10 días, con desaparición de la fiebre y buena evolución.

Dado su antecedente de meningitis y su malformación, se realiza RMN y TAC de senos paranasales buscando fístulas o comunicaciones causantes de la meningitis de repetición, sin éxito. Igualmente, se realiza estudio de inmunidad completo (gammaglobulinas monoclonales, proteinograma, estudio inmunofenotípico con recuento celular y subpoblaciones celulares, subclases de IgG, complemento (C5 y C9), serología para VHB, VHC y VIH, respuesta vacunal), que resulta normal.

Conclusiones: Presentamos un caso de meningitis por Hib en una paciente correctamente vacunada y en la que no se encuentran factores de riesgo tras ser estudiada, encontrando sólo un foco de sinusitis.

Pacientes con factores predisponentes o patología de base (fístulas, inmunodeficiencias...) tienen mayor riesgo de meningitis por cepas de Hib, así como en pacientes con un foco primario de infección, teniendo éstos un mejor pronóstico. Sin embargo, a pesar de haber disminuido de forma importante los casos de meningitis por Hib tras la introducción de la vacuna, todavía tenemos que tenerlo en cuenta en pacientes como la presentada, con un foco primario de infección sin otros factores de riesgo.

P472

Meningitis tuberculosa: una enfermedad a recordar

Ana María Pérez Pascual, Elena May Llanas, Emiliano Mora Muñoz, Marta García Bernal, Alicia Sanclemente Carrasquer, Robert Cilveti Portillo
Hospital Universitari MútuaTerrassa

Introducción: La meningitis tuberculosa es una enfermedad muy grave, con alta tasa de morbilidad y mortalidad. En la actualidad es una patología muy poco frecuente en pediatría, por lo que consideramos interesante presentar este nuevo caso clínico como recordatorio de su existencia en una época en que su prevalencia ha disminuido tanto.

Caso clínico: Niña de 14 meses derivada a urgencias por su pediatra por síndrome febril de 7 días de evolución, con irritabilidad, hiporexia y, en las últimas 36 horas, vómitos. Antecedentes personales: nacida en Catalunya, con padres de origen marroquí; ha presentado bronquitis de repetición en los últimos 5 meses. La radiología de tórax es patológica (atelectasia derecha) y el PPD es negativo. Está pendiente de realizar TAC torácico. Viaje reciente a Marruecos hace 6 meses.

A la exploración física, está febril y destaca un regular estado general, ligera irritabilidad, mala perfusión, empastamiento nuchal; pupilas y PC normales. Glasgow 14/15. Tendencia a la bradicardia con TA normal. El resto de la exploración por aparatos es anodina.

Pruebas complementarias: analítica sanguínea con hemograma normal, hiponatremia de 123 mmol/L y alcalosis respiratoria. Se realiza PL donde en el LCR destaca

leucorraquia (71/uL; PMN 52% MN 42%) con hiperproteíorraquia (1.2g/L) e hipoglucoorraquia (7.7mg/dL). Ante la sospecha de meningitis tuberculosa, se realiza RMN cerebral que muestra múltiples nódulos con realce (sugestivos de tuberculomas) y una hidrocefalia arrearabsortiva secundaria. Se inicia tratamiento oral con 4 tuberculostáticos. Dada la clínica neurológica se deriva a la UCI-P donde se coloca drenaje ventricular externo y se añade cortisona al tratamiento. El Quantiferon del plasma y el Elispot del LCR son positivos; los antígenos de TBC, el Gram y la baciloscopia son negativos. La PCR a micobacterias es negativa; el cultivo LJ del LCR está pendiente.

Conclusiones: Aunque la incidencia de la tuberculosis meníngea en pediatría es muy baja en la actualidad, hay que destacar que casi todos los casos se producen en niños menores de 5 años y la gran mayoría de éstos en lactantes y menores de 2 años.

La forma de presentación subaguda, la corta edad de la mayoría de los niños afectados y la posible anergia del PPD pueden hacer retrasar el diagnóstico de meningitis tuberculosa. Por lo tanto se requiere que el clínico piense en ella para poder diagnosticarla y tratarla precozmente, reduciendo su elevada morbimortalidad.

P473

Nuevas recomendaciones vacunales para el sarampión; revisión casos de sarampión en 2011

Celia Pérez Serralvo, Margarita Rodríguez Benjumea, Elisabeth Gómez Santos, Paloma Díaz Moreno, Noelia Guerrero Moreno, M.^a del Mar Román del Río
Hospital Juan Ramón Jiménez

Objetivos: Analizar los casos de Sarampión que se han recogido en nuestra provincia durante el año 2011. Estudio de la necesidad de implantación de nuevas recomendaciones vacunales del 2012.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de Sarampión de nuestra provincia durante el año 2011.

Resultados: De los 64 casos sospechosos de Sarampión que se han recogido en 2011, fueron confirmados 29. Las pruebas diagnósticas empleadas fueron la Reacción en Cadena de la Polimerasa y la determinación de la IgM plasmática. El de menor edad presentaba 7 semanas; un 48,27% de éstos eran menores o iguales a 15 años de edad. De los 29 casos confirmados, 11 de ellos refirieron haber estado en contacto con otros casos de Sarampión. 5 pacientes de los 64 casos sospechosos, tenían la vacunación completa (2 dosis) sin confirmarse el diagnóstico en ninguno de los casos; 13 pacientes presentaban 1 sola dosis vacunal, presentando la enfermedad 3 de ellos; 30 casos no habían recibido ninguna dosis, confirmándose de éstos 16 casos; y en 16 casos se desconocía el estado vacunal, presentando la enfermedad en 9 casos. La mayoría de los casos confirmados no habían sido vacunados o se desconocía el estado de vacunación. Además observamos 10 casos de pacientes menores de

18 años y mayores de 15 meses, que debían de tener al menos, la primera dosis puesta y no la presentaban; y 3 casos mayores de 3 años que debían tener las 2 dosis y no la presentaron.

Conclusiones: En los últimos años se están produciendo brotes de Sarampión en España y otras regiones Europeas, espacialmente en aultos jóvenes, debido a la baja cobertura vacunal y en menores de 15 meses de edad que aún no han recibido la primera dosis vacunal. En nuestro estudio detectamos 7 casos de Sarampión en menores de 15 meses y 4 casos en menores de 12 meses; Si hubiéramos administrado la primera dosis vacinal a los 12 meses habríamos disminuido la posibilidad de que aparecieran los 3 casos hallados entre 12 y 15 meses. Las nuevas recomendaciones aconsejan adelantar la primera dosis vacunal a los 12 meses de edad. Una única dosis no inmuniza al 100%, por lo que es necesario administrar una segunda dosis. La segunda dosis se recomienda preferiblemente a los 2 años. Hemos detectado algunos casos de retraso en el calendario vacunal, lo cual indica la necesidad de implantar medidas para impedir este hecho.

P474

Osteomielitis aguda. Comparación de casos del año 2011 con la década previa

Cristina Gómez Rodríguez, María Soledad Camacho Lovillo, Yolanda Castillo Reguera, Angela Hurtado Mingo, Olaf Neth, Ignacio Obando Santaella
Unidad de Enfermedades Infecciosas Pediátricas e Inmunología, Hospital Universitario Virgen del Rocío

Objetivo: Comparar las características clínicas, radiológicas, bacteriológicas y evolutivas de la osteomielitis aguda entre pacientes pediátricos ingresados en un hospital terciario durante el periodo comprendido entre diciembre 2009-diciembre 2011 y el periodo 2000-2010.

Método: Se realizó un estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los pacientes menores de 15 años diagnosticados de osteomielitis aguda. Se definió osteomielitis aguda como la asociación de al menos dos de las siguientes: hemocultivo o cultivo óseo positivo; pus en el aspirado óseo; cuadro clínico compatible; hallazgos radiológicos sugestivos de osteomielitis aguda, y resolución con tratamiento antibiótico adecuado.

Resultados: 19 niños fueron diagnosticados de osteomielitis aguda en el periodo 2010-2011. La relación varón/mujer fue de 1,4:1. La edad media fue de 68.3 ± 41 meses. La afectación de miembros inferiores fue la más frecuente (14/19; 73.7%) con especial relevancia del fémur (4/14; 28.6). En la radiología simple el hallazgo de esclerosis con reacción perióstica se halló en un 33.3% de los casos (4/12). Otras pruebas de imagen realizadas fueron la gammagrafía (7/19 con una sensibilidad de 71.4%), tomografía computarizada (5/19 con una positividad para un 60%) y resonancia magnética (con resultados compatibles en el 100% de aquellos en que se realizó). El gér-

men implicado con mayor frecuencia fue *Staphylococcus aureus* en aquellos con cultivos positivos (8/9; 88.9%), ninguno meticilin resistente. Se aisló también *Streptococcus pyogenes* en uno de los pacientes. La sensibilidad del hemocultivo fue del 55.5% (5/9). La mediana de estancia hospitalaria fue de 11 días (rango 3-17). Sólo se detectaron en 3 de los casos complicaciones en la fase aguda por contigüidad, tipo abscesos subperiósticos y piomiositis. No están descritas complicaciones a largo plazo, así como secuelas. En el periodo 2010-2011 la frecuencia de casos es mucho mayor que el periodo anterior (9.9/19). La rentabilidad diagnóstica de los cultivos es también mayor, siendo la bacteriología positiva en el 47.3% en el periodo 2010-2011 versus el 35.3% de la década previa. En lo referente a pruebas de imagen y características demográficas y clínicas no existe distinción.

Conclusiones: Hemos detectado un importante aumento de la incidencia de osteomielitis en el último año continuando con la tendencia observada en el periodo 2000-2010, con un mayor aislamiento de *S. aureus* y no asociada a la aparición de SAMR.

P476

Pensemos en malaria

Patricia Alcaraz Casquillo, María Mayordomo Serna, Ana Menasalvas Ruíz, Asunción Iborra Bendicho, José María Olmos, Santiago Alfayate Miguelez
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Introducción: La malaria es una enfermedad con una importante morbimortalidad, especialmente en niños menores de 5 años, en zonas endémicas, principalmente en los países de África Subsahariana. En nuestro medio se ha observado un aumento de casos importados en población inmigrante y en turistas procedentes de zonas endémicas.

Objetivos: Revisar los casos de malaria ingresados en nuestra unidad durante el año 2011.

Métodos: Recogida de datos epidemiológicos, clínicos y evolutivos de las historias clínicas de los pacientes < 11 años, ingresados por malaria en nuestro centro.

Resultados: Cuatro pacientes (2 niños y 2 niñas), con una edad media de 5 años (rango 1.5-9 años), ingresados en nuestra unidad. Todos eran hijos de padres de origen subsahariano. En los cuatro pacientes existía el antecedente de un viaje a sus países de origen (África Occidental), con regreso a nuestro país en las últimas dos semanas y estancias entre 1 y 6 meses. Ninguno había recibido profilaxis correcta antipalúdica. *Plasmodium falciparum* fue la especie identificada en todos los casos, con un rango de parasitemia entre el 1-20%. Todos los pacientes consultaron por fiebre y síntomas gastrointestinales (vómitos y/o diarrea); los cuatro presentaban hepatomegalia y 3 esplenomegalia; un paciente presentó convulsiones. Dos habían sido diagnosticados de gastroenteritis en los días previos a su ingreso. Las cifras de hemoglobina fueron

< 9mg/dl, y dos casos requirieron transfusión de hematies por cifras de hemoglobina < 6mg/dl. Dos de nuestros pacientes presentaron trombopenia grave (plaquetas < 50.000) sin sangrado. La mitad cumplían criterios de malaria complicada (uno por el grado de parasitemia y otro por presentar convulsiones, anemia grave e hiperparasitemia). Todos recibieron tratamiento con quinina más clindamicina con evolución favorable.

Conclusiones: Es obligado siempre descartar malaria en cuadros febriles en pacientes procedentes de áreas endémicas.

Los niños hijos de inmigrantes habitualmente no reciben profilaxis correcta, por lo que constituyen el principal grupo de riesgo, pudiendo presentar cuadros de malaria muy grave.

P475

Osteomielitis con afectación poliostótica en pie

Lucía Guitián Mediero, Sandra Yáñez Mesía, Belén Pérez Mourellos, Esther López Vázquez, Roberto Pérez Pacín, Jose Luis Fernández Iglesias
Hospital Universitario Lucus Augusti

Introducción:

La osteomielitis es una inflamación del hueso causada por una infección. Existen tres tipos: por diseminación hematológica (la más frecuente), por presencia de un foco contiguo de infección o una infección subyacente como la celulitis (más raro en niños) o secundario a insuficiencia vascular. Es más frecuente en niños y en menores de 5 años. El germen más frecuente es el *S. Aureus*. La afectación suele ser monoostótica, afectando principalmente a huesos largos.

Caso clínico

Niña de 7 años que acude a nuestro centro por presentar absceso en región latero-externa de pie izquierdo con celulitis secundaria hasta tercio inferior de pierna izquierda. Había tenido un ingreso previo 3 semanas antes por cefalohematoma en el que se había evidenciado eczema retroauricular con erosiones por rascado del que se hizo cultivo aislandose *S. Aureus* meticilin sensible tratándose con antibiótico tópico.

A su llegada al servicio de urgencias cuentan aparición 4 días antes, de una lesión puntiforme en zona externa del pie, eritematosa tratada por su pediatra con Amoxicilina-Clavulánico por vía oral. Refieren que a las 24 horas de comenzar el cuadro la niña recibe un traumatismo en el pie. El día del ingreso se realiza hemograma con leucocitos de 15.100 con resto normal así como bioquímica con PCR de 56.1 mg/L. Se realiza Rx. de pie izquierdo en donde no se evidencian alteraciones, se recoge hemocultivo que resultó negativo y se procede a drenaje de absceso por parte del servicio de cirugía general. Se ingresa con cobertura antibiótica (Amoxicilina- Clavulánico), rotándose antibiótico a Vancomicina i.v tras aislamiento en cultivo del absceso de SAMR y se solicita RMN en la que se encuentran hallazgos compatibles con osteomielitis a

nivel de metatarsianos (2º-3º-4º-5º) y cuñas además de celulitis. Se realiza analítica de control a los 10 días de ingreso con hemograma, bioquímica con PCR y VSG normales. Se mantiene antibioterapia i.v presentando buena evolución clínica durante su hospitalización.

Conclusiones

Es importante realizar un diagnóstico precoz, por lo que se debe sospechar ante la afectación de partes blandas y realizar las exploraciones complementarias indicadas para iniciar el tratamiento antibiótico dirigido. Cada vez están aumentando más los casos descritos de osteomielitis causadas por SAMR lo cual resulta importante para el abordaje terapéutico.

P477

Pericarditis aguda: causa inusual de enfermedad tuberculosa

María Toledano Navarro, Ana Coca, Jesús Fortún, Sinziana Stanescu, César Pérez-Caballero, Elena Álvarez
Hospital Ramón y Cajal

Introducción: La incidencia de infección tuberculosa en países desarrollados presenta un incremento progresivo. Entre las afectaciones extrapulmonares por micobacteria tuberculosa se encuentra el derrame pericárdico que, aunque es poco frecuente (4%), presenta una elevada mortalidad (40%). Un diagnóstico precoz que permita el inicio rápido de la la terapia antituberculosa es primordial para prevenir la morbi-mortalidad asociada en estos pacientes .

Caso clínico: Mujer de 17 años diagnosticada de Síndrome de Rett. Antecedente de infecciones respiratorias y atelectasias de repetición en campo pulmonar izquierdo en los últimos 2 años. Ingresa en nuestra unidad con diagnóstico de derrame pleuro-pericárdico masivo y atelectasia completa secundaria del pulmón izquierdo en el contexto de cuadro de cuarenta y ocho horas de evolución de fiebre, disnea y taquicardia. A su ingreso se realiza drenaje pericárdico guiado por ecografía, obteniéndose 400 ml de contenido sero-hemorrágico, con leucocitosis (1030/mcL) de predominio linfocitario-monocitario, glucosa normal, hipoproteinemia y niveles elevados de LDH (1113 UI/L) y ADA (44 UI/L) Se inicia antibioterapia con Levofloxacino y Piperacilina-Tazobactam. Tras el resultado positivo de la PCR para micobacteria tuberculosa en líquido pericárdico se inicia triple terapia antituberculosa. Se completa estudio de extensión de tuberculosis con: 1.- Fibrobroncoscopia para muestra respiratoria (BAL: lavado bronco-alveolar) y 2.- TAC torácico, objetivándose la existencia de adenopatías axilares y mediastínicas patológicas, por lo que se realiza punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de adenopatía por eco-endoscopia. El Mantoux fue negativo, así como los cultivos en medio de Lowenstein (líquido pericárdico, BAS y PAAF) y la PCR en BAS y muestra de PAAF. Mejoría clínica progresiva y desaparición de las adenopatías patológicas en TAC de control después de un mes. Actualmente la paciente se encuentra finalizando la terapia antituberculosa.

Conclusiones: Aunque el diagnóstico definitivo de enfermedad tuberculosa depende del aislamiento en cultivo de la micobacteria tuberculosa, en casos de difícil diagnóstico la PCR para micobacteria tuberculosa, con elevado valor predictivo positivo, puede servir de ayuda para realizar un diagnóstico de sospecha que conlleve el inicio de un tratamiento antituberculostático precoz.

P478

Peritonitis crónica por complejo *Mycobacterium tuberculosis*. A propósito de un caso

Idaira del Pino Alemán Cruz, Sonia Guadalupe Martínez Mejía, María Hernández Apolinario, Elena Colino Gil, María Teresa Angulo Moreno, Jesús Poch Páez
Complejo Hospitalario Universitario Materno-Insular de Canarias

Introducción: La peritonitis tuberculosa es una rara manifestación de la infección por *Mycobacterium tuberculosis*, poco habitual en adolescentes y niños. El riesgo aumenta en situaciones como cirrosis, VIH, inmunodeficiencia, diabetes mellitus, tratamiento con anti-TNF y corticoides, enfermedad maligna subyacente y diálisis peritoneal. Los síntomas habitualmente están presentes varios meses antes de establecer el diagnóstico debido a la clínica inespecífica, siendo lo más común encontrar ascitis, dolor abdominal y fiebre.

Caso clínico: Varón de 13 años que refiere dolor abdominal de 48 horas de evolución, vómitos, hiporexia, astenia y fiebre. En exploración física destaca dolor en flanco derecho con Blumberg positivo. Ingresa para tratamiento quirúrgico tras apreciar en ecografía de abdomen un apéndice cecal inflamado con abundante líquido libre intraabdominal, sugestivo de peritonitis. El diagnóstico postquirúrgico es apendicectomía en blanco, ascitis no filiada y síndrome febril. En estudio de ascitis se aprecia discreta elevación de IgM e IgG, y nivel mínimo de albúmina 2270 mg/dL. Evoluciona con ascitis a tensión, tras punción aspiración con aguja fina se obtiene un líquido con características inflamatorio-infecciosas y se coloca catéter de drenaje, retirado al 8º día. En TAC abdominal se aprecia colección pélvica homogénea con captación parietal difusa que es drenada y se inicia antibioterapia empírica que se mantiene durante 10 días tras aislarse *Enterococcus faecalis* y *Bacteroides grupo fragilis*. En las ecografías de control se evidencian adenopatías mesentéricas y engrosamiento con aumento de la ecogenicidad del mesenterio, procediendo a su biopsia. Al mes del ingreso se aísla en el cultivo del líquido ascítico *Mycobacterium sp.*, iniciando tratamiento con Isoniazida, Rifampicina, Pirazinamida y Estreptomina, hasta obtener antibiograma. Se solicita estudio inmunológico, obteniendo la prueba de Quantiferon-TB-γ Gold negativa junto con Mantoux de Omm, lo que hace sospechar una inmunodeficiencia por déficit en el sistema IL-12-IL23/IFNγ. Se completa 2 meses de Pirazinamida y 12 meses de Rifampicina e Isoniazida. El estudio inmunológico revela una inmunodeficiencia combinada no filiada.

Comentarios: Ante la inespecificidad y curso subagudo de la clínica resulta necesario pensar en tuberculosis peritoneal al encontrarnos ante ascitis exudativa no filiada y sospechar una enfermedad subyacente. Las inmunodeficiencias primarias no son tan raras, se presentan a cualquier edad y pueden presentar un solo episodio infeccioso en su vida. Sospechar deficiencia de IL-12/IFNγ en pacientes con infecciones diseminadas o graves por Micobacterias. Las inmunodeficiencias primarias se diagnostican en el laboratorio, pero se sospechan en el ámbito clínico.

P479

Piomiositis ¿Una infección tropical emergente en nuestro medio? Revisión de dos casos

Cristina Notario Muñoz, María Lorenzo Ruiz, Rafael Peñalver Penedo, Marta Soria Lopez, M.ª Mercedes Bueno Campaña, Alberto Barasoain Millán
Hospital Universitario Fundación de Alcorcón

Introducción: La piomiositis primaria es una infección aguda y purulenta, rara en nuestro medio y de mayor incidencia en países tropicales. Afecta habitualmente a músculos de miembros inferiores de adolescentes, que realizan ejercicio físico frecuente. Debido a su asociación con bacteriemia por *Staphylococcus aureus* y a su curso larvado, será imprescindible un alto índice de sospecha para llegar a su diagnóstico.

Casos clínicos:

Caso 1: Niño de 13 años con dolor progresivo y dificultad para la flexión en rodilla izquierda sin signos inflamatorios y fiebre de dos días. Sin trauma ni infección concomitante. Había estado jugando al tenis antes del inicio de la clínica. Dolor a la palpación en hueco poplíteo hasta inserción isquiotibial. Analítica, radiografía y ecografía de caderas, rodillas y fémur izquierdo normales. Se realiza RMN que presenta edema en la inserción de músculos semitendinoso y bíceps, sin signos de osteomielitis y hallazgos compatibles con miositis. Se instaura tratamiento con cefazolina intravenosa por crecimiento de *Staphylococcus aureus* en el hemocultivo, y después cefadroxilo oral a las 48 horas con resolución total de la clínica al alta hospitalaria.

Caso 2: Niño de 15 años con coxalgia izquierda de 2 días de evolución que irradia a cara posterior de muslo ipsilateral sin infecciones recientes ni relaciones sexuales de riesgo. Fiebre y escalofríos de inicio hace 24 horas. Analítica con PCR y VSG normales que se duplicaron a las 48 horas de ingreso. Radiografía, ecografía y gammagrafía de cadera normales sin signos de osteomielitis. RMN que objetiva signos de miositis de músculo iliopsoas con una pequeña colección purulenta adyacente. Completa 5 días de cloxacilina intravenosa y hasta 8 días con amoxicilina-clavulánico oral en domicilio con mejoría progresiva y desaparición de la clínica.

Conclusiones: La piomiositis es una infección cuya patogenia se desconoce y donde el daño muscular asociado al ejercicio parece tener gran relevancia. Aunque es una

rara enfermedad, deber ser considerada dentro del diagnóstico diferencial de patología musculoesquelética en niños, ya que, su incidencia, incluso en nuestro medio, ha aumentado. El asentamiento del *Staphylococcus aureus* sobre un área muscular previamente dañada suele ser el origen de esta patología. La RMN es la prueba de elección para llegar a su identificación, ya que, la ecografía y el TAC no suelen presentar alteraciones. Un diagnóstico precoz y un tratamiento antibiótico adecuado determinan una evolución favorable pudiendo evitar así la aparición de complicaciones.

P480

Piomiositis aguda paravertebral: a propósito de un caso y revisión de la literatura

Víctor Sanmartín Sánchez, Collazo Valduriola Iris, Lourdes García Rodríguez, Sheila Tubio Gómez, Anna Cabot Dalmau, Roser Díez Martín
Hospital de Mataró - Consorci Sanitari del Maresme

Introducción: La Piomiositis Aguda (PMA) es una infección bacteriana del músculo esquelético poco frecuente en la edad pediátrica. Su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha ya que su presentación clínica puede ser insidiosa, conllevando ello a un retraso en el inicio del tratamiento y como consecuencia, una peor evolución.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 8 años, sin antecedentes personales ni patológicos de interés, que consultó por dolor lumbar y fiebre de 12 horas de evolución. Refería un traumatismo en la región sacrococcigea 2 días antes. En urgencias se realizó analítica, que evidenció una discreta leucocitosis con neutrofilia, PCR de 53 mg/dl y VSG de 22 mm/h; y radiografía de raquis, que no mostró lesiones óseas pero sí una rectificación con pérdida de la lordosis lumbar. En la exploración destacaba un dolor selectivo a la palpación de L4, sin signos inflamatorios subyacentes, y una posición antiálgica. El resto de la exploración por aparatos fue normal. Ante la sospecha de espondilodiscitis aguda se inició tratamiento antibiótico con cloxacilina ev previa recogida de hemocultivos y se solicitó RMN, que mostraba una marcada intensidad de señal en la musculatura paravertebral lumbar y microabscesos sin afectación osteoarticular, compatible con piomiositis aguda paravertebral. El estudio de extensión fue negativo. Los hemocultivos fueron positivos a *S. Aureus*. Se mantuvo el tratamiento con cloxacilina endovenosa presentando una buena evolución clínica, analítica y radiológica, dándose de alta a los 25 días con antibioterapia oral con cefadroxilo hasta completar 8 semanas de tratamiento. En la posterior RMN de control se constató una total resolución del proceso.

Conclusiones: La PMA es una enfermedad típica de países tropicales, aunque se ha descrito también en zonas templadas asociándose a factores de riesgo y/o inmunosupresión. El *S. Aureus* es el principal microorganismo implicado. El traumatismo previo ha sido clásicamente un factor predisponente, así como el ejercicio muscular intenso. La prueba diagnóstica más sensible es la RMN,

reservando únicamente la gammagrafía para aquellos casos que se sospeche afectación multifocal. El tratamiento habitual se basa en la combinación de antibioterapia y drenaje quirúrgico, pero el uso del tratamiento antibiótico exclusivo está descrito en la literatura. Éste debe ser prolongado si se decide no realizar drenaje inicial, siendo lo más recomendado mantenerlo hasta después de tener un control analítico normal junto con una comprobación por RMN de la desaparición o disminución significativa de los abscesos.

P481

Piomiositis como complicación músculo-esquelética de la varicela

Ángela Periañez Vasco, Katty Pamela Guzmán Laura, Jose Antonio Porras Cantarero, M.^a de las Nieves Velasco Forte, Dolores Falcón Neyra
H. U. V. del Rocío

Introducción: La piomiositis es una complicación bacteriana del músculo esquelético que puede derivar en la formación de abscesos o áreas de necrosis. Es propia de los climas tropicales y ocurre predominantemente en varones. El microorganismo causal más frecuente es el *Estafilococo Aureus*. Como factores predisponentes destacan los traumatismos, lesiones cutáneas, enfermedades inmunosupresoras y la malnutrición. Presentamos el caso de un niño que durante la varicela presentó como complicación una piomiositis, infección grave y poco frecuente.

Caso clínico: Niño de 5 años de edad, sin antecedentes personales de interés, con lesiones de varicela en fase costrosa, que comienza hace 2 días con fiebre alta (39,9°C), impotencia funcional y dolor en el miembro inferior derecho. A la inspección presenta una postura antiálgica (rotación externa, flexión y abducción de la cadera), tumefacción de los 2/3 inferiores del muslo con zonas eritematosas aisladas. A la palpación 2/3 inferiores del muslo empastados, dolorosos y calientes. Movilización activa de la cadera muy dolorosa. No peloteo rotuliano. Analítica con 22.500 Leucocitos/mL (79,4% neutrófilos, 10% linfocitos y 10% monocitos), 402.000 plaquetas/mL, PCR 126 mg/L y CPK 65 mU/mL. Se realiza artrocentesis y ecografía de caderas que fueron normales. Mediante ecografía doppler se descartó trombosis venosa profunda de miembro inferior derecho. En la gammagrafía ósea, fase precoz, se observó leve aumento difuso de la captación en el muslo derecho, siendo la fase ósea normal. La RM con contraste reveló áreas de captación no homogéneas que delimitaban formaciones irregulares correspondientes a áreas de necrosis-abscesificación a nivel de grupos musculares anteriores de muslo derecho, compatibles con piomiositis de muslo derecho. Tras recibir antibioterapia intravenosa (cefotaxima, cloxacilina y clindamicina) y oral (cefadroxilo) durante 21 días evoluciona favorablemente a la resolución completa y sin secuelas funcionales.

Conclusiones: La piomiositis postvaricelosa es una complicación infrecuente de la varicela cuyo agente causal

mas frecuente es el *S. Pyogenes*, su patogénesis es desconocida. Su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha dadas las semejanzas clínicas con la artritis séptica de cadera y la osteomielitis cotiloidea o de fémur. La prueba mas sensible y específica para detectarla es la RM debido a que en fases iniciales la ecografía y el TAC pueden aportar muchos falsos negativos. Su tratamiento se basa en la antibioterapia intensiva y en casos de evolución tórpida puede ser necesaria la evacuación percutánea o quirúrgica del material purulento. La buena evolución del cuadro dependerá en gran medida de la instauración precoz de la antibioterapia correcta.

P482

Rabdomiólisis con fallo renal agudo secundario a virus influenza b

Laura Cuesta Herraiz, M.^a Adelaida Cardona Barberan, Aina M.^a Aguiló Sabaté, Neus Rodríguez Zaragoza, Pere Genaro Jornet, Jaume Rosal Roig
Hospital de Tortosa Verge de la Cinta. Servicio de Pediatría.

Caso clínico: Niña de 8 años que acude a urgencias por fiebre, vómitos, debilidad muscular y mialgias generalizadas de 24 horas de evolución. Se realiza analítica sanguínea en la que destacan GOT 3060 UI/l, GPT638 UI/l, PCR de 41 mg/l, CK >800 UI/l y LDH 5020 UI/l. Hemograma y función renal normales. A las 48 horas del ingreso presenta oligoanuria, HTA y niveles máximos de CK de 141900 UI/l y LDH de 11830 UI/l, además de niveles de mioglobina en suero de 31800 µg/l. Tira reactiva de orina: eritrocitos+++, leucocitos+, nitritos- proteínas+++. Sedimento: células de epitelio escamoso, cilindros granulados, morfología eritrocitaria: 60% dismórficos, 40% isomórficos. ECG normal. Recibe tratamiento sintomático, reposo y fluidoterapia con mejoría clínica y analítica progresiva. El estudio etiológico confirma infección por Virus Influenza B (PCR positiva en moco nasofaríngeo).

Conclusiones: Se define rabdomiólisis como situación de necrosis muscular con niveles de CK en suero 5 veces superior a los normales, en ausencia de infarto miocárdico. Aunque la mioglobinuria es frecuente, su ausencia no excluye el diagnóstico. La etiología en la infancia es diversa: infecciones (39%), traumatismos (26%), enfermedad del tejido conectivo (5%), ejercicio intenso, drogas-tóxicos, defectos musculares genéticos y enzimáticos, enfermedad metabólica o neuromuscular. La infección es la causa más frecuente en niños, asociándose en ocasiones a cuadros gripales (Virus Influenza A y B). Otros gérmenes asociados serían: CMV, Coxsackie, VHS y Legionella. Los mecanismos implicados serían el daño muscular directo por la invasión del germen y la acción inmuno-mediada desencadenada. La tríada clínica típica es mialgia, debilidad muscular y coluria, pero esto se presenta en menos del 10% de casos. El tratamiento con fluidoterapia ha demostrado ser eficaz en la prevención de complicaciones. El Virus gripal Influenza B afecta a niños especialmente. A diferencia del Influenza A, aparece en cualquier época del año y causa enfermedad más leve. A pesar de ello,

podemos encontrar complicaciones como neumonías, encefalitis, mielitis, Sd. Guillain Barre, Sd. de Reye,... además de la rabdomiólisis y fallo renal agudo presentes en nuestra paciente. La mortalidad pediátrica es de < 5%.

Mialgias, fiebre y vómitos son síntomas gripales comunes con la rabdomiólisis, por lo que nos pueden confundir en el diagnóstico. Una alta sospecha clínica y un tratamiento precoz son importantes para evitar futuras complicaciones.

P483

Sacroileítis piógena, una rara causa de lumbalgia

Cristóbal Melián Fernández, Guillermo Reyes Abreu, Leticia Díaz González, Alejandro Cobo Costa, Juan Pedro González Díaz, Roque Abián Montesdeoca Melián
Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Introducción: La sacroilítis piógena se define como la infección bacteriana de la articulación sacroilíaca originada, bien por la penetración directa del germen, la extensión desde un foco infeccioso cercano o por la diseminación hematógena. Es una afección inusual en pediatría (menos del 2% de las artritis sépticas), siendo el germen causal más frecuente el *S. aureus*. Nuestro objetivo es comunicar 2 casos clínicos de lumbalgia y cojera ocasionados por sacroileítis piógena dada su rareza a estas edades.

Casos clínicos: Presentamos el primer caso como una niña de 9 años que cursa con dolor en región lumbosacra derecha y cojera de 14 días de evolución, que empeora a la movilización. Asocia fiebre de hasta 40°C. EF: Tumefacción paravertebral derecha con temperatura aumentada; flexión pasiva y rotación interna de la cadera derecha. Maniobra de Fabere positiva y compresión directa sobre crestas ilíacas dolorosa. Analítica: leucocitos 17.900/mm³, neutrófilos 11.530/mm³, PCR 81.4 mg/L. Rx: rarefacción de línea articular sacroilíaca. iRM: sacroileítis con afectación del músculo psoas y pisiforme, absceso paravertebral y osteomielitis sacra. En el cultivo por punción-aspiración articular se aísla *Staphylococcus aureus*. Se inicia tratamiento con Clindamicina endovenosa durante 2 semanas y oral las 3 siguientes, con buena evolución clínica y remisión completa del cuadro.

El segundo caso, la paciente de 18 meses presenta cojera y dolor en miembro inferior derecho de 14 días de evolución, asociando fiebre de hasta 38.7°C. EF: presenta postura antiálgica en semiflexión de cadera, dolor a la rotación interna y externa de cadera derecha, a la compresión de articulación sacroilíaca. Analítica: leucocitos 18.300/mm³; neutrófilos 11.490/mm³; PCR 67.2 mg/L; VSG 97 mm/hora. Eco de caderas: ligero engrosamiento de la sinovial. iRM: sacroileítis derecha con importante edema en ambos lados de la articulación y tumefacción de partes blandas adyacentes. Recibe antibioterapia empírica endovenosa (cloxacilina y ceftriaxona). Tras 7 días de tratamiento se evidencia mejoría clínica y analítica, decidiéndose pasar a la vía oral.

Conclusiones: Ante un dolor de localización lumbar, principalmente en el contexto de un proceso febril, debemos considerar dentro del diagnóstico diferencial la sacroileítis piógena. Para establecer el diagnóstico inicial nos ayudamos de la analítica y las pruebas de imagen, siendo la más específica la iRM. El definitivo se obtiene con el aislamiento del germen. El tratamiento se basa en la combinación de anti-inflamatorio y antibioterapia, entre 4 y 6 semanas. Se aconseja la utilización de la vía endovenosa durante 2 semanas o hasta normalizar la PCR.

P484

Shock tóxico estreptocócico postvaricela: una entidad infrecuente pero potencialmente letal en pediatría

Marita Lardón Fernández, Verónica Fernández Puentes, Raquel Romero García, Oliver Valenzuela Molina, Carlos Cuevas Espejo, Francisco Moreno Madrid
Hospital Universitario San Cecilio

Introducción: El síndrome de *shock* tóxico (SST) es un cuadro grave e infrecuente en pediatría. Clásicamente se asocia a la infección por *Staphylococcus aureus* productor de exotoxina. Sin embargo, desde 1985 se describen cuadros clínicos graves con características del SST en los que el germen aislado es el *Streptococcus pyogenes* (SSTsp), aumentando en la última década la incidencia de las infecciones estreptocócicas invasivas.

El diagnóstico del SSTsp es clínico y microbiológico. El tratamiento antibiótico de elección es la penicilina/cefalosporina de tercera generación asociada a clindamicina (por su acción inhibitoria de la síntesis proteica y producción de toxinas). La mortalidad del SSTsp varía entre un 30% y un 70%.

Caso clínico: Niño de 2.5 años con cuadro febril de 5 días de evolución acompañado de lesiones dérmicas compatibles con varicela, que en las últimas 24 horas asocia anorexia, dolor e impotencia funcional de brazo izquierdo. Se decide su ingreso en planta por cuadro de varicela asociado a artritis reactiva.

A las 48 horas desde su ingreso, se traslada a UCIP por empeoramiento del cuadro clínico, presentando mal estado general, fiebre elevada, taquicardia mantenida, hipotensión, aumento de dolor en extremidad superior e inferior, irritabilidad alternada con episodios de somnolencia, palidez cutánea y extremidades calientes, con perfusión periférica mantenida.

En las exploraciones complementarias destacan: analítica con plaquetopenia (128000/mm³), leucocitosis con neutrofilia, PCR 20 mg/dl, PCT 6 ng/ml, coagulopatía (actividad de protrombina: 55%, fibrinógeno: 620.4 mg/dl, dímero D: 34 mg/L) y disfunción hepática (GOT: 87 U/L y GPT: 90 U/L); hemocultivo positivo a *S. pyogenes*; EEG con importante lentificación difusa de la actividad de fondo; y ecocardiograma en el que se evidencia insuficiencia mitral moderada.

Se inicia expansión con suero fisiológico y se instaura tratamiento antibiótico intravenoso con cefotaxima y clindamicina iv. La evolución clínica es favorable. Se normaliza tensión arterial sin precisar drogas vasoactivas, no

presentando síndrome de distrés respiratorio agudo ni deterioro renal.

Conclusiones: Nuestro paciente fue diagnosticado de SSTsp ya que cumplía los criterios diagnósticos A1+ B (1+2). Además presentaba otras manifestaciones clínicas no incluidas en los anteriores criterios: afectación neurológica y afectación cardíaca.

En este caso existía el antecedente de infección por varicela, lo cual se describe en el 16% de los casos de SSTsp en pediatría.

Dada la alta mortalidad del cuadro, resulta esencial su diagnóstico y tratamiento precoz para mejorar el pronóstico de la enfermedad.

P485

Síndrome de Lemierre variante otogénica: a propósito de dos casos

Silvia Parejo Guisado, Ana Belén Rodríguez Cejudo, Borja Croche Santander, Peter Olbrich, Olaf Neth, Ignacio Obando Santaella
Hospital Universitario Virgen del Rocío

Introducción: Justificación: El síndrome de Lemierre representa una de las infecciones supurativas de cabeza y cuello de mayor gravedad. Asocia tromboflebitis supurada de yugular interna, bacteriemia y posible infección a distancia metastásica. En aproximadamente 82% de casos se asocian a infecciones por bacterias anaerobias del género *Fusobacterium*. **Objetivo:** Describir dos casos de Síndrome de Lemierre en relación a foco otogénico que ilustran respectivamente sobre la potencial gravedad y dificultades de manejo de este tipo de pacientes.

Casos clínicos

- Niña de 2 años que ingresa por fiebre, otalgia y afectación del estado general. Se evidencia otitis media supurada y datos clínicos compatibles con sepsis. Permanece en UCIP durante 36 horas. Recibe antibioterapia empírica con cefotaxima y clindamicina IV, realizándose miringotomía. En hemocultivo se identifica *Fusobacterium nucleatum* por lo que se inicia antibioterapia con penicilina (42 días totales de antibioterapia). En TAC imágenes compatibles con tromboflebitis de vena yugular interna, por lo que recibió anticoagulación con heparina. Buena evolución sin presentar secuelas ni recurrencias posteriores.

- Niña de 3 años que ingresa con fiebre y otalgia derecha iniciada 3 semanas antes, que había sido tratada de forma secuencial con ciprofloxacino ótico, amoxicilina y cefixima vía oral. En las 48 horas previas al ingreso tortícolis, supuración ótica, edema y eritema retroauricular y afectación del estado general. Se diagnostica de variante otogénica de síndrome de Lemierre, presentando OMA supurada y mastoiditis complicada con absceso subperóstico, trombosis de seno sigmoideo y vena yugular interna y osteomielitis necrotizante de hueso temporal. Se realizó mastoidectomía radical precoz con limpieza ósea y drenaje de absceso. Se aisló *Fusobacterium necrophorum* en material del absceso. Recibió

tratamiento IV seguido de oral con amoxicilina-clavulánico hasta completar 7 semanas con recurrencia posterior de la fiebre y aumento de reactantes de fase aguda, por lo que requirió retratamiento antibiótico durante un total de 3 meses. En este segundo ciclo recibió inicialmente de nuevo amoxicilina-clavulánico, pero tras fracaso clínico con nueva recurrencia de fiebre durante la antibioterapia se cambió el tratamiento a metronidazol.

Conclusiones: El manejo del síndrome de Lemierre y sus variantes, especialmente en los casos más complicados supone un auténtico reto terapéutico en el que hay que combinar cirugía agresiva precoz con antibioterapia prolongada. La duración del tratamiento y el uso de heparina no están estandarizadas y deben individualizarse en función de la respuesta clínica y gravedad inicial del cuadro.

P486

Síndrome de Ramsay-Hunt: a propósito de un caso

María Hernández Apolinario, Sonia Guadalupe Martínez Mejía, Jesús Poch Paez, Elena Colino Gil, Idaira Alemán Cruz
Hospital Materno Infantil Las Palmas

Introducción: El síndrome de Ramsay-Hunt se produce por una reactivación del virus varicela-zoster en el ganglio geniculado, caracterizándose por la asociación de parálisis facial periférica, erupción vesículo-costrosa en pabellón auricular y conducto auditivo externo, e hipoacusia neurosensorial por afectación cocleovestibular. Representa la segunda causa de parálisis facial no traumática.

Caso clínico: Niña de 11 años de edad con lesiones vesículo-costrosas en región mandibular y pabellón auricular derecho de 6 días de evolución, asociado a dolor intenso, habiéndose diagnosticado 4 días antes como herpes zoster, en tratamiento con paracetamol y aciclovir vía oral, sin mejoría del dolor, agregándose vómitos incoercibles. Al examen físico, además de las lesiones descritas, destaca papulas y vesículas típicas de varicela dispersas en el resto del cuerpo y decaimiento generalizado. Antecedente de varicela a las 3 semanas de vida.

A su ingreso se instaura tratamiento con aciclovir intravenoso por compromiso extenso e intolerancia oral, y analgesia con mejoría del dolor. Al segundo día de hospitalización se objetiva ataxia cerebelosa con incapacidad para deambular, parálisis facial periférica derecha, hipoestesia en hemicara derecha, persistencia de vómitos, y mareo intenso; ante la sospecha de cerebelitis se decide aumentar dosis de aciclovir, con mejoría progresiva del dolor, lesiones cutáneas y desaparición de la ataxia, pero persistencia de la hipoestesia, parálisis facial periférica y aparición de hipoacusia ipsilateral, por lo que se agrega tratamiento corticoideo, lágrimas artificiales y oclusión ocular intermitente. Al alta hospitalaria continúa seguimiento por ORL, se realiza audiometría objetivándose hipoacusia neurosensorial y electroneurografía del nervio facial derecho con funcionalidad del 24%; mejoría progresiva de la parálisis facial y recuperación de la

funcionalidad del nervio hasta un 86% a los 7 meses de seguimiento.

Conclusiones: El síndrome de Ramsay-Hunt es una tríada clínica que siempre presenta todos los síntomas de manera simultánea, siendo lo más frecuente la aparición de parálisis facial a las 48 horas de presentarse la erupción vesículo-costrosa. Por ello debemos tener un alto nivel de sospecha ya que el diagnóstico temprano y la intervención temprana con aciclovir y corticoides puede maximizar la recuperación total de la parálisis facial. Es un entidad infrecuente en niños y su diagnóstico es fundamentalmente clínico

P487

Sintomatología inespecífica, su asociación fue clave para el diagnóstico

Lucía M.^a Escribano Gómez, Neus Jordá Sirera, Lucía Igual Estellés, Eva M.^a Gonzalez Barbera, M.^a Desamparado Pérez Tamarit
Hospital Universitario La Fe

Introducción: La Enfermedad Granulomatosa Crónica (EGC) es un desorden genético, ligado a X en el 70% de los casos, que desencadena ausencia o malfunción de las células fagocíticas, y secundariamente, infecciones graves bacterianas y/o fúngicas recurrentes, y formación de granulomas.

Mucho se ha avanzado en su conocimiento desde que fue descrita por primera vez en 1950 como infecciones graves recurrentes, adenopatías, hepatoesplenomegalia e hipergammaglobulinemia en varones. Sin embargo, debido a su infrecuencia (1/220.000-500.000) no se suele incluir como diagnóstico posible, y es por ello por lo que exponemos un caso ilustrativo.

Caso clínico: Varón de 14 meses que durante intervención de masa hepática, evidenciada previamente por prueba de imagen y siendo sugestiva de hamartoma, se halla un conglomerado de adenopatías abscesificadas en hilio hepático. En cultivo se aísla *Serratia marcescens*, iniciando antibioticoterapia con Piperacilina-Tazobactam. A la exploración destaca regular estado general, palidez cutánea y exantema micropapular pustuloso en cara y miembros inferiores. En exploración complementaria, se objetiva hipertransaminasemia y anemia microcítica e hipocrómica. **Antecedentes personales:** 5 episodios de adenitis en ángulo mandibular derecho, precisando antibióticoterapia; estancamiento ponderal a partir de los 6 meses; a los 7 meses, aparición de dermatitis pustular y granulomatosa en región facial y miembros inferiores, y muguet persistente a pesar de tratamiento antifúngico; a partir de los 8 meses de edad, anemia ferropénica, en tratamiento con hierro oral sin éxito, e hipertransaminasemia persistente, con pruebas de imagen sugestivas de hamartoma. **Antecedentes familiares:** sin interés.

Dada la localización de las adenopatías abscesificadas en hilio hepático, el germen aislado y los antecedentes del paciente, además del tratamiento del proceso infeccioso agudo, se plantea la sospecha de EGC. Por ello se solicita

el test de Nitroazul de tetrazolio (NBT) al paciente y sus padres, que confirmó el diagnóstico: el paciente presentaba mutación del gen CYBB en cromosoma X y la madre era portadora de gen CYBB.

La actitud con el paciente fue completar tratamiento con antibiótico endovenoso, se inició profilaxis con Itraconazol e Interferón Gamma, y se solicitó consejo genético.

Conclusiones: La EGC es una patología infrecuente, pero que se debería considerar ante pacientes con infecciones recurrentes, por microorganismos catalasa positivos, y formación de granulomas. El diagnóstico precoz permite, por un lado, la introducción de tratamiento profiláctico mejorando la supervivencia y la calidad de vida, al evitar infecciones letales; y por otro, la posibilidad de consejo genético.

P488

Tiña capitis: posible causa de ingreso

Alexandra Regueiro García, Ángela Sánchez Castro, Carlos García Magán, M.^a Miriam Puente Puig, Carmen Curros Novo, Elena Virginia Rodrigo Sáez
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Introducción: La tiña capitis es un micosis superficial producida por hongos dermatofitos, capaces de invadir y colonizar el estrato córneo de piel y cuero cabelludo. Existen dos formas de presentación: no inflamatoria e inflamatoria o Querion de Celso (QC). El QC es secundario a una reacción por hipersensibilidad a la infección dermatofítica y cursa como una masa sobreelevada indurada con pústulas foliculares, fiebre y adenopatías locales, que se resuelve con alopecia cicatricial. Describimos los casos de QC que precisaron ingreso en nuestro Centro en los últimos 5 años.

Casos clínicos:

Caso 1: Lactante de 10 meses, ingresa con lesión retroauricular izquierda de unos 5x5 cm, tumefacta, eritematosa, exudativa, supurativa, con caída de pelo y descamación; acompañada de adenopatías laterocervicales y fiebre.

Ante la sospecha inicial de absceso se pauta tratamiento antibiótico con clindamicina IV y se extraen muestras para cultivo de exudado. Al observarse abundantes dermatofitos se instaura tratamiento empírico con Griseofulvina oral. Se confirma el diagnóstico de QC al aislarse *Tricophyton mentagrophytes* (TM). En secreción de absceso se aísla *Enterobacter cloacae*, por lo que se completa antibioterapia IV.

Caso 2: Niña de 10 años, presenta tumefacción dolorosa eritemato-descamativa en región parieto-occipital izquierda por lo que consulta en Urgencias. Se plantea el diagnóstico diferencial entre QC y absceso subcutáneo e ingresa para tratamiento antibiótico empírico (cefazolina). Se aisló en muestra de exudado, pelo y escamas TM por lo que recibió tratamiento con Griseofulvina oral durante 6 semanas.

Caso 3: Lactante de 16 meses, presenta lesión descamativa en región parietal derecha, tumefacción de piel

adyacente y dolor a la manipulación, aparición de signos inflamatorios, supuración y fiebre por lo que consultan en Urgencias. Aunque no convive con animales refieren visita a granja de conejos en semanas previas. Ante la sospecha de QC se inicia tratamiento con Griseofulvina oral y al no poder descartar sobreinfección bacteriana ingresa para antibioterapia IV (clindamicina). En escamas cutáneas se observan hongos filamentosos compatibles con tiña microspórica y en cultivo de material purulento se aísla TM.

Conclusiones: El QC es una entidad de diagnóstico infrecuente, no obstante debe ser tenida en cuenta ante lesiones eritemato-descamativas de cuero cabelludo con signos inflamatorios, dado que su diagnóstico precoz evita las complicaciones y frena la transmisión.

La observación directa de escamas es una técnica no invasiva y de bajo coste que resulta de gran ayuda para el diagnóstico diferencial evitando el uso prolongado de antibióticos IV.

P489

Tos ferina en pacientes hospitalizados y complicaciones

Julián Martínez-Villanueva, Enrique Villalobos Pinto, Julia Cano Fernández, Patricia Flores Pérez, Marciano Sánchez-Bayle
Hospital Infantil Niño Jesús

Introducción: La tos ferina sigue teniendo un gran impacto a nivel del número de ingresos hospitalarios y en potenciales consecuencias graves para la salud de pacientes no vacunados.

Objetivos: Nuestro objetivo es estudiar aquellos casos de tos ferina ingresados, analizando diferentes variables a nivel clínico, epidemiológico y analítico en los tres últimos años.

Método: 85 pacientes ingresados con el diagnóstico de tos ferina, según criterios del CDC, entre 2008 y 2011.

Resultados: Se estudian 39 niños y 46 niñas, con una media de 2 meses de edad, con una estancia media de 7,4 días. Se objetiva un progresivo aumento del número de ingresos desde 2008.

Tras regresión lineal múltiple se encuentra asociación entre la estancia hospitalaria y el número de cayados, elevación de la PCR, saturación baja de oxígeno, presencia de apnea y cianosis.

En cuanto a la mortalidad, falleciendo 2 pacientes, se realiza regresión logística encontrando una asociación entre ésta y el número de leucocitos totales, linfocitos y cayados, así como con reactantes de fase aguda como la PCR o la procalcitonina, en el análisis de sangre realizado al ingreso.

Conclusiones: Encontramos relación en nuestra muestra entre la mayor estancia hospitalaria y variables clínicas, tales como la presencia de apnea o cianosis, variables epidemiológicas como la ausencia de ninguna dosis de

vacuna anti-pertussis, y variables analíticas tales como la elevación de PCR o el aumento de los cayados.

Las complicaciones y/o de mortalidad se relacionan en nuestra muestra, además de lo anterior, con la leucocitosis y linfocitosis, la elevación de procalcitonina, y la coinfección con otros virus (VRS y/o adenovirus).

P490

Trombosis de seno venoso como complicación de otitis media aguda (OMA): a propósito de un caso

Alicia Torralbo Carmona, Fátima Camacho Díaz-Criado, Lola Falcón Neyra, Cristina Ridruejo Ramírez, Ana Belen Rodríguez Cejudo, Macarena Anchoriz Esquitino

HUV Rocío

Introducción: La trombosis de seno venoso es una complicación muy poco frecuente de la OMA en la actualidad. Su incidencia es de 3-4 casos por millón de habitantes. Clínicamente se caracteriza por fiebre, cefalea, vómitos, compromiso de pares craneales y un estado tóxico-infeccioso generalizado. La mayor parte de las complicaciones de la OMA son de origen infeccioso y para su desarrollo influirán factores como la existencia de bacteriemia, la agresividad del germen causal, la resistencia bacteriana al tratamiento, la correcta instauración del mismo y factores dependientes del individuo como su estado inmunológico.

Método: Revisión del caso a partir de la historia clínica digital.

Resultados: Niña de 3 años que acude a urgencias por trismus, cefalea frontal, fiebre de alto grado y vómitos de repetición. Diagnosticada 36 horas antes de adenoiditis y OMA seguía tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral (80/10 mg/kg/día) con buen cumplimiento.

A la exploración presentaba además de trismus, paresia del VI par craneal derecho, adenopatías submandibulares aumentadas de tamaño, amígdalas hiperémicas con exudado sin asimetría ni protusión de pilares o paladar blando y en la otoscopia derecha tímpano eritematoso abombado. Las pruebas complementarias revelan leucocitosis con neutrofilia y una Proteína C Reactiva de 277 mg/L. En la angio-RMN se constató una trombosis del seno transversal, sigmoideo y yugular interno derechos, así como ocupación del oído medio adyacente.

Inició tratamiento antibiótico con cefotaxima y metronidazol intravenosos a dosis habituales y se realizó miringotomía de oído derecho de forma urgente mejorando el estado de la paciente. La antibioterapia intravenosa se mantuvo durante 4 semanas de ingreso hospitalario. Tras su recuperación ad integrum, se dio alta hospitalaria continuando con tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral (80/10 mg/kg/día) durante 4 semanas. De forma diferida se realizó intervención quirúrgica (adeno-amigdalectomía).

Conclusiones: La trombosis de seno venoso es una entidad a tener en cuenta en todo proceso infeccioso de oído medio, precisa una alta sospecha clínica para su diagnóstico y tratamiento precoz. Esto ha hecho posible un descenso importante de la morbimortalidad asociada a esta grave entidad.

P491

Tuberculosis abdominal mixta, a propósito de un caso

Manuela Díaz Suárez, Eduardo Martínez-Boné Montero, Mercedes Mier Palacios, Virginia Cantos Pastor, Carmen Gaya Sánchez, Jose Antonio Millán Zamorano
Hospital Infanta Elena

Introducción: La TBC abdominal es una manifestación rara en la infancia, lo cual supone retraso en el diagnóstico la mayoría de las veces. La sintomatología es inespecífica, siendo el gold estándar del diagnóstico la triada: contacto con adulto con TBC activa, Mantoux positivo y hallazgos clínicos y radiológicos compatibles. Presentamos un caso de TBC abdominal mixta (ganglionar y mesentérica) en un lactante sin afectación pulmonar.

Caso clínico: Lactante de origen boliviano que ingresa por fiebre de 2 semanas de evolución, previamente fiebre intermitente 10 días, dolor abdominal intermitente, vómitos alimentarios aislados, deposiciones blandas, disminución del apetito y pérdida de 5 kg en el último mes. En la exploración física destacan palidez grisácea de la piel y abdomen abombado (diámetro 56cm) principalmente a expensas de hemiabdomen superior, masa palpable en hipocondrio-vacío derechos (12 x 12 cm); resto normal. Exámenes complementarios: Hemograma: leucocitosis con desviación a la izquierda, trombocitosis y anemia microcítica; proteína C reactiva e IgE elevadas, resto de bioquímica general: normal. Urocultivo: E. Coli positivo. Mantoux positivo (20 mm de induración). Radiografía de tórax: normal. TAC pulmonar: normal. Ecografía y TAC abdominales: doble sistema excretor izquierdo con leve dilatación calicial, marcada hepatoesplenomegalia, moderada cantidad de líquido libre entre asas, aumento de densidad de la grasa mesentérica y engrosamiento difuso peritoneal; se aprecian 3 imágenes compatibles con adenopatías necrosadas en el contexto de una peritonitis tuberculosa. Controles posteriores: mejoría-normalización. Tránsito gastroesofágico y enema baritado de colon: normales. Punción lumbar: normal, cultivo negativo. Micobacterias en aspirados gástricos: negativo. Estudio de heces: negativo. Evolución clínica: presentó fiebre los primeros días, hasta el inicio de tratamiento antibiótico de la ITU. Tras lectura del Mantoux y el conocimiento de que su tía (su cuidadora) tiene TBC pulmonar, se completa estudio personal y familiar y se inicia tratamiento con isoniacida, rifampicina, pirazinamida y etambutol. Posteriormente la evolución ha sido favorable, con mejoría de la anemia, curva de peso, buen apetito, disminución del perímetro abdominal y desaparición de la masa en hipocondrio-vacío derechos.

Conclusiones: Queremos destacar este caso ante la rareza del mismo en nuestro medio y en países desarrollados, la no participación pulmonar, la buena respuesta al tratamiento, la necesidad de fórmulas magistrales para los niños y la importancia de la administración supervisada para un buen cumplimiento por ser un problema de salud personal y pública.

P492

Tuberculosis infantil: su erradicación continua siendo un reto

Irene Rivero Calle, Pilar Galán del Río, Manuel Arturo Paz Lovera, Nuria Nieto Gabucio, Lucía Llorente Otones, María José Rivero Martín
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Fuenlabrada

Introducción: La tuberculosis infantil constituye el 11% del total de casos de tuberculosis en el mundo, siendo determinantes causas como la pobreza, coinfección VIH, multirresistencia y diseminación. Además, la edad pediátrica presenta características especiales como mayor progresión de infección a enfermedad, problemas diagnósticos y limitación terapéutica. El objetivo de este trabajo es describir los casos de tuberculosis detectados en nuestro hospital desde su apertura.

Métodos: Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo de pacientes menores de 14 años con diagnóstico de tuberculosis pulmonar de abril de 2004 hasta diciembre de 2011, analizándose características epidemiológicas, clínicas, analíticas, evolutivas y tratamiento recibido.

Resultados: Se incluyeron un total de 19 pacientes (58% mujeres). La incidencia acumulada fue de 0.8 pacientes/1000 habitantes/año. El rango de edad osciló entre 6 meses y 14 años, con una media de 62 meses. El 63,2% eran de nacionalidad española, con progenitores extranjeros en el 52,6%. Detectamos el contacto en 10 casos, todos familiares directos y la mitad de éstos procedentes de un país endémico.

El 63,2% presentaba clínica respiratoria, los restantes fueron diagnosticados mediante estudio de contactos. El mantoux fue mayor de 10mm en el 73,7%. Todos presentaron radiografías de tórax patológicas. El cultivo de jugos gástricos fue empleado en el 89,5%, resultando positivo en el 47% de los pacientes. En los restantes se recogió muestra de esputo.

El tratamiento farmacológico fue terapia combinada con 3 fármacos en el 84,2% de los casos, hasta el 2009 en que se emplearon 4 fármacos. No se detectaron resistencias.

El 100% evolucionó favorablemente a la curación completa, persistiendo secuelas radiológicas en 3 pacientes.

Conclusiones:

1. La incidencia de tuberculosis permanece estable debido a la inmigración, los viajes a países endémicos y las adopciones internacionales lo que queda reflejado en nuestro estudio.

2. Obtuvimos resultados similares a los descritos en la literatura respecto a la sensibilidad de la baciloscopia y rentabilidad del cultivo gástrico.
3. Es una enfermedad transmisible cuya tasa de curación con tratamiento alcanza el 100%.
4. La morbimortalidad está relacionada con la edad, la precocidad del diagnóstico, la sensibilidad de la cepa y el tratamiento precoz; por lo que es necesario un abordaje universal para el control de esta grave epidemia.

P493

Tuberculosis pulmonar: importancia de la radiología e indicaciones de estudio por tomografía. A propósito de 5 casos

Lluís Subirana Campos, Alejandro Casquero Cossío, Núria Wörner Tomasa, Teresa Tórtola Fernández, Fernando A. Moraga Llop, Anna Fàbregas Martori
Servicio de Urgencias de pediatría del Hospital Universitario de la Vall d'Hebrón

Introducción: La incidencia de tuberculosis está aumentando en nuestro país en los últimos años a causa de los flujos migratorios, siendo importante el incremento de casos de tuberculosis en la población pediátrica. Se están presentando en dicha población imágenes radiológicas que hacía años que no se observaban y se aíslan bacilos de Koch resistentes a los antituberculosos de primera línea.

Objetivo: Destacar la importancia de la interpretación radiológica de las imágenes en tuberculosis para llegar a un correcto diagnóstico y tratamiento. Dar a conocer la iconografía que se está volviendo a presentar en el paciente pediátrico con tuberculosis pulmonar. Discutir el papel de la tomografía computarizada en el diagnóstico de tuberculosis.

Métodos: Revisión retrospectiva de 5 casos confirmados de tuberculosis diagnosticados en el Servicio de Urgencias durante un periodo de 4 meses (octubre 2011 a enero 2012).

Resultados: Los resultados se muestran en la tabla 1

Conclusiones:

- La radiografía de tórax continúa siendo fundamental en la primera aproximación diagnóstica ante la sospecha de tuberculosis.
- El TC de tórax resulta de gran utilidad para completar el estudio de enfermedad tuberculosa, aunque su uso debería limitarse a determinados subgrupos de pacientes: sospecha de reactivación, mala evolución clínica o duda diagnóstica en la radiografía simple.
- Se observa un incremento de imágenes radiológicas atípicas en el paciente pediátrico correspondientes a presentaciones más evolucionadas (diseminación broncogena).

Edad	P/R	Clínica	PPDmm	Microbiol.	Rx tórax	TC tórax	Caso primario	Procedencia familiar	Resistencias
15a	P	Síndrome constitucional y fiebre	10	Bacilífero PCR + Cultivo +	Condensación LID, infiltrados en ambos lóbulos superiores	Condensación con cavernas en ambos lóbulos superiores y LID con diseminación bronquial. Adenopatías hiliares y paratraqueales. Calcificación subcarinal y paratraqueal y LSD.	Compañero de la escuela	Pakis-tan	No
5m	P	Bronquitis obstructiva. Estudio de contactos	25	No bacilífero PCR +Cultivo +	Condensación LMD. Adenopatías hiliares.	Conglomerado adenopático hilar derecho con atelectasia LMD. Adenopatías paratraqueales y subcarinales. Granuloma LSI	Padre	Barce-lona	No
14a	P	Dolor torácico y tos. Afebril	45	Bacilífero PCR +Cultivo +	Infiltrado LSI perihiliar (pequeño)	Condensación LII con dilatación bronquial, cavitación y diseminación bronquial. Adenopatías paratraqueales e hiliares	Desconocido	Came-rún	No
15a	R	Tos, fiebre sudoración nocturna	No	Bacilífero PCR + Cultivo +	Condensación LSI	Condensación pulmonar en LSI, bronquiectasias cilíndricas y diseminación bronquial una caverna y un granuloma calcificado	No(primo-infección Ecuador)	Ecuador	INH RIFEstreptEtiona
8a	R	Dolor torácico y fiebre	No	No bacilífero PCR -Cultivo pdte	Aumento densidad LSI	Adenopatías caseificadas paratraqueales. Calcificaciones paratraqueales e hiliares izqGranuloma calcificado LSI	No(primo-infección: madre)	Barce-lona	Pendte(no R en caso prima-rio)

P: primoinfección; R: reactivación

P494

Virus Respiratorio Sincitial y Bronquiolitis: análisis de 10 años

Irene Alías Hernández, Begoña Hernández Sierra, Francisco Giménez Sanchez, M.^a del Mar Fernández Martínez, Miguel Sánchez Forte, Antonio Bonillo Perales
Hospital Torrecárdenas

Introducción: La bronquiolitis es la infección del tracto respiratorio inferior más frecuente en menores de 2 años, producida por el Virus Respiratorio Sincitial(VRS) hasta en el 70% de los casos. Constituye la principal causa de ingreso en lactantes, especialmente en aquellos con factores de riesgo.

Objetivos:

- 1) Determinar los principales aspectos clínico-epidemiológicos de las bronquiolitis VRS+, ingresadas en nuestro hospital, en los últimos 10 años, analizando motivo de ingreso, factores de riesgo, coinfecciones, complicaciones, e ingreso en UCI.
- 2) Valorar si existen diferencias significativas de un año a otro.
- 3) Compr obar si los cambios terapéuticos que han tenido lugar en los últimos años han logrado mejores resultados.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo de 457 pacientes hospitalizados por Bronquiolitis VRS+, durante los años 2001-2011.

Resultado: Se recogieron 457 pacientes, diagnosticados de Bronquiolitis VRS + mediante test rápido, con edad media de 11 semanas, presentando un 20,6% factores de riesgo (16% prematuridad, 9% Displasia Broncopulmonar, 3% cardiopatías). Tomaban Lactancia materna únicamente un 37,3%, y habían recibido profilaxis con palivizumab un 2%. Los principales motivos de ingreso fueron la dificultad respiratoria (59,7%), rechazo de alimentación (21,3%), y episodios de apnea (12,1%). La neumonía fue la complicación más frecuente, presente en un 9,6%. El 61,4% requirieron oxigenoterapia suplementaria durante una mediana de 4,6 días, y un 18,8% presentaron insuficiencia respiratoria de los cuales un 7% ingresaron en UCI con Ventilación mecánica. En los años 2009-2011, con la aparición de la nueva variante de gripe A, un 2% presentaron coinfección por la misma. Al analizar la tendencia de los casos durante estos diez años, observamos que en 2005, 2006, 2010 y 2011 aumentó el número de casos (11,2%, 12%, 16,8% y 14,9%, respectivamente, con referencia a otros años).

Conclusiones: La hospitalización por Bronquiolitis VRS positivo tiene lugar fundamentalmente en lactantes menores de 3 meses, por dificultad respiratoria, pausas de apnea y rechazo de la alimentación. La complicación más frecuente es la neumonía. Llama la atención, el aumento en el número de ingresos en los dos últimos años, así como la mayor severidad en el año 2010.

Inmunología y Alergia

P495

Déficit del receptor β 1 de la interleukina 12. Variabilidad fenotípica en la misma familia

Elena Cobos Carrascosa, Encarnación López Ruzafa, M.^a José Pérez Ortega (Comunicador Principal), Rafael Galera Martínez, Francisco Lendínez Molinos, Manuel Martín González
C.H. Torrecárdenas

Introducción: El déficit del receptor β 1 de la Interleukina 12 (IL-12RB1) es uno de los 5 raros defectos genéticos que conforman el síndrome de susceptibilidad mendeliana a las infecciones micobacterianas (MSMD), el cual predispone a graves infecciones por bacterias intracelulares. Su herencia es autosómica recesiva y tiene una penetrancia incompleta. A continuación se presentan 2 casos de hermanas con la misma alteración genética y diferentes formas de expresión clínica.

Casos clínicos:

Caso 1: Escolar de 4 años que ingresa por estancamiento pondoestatural, diarrea sanguinolenta, fiebre vespertina y astenia prolongada. Antecedentes familiares (AF): consanguinidad padres. Antecedentes personales (AP): púrpura de Schonlein-Henoch y infección aguda por VEB. Se realizó panendoscopia digestiva siendo el diagnóstico histológico de colitis crónica granulomatosa. Cumpliendo criterios de Oporto (2005), comienza tratamiento específico de enfermedad de Crohn. La evolución inicial fue favorable, pero tras 2 meses de tratamiento requirió ingreso por cuadro séptico por *S. enteritidis* grupo D. Tras el alta vuelve a ingresar en dos ocasiones más por infecciones sistémicas causadas por el mismo germen. Dada la evolución tórpida se decide ampliación del estudio inmunológico y reevaluación endoscópica. En el estudio microbiológico se aisló *Mycobacterium genavense*. Paralelamente la paciente es diagnosticada de déficit de IL 12R β 1. Inicia entonces tratamiento con interferón gamma recombinante (INF- γ), tratamiento antituberculostático y antibioterapia (ATB) profiláctica. A pesar de la terapia farmacológica y nutricional agresiva, persiste en la actualidad un estado de malnutrición moderada y escaso control de la infección micobacteriana.

Caso 2: Paciente de 9 años que ingresa para estudio de adenitis cervical, sin otra clínica acompañante. AF: hermana con sospecha de inmunodeficiencia primaria, pendiente de estudio específico. AP: púrpura de Schonlein-Henoch. Se realizó biopsia ganglionar filiándose Salmonella enteritidis. Una vez conocido el defecto de receptor IL12R β 1 en la hermana, son determinados en la paciente, detectando la misma enfermedad. Se tomaron muestras de jugos gástricos aislándose una micobacteria atípica pendiente de filiar. Se inició tratamiento con INF- γ , ATB y antituberculostáticos. La paciente actualmente

se encuentra asintomática y no requiere ningún tratamiento específico.

Conclusiones: Ante infecciones por micobacterias y/o salmonella se debe sospechar una inmunodeficiencia primaria con mutaciones del circuito IL-12/IL-23/ INF- γ . Estos dos casos en hermanas apoyan los hallazgos más recientes publicados en referencia a una mayor penetrancia del déficit de IL12R β 1, y expresados fenotípicamente de forma diferente en una misma familia.

P496

Enterocolitis inducida por proteínas alimentarias en una consulta de alergia

M.^a Concepción Moreno Algarra (Comunicador Principal), Candelaria Muñoz Román, José Luis Corzo Higuera, Antonio Jurado Ortiz
Sección alergia pediatría

Introducción: La enterocolitis inducida por proteína alimentaria o FPIES (Food Protein Induced Enterocolitis Syndrome) es un cuadro de alergia alimentaria no Ig E mediada de la que no se conocen todos los mecanismos fisiopatológicos. El principal alimento descrito es la leche seguido de la soja y el arroz. Se manifiesta como vómitos persistentes, decaimiento y palidez, horas después de la ingestión. Puede ser tan intenso que asemeje un cuadro de sepsis. La mayoría de los pacientes alcanzan tolerancia al cumplir los tres años de edad, siguiendo durante este tiempo, dieta de exclusión.

Objetivos: El objetivo de este estudio es revisar los casos diagnosticados en dos años en la consulta de alergia de nuestro hospital y ver su incidencia con respecto al resto de alergias alimentarias.

Método: Estudio descriptivo observacional que incluye a todos los pacientes diagnosticados de FPIES en la consulta de alergia pediátrica entre enero de 2010 y diciembre de 2011, usando revisión de historias clínicas.

Resultados: Se incluyeron un total de 11 casos, 5 niños y 6 niñas, con edades al diagnóstico entre los 4 y los 16 meses, de un total de 416 casos de alergia alimentaria. En 8 pacientes el alimento desencadenante fue el pescado, un caso con pollo y dos con leche de vaca. Sólo en dos casos existían antecedentes de atopia o alergia. Previo al diagnóstico tuvieron entre 1 y 5 episodios, precisando acudir a urgencias 4 de los pacientes. Los síntomas presentes en todos ellos fueron los vómitos intensos, entre 30 minutos y 4 horas de la ingesta, y el decaimiento. Otros síntomas fueron diarrea (5/12 pacientes) e hipotonía (2/12 pacientes). En todos los pacientes se realizó en consulta, prick test al alimento causante e Ig E específica, resultando negativas

ambas. Sólo un caso tolera ya el alimento desencadenante, al realizarse provocación en consulta dos años más tarde del diagnóstico. El resto de pacientes está pendiente de dicha provocación cuando cumplan la edad.

Conclusiones: FPIES supuso un 2.6% del total de primeras consultas de alergia alimentaria. La más importante

fue el pescado ya que probablemente los casos con leche, se hayan diagnosticado en consulta de digestivo. Ningún paciente precisó ingreso. Todos ellos tuvieron las pruebas inmunológicas negativas y el diagnóstico se basó en la clínica y dichos resultados, sin realizar biopsia intestinal.

Nefrología

P498

Acidosis tubular distal renal por topiramato. A propósito de un caso

Marisela Guido Ferrer, Elena Pérez González, Mariano Marín Patón, Concepción Zamorano Lacalle, Francisco Freire Domínguez, José José Gonzalez Hachero
Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: El Topiramato es un antiepiléptico, usado también en el trastorno bipolar, dolor neuropático y migrañas. Su excreción renal es del 70%. Secundariamente puede producir, entre otros, acidosis metabólica por pérdida renal de bicarbonato y acúmulo de CO₂ a nivel cerebral, por su efecto inhibidor de la anhidrasa carbónica (renal y la localizada en neuroglía, mielina y plexo coroideo).

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 9 años con historia de ausencias complejas secundariamente generalizadas en tratamiento inicial con Valproato-Oxcarbacepina-lamotrigina, sustituido después por levitiracetam-Topiramato (10 mg/kg/día) desde hace 3 años. Peso 25,5 kg, (P10); talla 127 cm (P25), TA 98/73.

Consultan con Nefrología por presencia mantenida de acidosis. Exámenes complementarios mostraron: Hemograma y coagulación basal normales. Urea 29 mg/dl, Creat 0,5 mg/dl, ClCr 113,61 ml/min. Na 141 mEq/l, K 3,9 mEq/l, Cl 108 mEq/l. EAB: pH 7,11, PCO₂ 59,4, PO₂ 22,4, HCO₃ 21,9, EB- 6,1

Sedimento urinario: Ph 9, nitritos, leucocitos, proteínas, cuerpos cetónicos negativo. Cr_o 38,1 mg/dl, Na_o 146 mEq/l, K_o 68 mEq/l, Cl_o 110 mEq/l. Bicarbonato_o: 18 mmol.

El anión GAP fue siempre normal (entre 11-14). Seguía manteniendo una acidosis metabólica hiperclorémica anión GAP normal. Al administrarse bicarbonato, mantuvo tendencia a la acidosis, aunque en menor grado corrigiéndose el pH al suspender Topiramato. Control tras retirada de topiramato pH 7,34, PCO₂ 34, PO₂ 68, HCO₃ 21,9, EB-3.

Conclusiones: La acidificación de la orina tiene lugar en los túbulos distal y colector a través de la reabsorción residual de bicarbonato, titulación del anión fosfato divalente con H⁺ y la acumulación de amoniaco intracelular que capta Hidrogeniones. La anhidrasa carbónica forma el bicarbonato intracitoplásmico y proporciona los H⁺ necesarios para el proceso de acidificación. El topiramato, al igual que la Acetazolamida, es un potente inhibidor de las isoenzimas II y IV de la Anhidrasa Carbónica (AC), siendo éste el mecanismo atribuido al desarrollo de acidosis metabólica con su uso. Es importante evitar el uso concomitante de otros inhibidores de la misma, pues pudiera además producir mayor incidencia de cálculos urinarios.

Sugerimos monitorizar el bicarbonato sérico durante el tratamiento con Topiramato, especialmente en pacientes pediátricos, así como en trastornos respiratorios o insuficiencia renal.

P499

Acidosis tubular renal distal incompleta con nefrocalcinosis detectada tras hallazgo casual de hipercalcemia

Ana Belén Zayas García, Jessica Guarino Narváez, Beatriz Guerrero Montenegro, Pablo Víctor de Diego Fernández, David Barajas de Frutos, Beatriz Bravo Mancheño
Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves

Introducción: La acidosis tubular renal distal (ATRd) se produce como resultado del defecto en la acidificación urinaria distal. Los pacientes con ATRd suelen presentar un síndrome poliuria-polidipsia junto con retraso del crecimiento. Existe una forma incompleta (ATRdi) en la cual no existe acidosis metabólica acompañándose de un defecto de la capacidad de acidificación renal con eliminación urinaria de amonio normal. Estos pacientes por lo general no presentan los síntomas clásicos de ATRd, diagnosticándose en la mayoría de las ocasiones por hallazgo casual de hipercalcemia.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 8 años, estudiada por un eritema nodoso de repetición, en la que se detecta, de forma casual, una hipercalcemia que en controles posteriores se confirma tras indicar una dieta con restricción moderada de lácteos. Como antecedentes familiares la madre presenta cólicos renales desde la infancia, no estudiados. En la actualidad la niña no presenta síntomas nefrourológicos siguiendo una curva de crecimiento normal. Se realiza ecografía renal observándose nefrocalcinosis bilateral. Entre los hallazgos analíticos destaca hipocitruuria e hipercalcemia con electrolitos (incluyendo magnesio) y metabolismo fosfocálcico normal. Ausencia de acidosis metabólica. Ante la sospecha de ATRdi, se realiza prueba de acidificación urinaria con furosemina en la que se pone de manifiesto el defecto de acidificación urinaria. La prueba de alcalinización posterior, confirmó el trastorno. Dado estos resultados se inicia tratamiento con citrato potásico.

Conclusiones: En la práctica clínica actual es cada vez más frecuente el estudio de niños con clínica diversa a los que se les descubre como hallazgo casual, al estudiar la bioquímica urinaria, alguna anomalía metabólica, especialmente la hipercalcemia. La importancia de la detección de nefrocalcinosis, con el daño renal que conlleva, nos conduce a reflexionar sobre la necesidad de hacer

pruebas de imagen, al menos en las hipercalcemias persistentes y elevadas.

P500

Acidosis tubular renal: etiología rara para sintomatología frecuente

Cristina Muñoz Archidona, Javier Francisco Viada Bris, Cecilia Pérez Fernández, Verónica Sánchez Escudero
Hospital Universitario Severo Ochoa

Introducción: El fallo de medro resulta del fracaso para mantener un patrón establecido de crecimiento y desarrollo madurativo que responda adecuadamente a la provisión de las necesidades nutricionales del lactante.

Clásicamente, el desmedro se ha caracterizado como orgánico (cuando podemos explicar la etiología) o no orgánico.

Caso clínico: Mujer de 24 días de vida, recién nacida a término, de peso adecuado a la edad gestacional y riesgo de infección congénita por citomegalovirus, sin otros antecedentes de interés, que acude remitida por su pediatra por presentar pérdida ponderal de 100 gramos en los últimos 4 días, sin recuperación del peso al nacimiento pese a la alimentación con lactancia materna suplementada.

A destacar: regurgitaciones ocasionales, sin fatiga durante la ingesta, ni sudoración ni cianosis. No rechazo de las tomas aunque aparentemente pierde interés por las mismas precozmente. Aumento marcado de diuresis. No otra sintomatología asociada. No toma ninguna medicación.

Se ingresa para estudio con juicio clínico de pérdida ponderal, acidosis metabólica y deshidratación. Iniciamos fluidoterapia intravenosa a necesidades basales más un 4-5% de déficit calculado y suplementos de bicarbonato.

Dada la determinación de citomegalovirus en orina negativa y que no se objetivó mejoría a nivel analítico se completó estudio con determinaciones en sangre y orina de iones, presentando anion gap en plasma de 12 (normal), y un hiato aniónico en orina positivo, con pH 8 y con presencia de hipopotasemia y ligera hipercloremia, estableciéndose el diagnóstico de presunción de acidosis tubular renal distal tipo I.

Posteriormente se confirmó tras presentar hipercalcemia y ecografía renal con signos de nefrocalcinosis.

Se reinició corrección de acidosis metabólica por vía oral con suplementos de bicarbonato sódico y potasio, con lenta y progresiva mejoría de la analítica.

A lo largo del ingreso presenta una mejoría de la curva de peso y poliuria confirmada, manteniéndose ésta al alta. Dada la evolución favorable del cuadro clínico y analítico se decidió el alta, indicando suplementar tomas con citrato sódico potásico.

Conclusiones: Entre las tubulopatías se incluye la acidosis tubular renal tipo I, síndrome caracterizado por la pérdida de bicarbonato, sin afectación de la función glomerular, siendo el retraso ponderal el principal síntoma,

así como poliuria, deshidratación y nefrocalcinosis precoz.

La presentación puede ser inespecífica, lo que implica la importancia del diagnóstico de sospecha, lo cual nos hace incluirlo dentro del diferencial en lactantes con desmedro y acidosis, sin otra etiología aparente.

P501

Acidosis tubular tipo IV a propósito de un caso clínico

Esther Bragado Alcaraz, M.^a José Olmos Jiménez, Francisco José Chicano Marín, Manuel Jesús Cuenca Burgos, José Valverde Molina, M.^a Pilar Diez Lorenzo
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor

Introducción: El primer mes de vida vómitos y estancamiento ponderal pueden ser la primera manifestación de diferentes patologías (estenosis hipertrófica de píloro, hiperplasia suprarrenal congénita, reflujo gastroesofágico, infección urinaria...). Como pediatras debemos saber interpretar los signos de alarma y orientar las exploraciones complementarias, porque pueden enmascarar patologías poco habituales como en nuestro caso. Presentamos el caso de un lactante de 21 días de vida con diagnóstico de Acidosis tubular tipo IV o pseudohipoaldosteronismo.

Caso clínico: Recién nacido, varón de 21 días de vida, sin antecedentes familiares ni perinatales de interés, que consulta por estancamiento ponderal y vómitos progresivos desde la primera semana de vida sin rechazo de tomas. Afebril. Deposiciones normales. A la exploración presenta estabilidad hemodinámica, destacando mucosa oral algo pastosa, resto normal.

En urgencias solicitamos hemograma, bioquímica y gaseometría venosa, destacando una acidosis metabólica severa (pH 7.19 pCO₂ 47,2 mmHg, HCO₃ 17.2, EB -11, lactico 2.2) con hiponatremia hasta 101 mEq/L e hiperpotasemia 8,8 mEq/L. De cara a orientar la etiología se solicita Na en orina (62mEq/L).

Ante la sospecha de hiperplasia suprarrenal congénita se inicia tratamiento con hidrocortisona y realizamos reposición hidroelectrolítica. Progresivamente conseguimos recuperación de la hiponatremia con desaparición de la acidosis metabólica.

El resultado del estudio hormonal muestra niveles elevados de cortisol basal >100 ug/dl (VN 9.3-26) y aldosterona 343 pg/ml (VN 7-150), con 17 OHPG normal para la edad (47 ng/ml), por lo que replanteamos el diagnóstico diferencial hacia una acidosis tubular tipo IV por la presencia de acidosis hiperclorémica con potasio elevado en orina y pH urinario ácido, que es confirmada posteriormente.

Conclusiones: La acidosis tubular tipo IV o pseudohipoaldosteronismo es una enfermedad rara de carácter hereditario, su forma más frecuente el pseudohipoaldosteronismo tipo I es de carácter AD y su forma típica de presentación es en la primera infancia con fallo de medro, pérdida de peso, vómitos, deshidratación, pérdida salina renal, hiperpotasemia, hiponatremia y acidosis metabó-

lica con gran aumento de la renina y aldosterona plasmática. Se caracteriza por falta de respuesta a la acción de la aldosterona en el túbulo renal. El diagnóstico diferencial de un recién nacido con vómitos, estancamiento ponderal, tras confirmar la historia y los datos clínicos mediante una anamnesis rigurosa, de debe realizar un estudio gasométrico con iones. Si existe hiponatremia e hiperpotasemia se debe iniciar siempre tratamiento con hidrocortisona por la posibilidad de encontrarnos con una HSC, pero sin olvidar que otras entidades pueden debutar del mismo modo.

P502

Children with vesicoureteral reflux submitted to surgical correction: our experience

Filipa Correia, Marta Santalha, Angela Dias, Cristina Ferreira, Cláudia Tavares
Centro Hospitalar do Alto Ave

Introduction: Urinary tract infection (UTI) is a common problem in children and it may be related to vesicoureteral reflux (VUR). The most serious consequences of reflux nephropathy are hypertension and impaired renal function. The aim of this study was to characterize the children referred to surgical correction and their follow up.

Method: We analyzed the medical and surgical data of children with VUR diagnosed in our hospital who were submitted to surgical correction between the 1st of January of 2007 and the 31st of December of 2011.

Results: A total of 23 children with VUR were submitted to surgical correction, 52% boys and 48% girls. The mean age in the first appointment was 22 ± 29 months and the average pre-operative follow-up period was 16 ± 18 months. The main reasons for performing a voiding cystourethrogram (VCU) were: UTI (70%), post-natal hydronephrosis (13%) and antenatal hydronephrosis (9%). VUR was moderate (grade II and III) in 11 patients and severe (grade IV and V) in 12. Eighty seven percent of the children had a febrile UTI before the surgery. There were 95% of children on prophylactic antibiotics and 34% on oxibutinin. The renal ultrasound showed alterations in 78% and the renal dimercaptosuccinic acid scintigraphy (DMSA) had abnormalities in 95%. As risk factors for UTI, phimosis was detected in 22% and constipation in 13%. Nearly one fifth of the children had familiar history of renal disease (VUR in 8%). It was performed an endoscopic surgery in 86% of the cases. Thirty five percent had postoperative complications, mainly VUR relapse (26%) and UTI (13%). After the surgery, 78% of children were on prophylactic antibiotics and 48% on oxibutinin. Only 6 children went VCU after the surgical correction: 3 were improved and 3 remained unchanged. From the 12 children that performed DMSA, 50% showed improvements. The mean postoperative follow up time was 30 ± 23 months. During this period, pyelonephritis was detected in 35% of the children. Microalbuminuria was detected in 13% of the patients.

Conclusions: Most of the children with VUR had a previous UTI and most of them started prophylactic antibiotic. The imaging exams performed showed abnormalities that improved after the surgical correction. It was only possible to know the exact surgical result in 6 children. However, the UTI rate decreased more than 50%.

P503

Estancamiento ponderal: la importancia del diagnóstico precoz

Ana Posada Ayala, Elisa M.^a Gutiérrez Moreno, Marta Martínez González, Lara Babin López, Virginia Martínez Jiménez, Paula Fernández
Fundación Jiménez Díaz

Introducción: El estancamiento ponderal es un motivo de consulta frecuente en atención primaria. La mayoría de las veces es debido a patologías banales, pero en otros casos puede ser el reflejo de una patología crónica grave.

Caso clínico: Lactante de 7 meses con retraso ponderoestatural de 3 meses de evolución, con descenso de percentil. Hallazgo de glucosa en orina 500 mg/dl en varias muestras con glucemias normales. Diagnosticado de infección de orina por enterococo, recibió tratamiento con cefixima durante 14 días, tras lo cual persiste glucosuria con urocultivo negativo y hallazgo de acidosis metabólica en la gasometría capilar (HCO₃: 17,8 mmol/l). AP: Embarazo normal. Parto eutócico a término. Sin incidencias desde el nacimiento. Peso RN: 3.400 Kg (p25-50), talla: 49 cm (p25).

AF: sin interés

EF: Peso: 6,480 Kg (p<3); Talla: 66 cm (p10); PC: 44 cm (p25). Regular estado nutricional, escaso panículo adiposo, craneotabes y rosario costal. Resto normal.

Pruebas:

- Analítica de sangre: ácido úrico 1,1 mg/dl, Fósforo 2,4 mg/dl con glucemia, creatinina, proteínas, albúmina, transaminasas, iones, PTH, vitamina D normales.
- Orina: hipercalcúria, hiperfosfaturia, glucosuria y proteinuria con hiperaminoaciduria generalizada (Síndrome de Fanconi).
- Analítica: nivel de cistina intragranulocitaria: 2,4
- Estudio genético: homocigoto para la mutación (deleción 57Kb en gen CTNS del cr 17p). Estudio genético familiares: ambos padres y hermanos heterocigotos para la mutación.

Diagnóstico: CISTINOSIS

Conclusiones: La cistinosis es una enfermedad AR con incidencia 1/200 000 RN vivos (2000 casos en el mundo, 54 de ellos en España). Se caracteriza por la acumulación de aminoácido cistina dentro de los lisosomas, que cristaliza e induce a la apoptosis, afectando a todas las células del organismo especialmente en riñón (fallo renal a los 10 años de edad) y globo ocular (acumulo de cristales en la córnea con ceguera y retinopatía). Otras manifestaciones: diabetes mellitus, hipotiroidismo, hipogonadismo primario, calcificaciones cerebrales, desmielinización, miopatía con fallo respiratorio.

El diagnóstico se establece por el nivel de cistina intra-granulocitaria: >1 nmol cistina/mg proteína en sangre y el análisis genético (alteración gen CTNS). La visualización de cristales de cistina en la córnea es patognomónico. Es posible el diagnóstico prenatal (elevación de cistina en células líquido amniótico o vellosidad corial).

Existe un tratamiento específico: colirio de cisteamina (6-12 aplicaciones/día)+cisteamina oral (cada 6 horas rigurosamente incluso durante la noche). Hasta ahora se ha mostrado eficaz para frenar las manifestaciones clínicas, excepto a nivel renal aunque sí retrasa el trasplante a la 2ª década de la vida.

P504

Hematuria autolimitada como signo clínico de tumor de Wilms: a propósito de un caso

M.^a del Pilar Pérez Segura, Elena Díaz Velázquez, María Sanz Fernández, Pilar Arias Hidalgo, Lucía Llorente Otones, M.^a Teresa Penela Vélez de Guevara
Hospital Universitario de Fuenlabrada.

Introducción: La hematuria es un signo clínico frecuente en Pediatría. Requiere un extenso diagnóstico diferencial. Es necesario no minimizar su significado aún en casos autolimitados y acordar un seguimiento del paciente para establecer los controles y estudios complementarios que debemos realizar.

Resumen del caso: Niña de 3 años de edad, sin antecedentes de interés, traída al servicio de Urgencias por orinas oscuras en el contexto de un cuadro catarral sin fiebre. No refería síndrome miccional ni traumatismo previo. En urgencias se realizó analítica de sangre (hemograma, bioquímica y coagulación) sin alteraciones, sistemático de orina donde se objetivó hematuria +++, proteinuria + y leucocituria ++ y urocultivo, pendiente en el momento del alta. Como único hallazgo en exploración física presentaba tensión arterial en p90-95. Fue dada de alta con el diagnóstico de sospecha de infección urinaria, con indicación de seguimiento en consultas de atención primaria para resultados de cultivos (estéril) y control de hematuria y tensión arterial. Se solicitó ecografía renal de forma ambulatoria preferente y se citó en consultas de nefrología para resultados. En atención primaria se tomó la TA en dos ocasiones (en p90-95) y únicamente se objetivó la ausencia de nuevos episodios de macrohematuria. No se repitió la hematuria macroscópica desde el momento del alta. A los 3 meses se realizó ecografía renal ambulatoria, donde se objetivó gran tumoración sólida en fosa renal derecha. Se realizó resonancia magnética abdominal, diagnosticándose de tumor de Wilms. Al diagnóstico presentaba hipertensión arterial moderada y metástasis pulmonares.

Conclusiones: El tumor de Wilms es el tumor renal maligno más frecuente en la infancia. Supone el 5% de las

neoplasias en la edad pediátrica. En más de 2/3 de los pacientes es asintomático, debutando como una masa abdominal palpable. La hematuria es una forma infrecuente de presentación, encontrándose en un 15% de los casos. En nuestro caso, fue, además un episodio aislado, si bien la paciente presentaba además tensiones arteriales en el límite alto, sin otros signos característicos de esta patología.

Aunque la etiología tumoral es infrecuente en las hematurias infantiles, su peso diagnóstico y el valor pronóstico de una detección precoz obliga a la sospecha inicial y el establecimiento de un seguimiento exhaustivo y realización precoz de pruebas de imagen en ausencia de otras causas que lo justifiquen.

P505

Hematuria macroscópica de causa infrecuente: casos clínicos

José M.^a Valle T-Figueras, Sara Chocron, Álvaro Madrid Aris, Luis Enrique Lara Moctezuma, José L. Nieto Rey, Ramón Vilalta Casas
Hospital Universitario Vall d'Hebron

Introducción: La hematuria macroscópica es un hallazgo poco frecuente en la población general, con una prevalencia de 0,13 a 0,41%. En una proporción importante de los casos, se llega al diagnóstico mediante la anamnesis y exploraciones complementarias simples. Las causas más frecuentes en pediatría incluyen la infección urinaria, la hipercalcemia, uropatías malformativas, litiasis, traumatismos y las glomerulonefritis agudas. Sin embargo, no se deben obviar otras etiologías que aunque son infrecuentes, requerirán un estudio exhaustivo para llegar a su diagnóstico.

Objetivos: Presentamos una serie de 7 casos clínicos que tienen especial interés por corresponder a cuadros de hematuria macroscópica que presentan un abordaje diagnóstico y terapéutico particular.

Resultados: Trataremos la presentación, diagnóstico, manejo y evolución de 7 pacientes que debutaron con hematuria macroscópica con los siguientes diagnósticos: Cistitis hemorrágica infecciosas, de los cuales 3 casos fueron por Poliomavirus (BK y JC) y 2 casos de origen parasitarios secundarios a Esquistosomiasis, el sexto caso correspondió a Cistitis eosinofílica y el último caso fue secundario a factores anatómicos como es el Síndrome de Cascanueces.

Conclusiones: Tras descartar las causas más frecuentes de hematuria macroscópica, se debería valorar cada caso en base a una completa historia clínica, sin obviar su contexto epidemiológico e indagar sobre otras posibles etiologías. Esto nos permitirá orientar las exploraciones complementarias que se consideren adecuadas según la sospecha clínica y ofrecer la solución terapéutica más adecuada.

P506

Hematuria y quistes esplénicos, ¿dos entidades diferentes?

Nuria Conde Cuevas, David García Aldana, Elena Pérez González, Mercedes González Mariscal, Gonzalo Ariel Guarda Muratori, Ana Fernández-Teijeiro Álvarez

Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: El diagnóstico final de lesiones esplénicas se basa en el estudio anatomopatológico sin embargo la presencia de signos asociados puede orientar el diagnóstico. Aunque la hematuria raramente se relaciona con lesiones esplénicas, se ha descrito la peliosis asociada a nefropatía por Ig A.

Caso clínico: Niño de 10 años que tres días después de un cuadro de odinofagia y fiebre presenta hematuria macroscópica. Antecedentes personales: inmunizaciones según calendario vigente, no refiere viajes al extranjero, ni contacto con animales ni traumatismos abdominales. Exploración física: buen estado general, esplenomegalia de dos centímetros bajo el reborde costal, sin hepatomegalia y sin dolor a la palpación.

Exploraciones complementarias: hemograma con frotis de sangre periférica, pruebas de coagulación, creatinina, urea, ionograma, transaminasas, bilirrubina, inmunoglobulinas, C3, C4, anticuerpos ANA normales; PPD negativo, radiografía de tórax sin hallazgos; serologías para *Echinococcus granulosus*, VIH, VHB, VHC, CMV, VEB negativas; sedimento y cultivo de orina: descartan la infección de orina y confirman la hematuria de origen glomerular. No presenta proteinuria, filtrado glomerular normal. Ecografía abdominal: bazo aumentado de tamaño (16cm) con dos lesiones quísticas, una en polo superior de 10 cm y otra en polo inferior de 4,3x3,4cm. RM abdominal muestra ambos quistes con contenido hemorrágico en su interior; tras contraste intravenoso no realza la pared ni los septos intraquísticos, resto de abdomen sin anomalías. Con los datos de la anamnesis y las pruebas complementarias se estableció el siguiente diagnóstico diferencial: quiste epidermoide/epitelial, linfangioma, hemangioma y peliosis asociada a nefropatía por Ig A. Dado el tamaño del quiste de polo superior y el riesgo de rotura se procedió a la realización de esplenectomía reglada. En el mismo acto quirúrgico se realizó biopsia renal. El estudio anatomopatológico demostró glomerulonefritis proliferativa mensajial con depósitos de Ig A (enfermedad de Berger) y dos quistes esplénicos epiteliales no parasitarios de contenido fibrino-hemático. No se confirmó la sospecha de peliosis.

La nefropatía evoluciona en brotes, sin hipertensión arterial, pero con proteinuria que responde a corticoides.

Conclusiones: Ante la coincidencia de dos entidades clínicas se debe considerar su posible relación para poder orientar las pruebas y el tratamiento a realizar. La esplenectomía reglada está indicada en las lesiones mayores de cinco centímetros. Aunque en nuestro

caso no se pudo confirmar, la peliosis esplénica es extremadamente rara, pero puede asociarse a nefropatía por Ig A.

P507

Litiasis renal úrica en lactante con vómitos frecuentes y oliguria

M.^a Belén Hernández Rupérez, Andrés Alcaraz Romero, Lucía Belén Ortiz San Román, Reyes Álvarez García Rovés, Raydel Rodríguez Caro, Olalla Álvarez Blanco

Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Introducción: La litiasis úrica representa un pequeño porcentaje de las litiasis en la infancia, siendo la hiperuricosuria el principal factor asociado que puede deberse a enfermedades tumorales, genéticas o secundaria a deshidratación crónica y acidosis. Los cálculos son radiotransparentes y el diagnóstico debe sospecharse ante orina persistentemente ácida con cristales de urato.

Caso clínico: Lactante de cuatro meses que acude a urgencias por coluria y oliguria. Presentaba vómitos frecuentes desde el nacimiento y tomaba fórmula artificial antirreflujo desde el mes de vida. En el último mes poca ganancia ponderal con rechazo parcial de tomas y líquidos. La exploración física fue normal. Se objetiva hematuria macroscópica y en el sedimento de orina cristales de oxalato cálcico. En la analítica realizada presentaba: Cr 0.3 mg/dl, urea 15 mg/dl, ácido úrico 3.5 mg/dl, Na 138 mmol/l, K 5 mmol/l, Ca 1 mg/dl, P 5.1 mg/dl, Mg 2.3 mg/dl y equilibrio ácido base normal. La radiografía de abdomen no mostró calcificaciones y la ecografía objetivó una imagen hiperecogénica de 6 mm de diámetro con sombra sónica posterior en riñón derecho compatible con litiasis. En sedimentos repetidos persiste hematuria y abundantes uratos amorfos. El estudio metabólico de orina de 24 horas (sondaje) realizado en una escasa muestra concentrada de 60 ml con una osmolaridad de 729 mosm/l fue: Ca/Cr 0.18, calciuria 53 mg/1.73m²/día, Mg/Cr 0.22, magnesiuuria 68 mg/1.73m²/día, úrico/Cr 1.59, uricosuria 473 mg/1.73m²/día. La PTH, 25-OH-vitamina D, cistatina C y estudio de aminoácidos y ácidos grasos en orina fueron normales. Ante la situación de escasa ingesta y oliguria se mantuvo hidratación intravenosa. Se realizó un tránsito gastroduodenal que confirmó reflujo gastroesofágico severo. Tras inicio del tratamiento antirreflujo, notable mejoría clínica aumentando el volumen de diuresis y desapareciendo la hematuria. En ecografía de los 9 meses no se apreciaba la imagen de litiasis renal.

Conclusiones: Todas las pruebas realizadas que podrían justificar una etiología de la litiasis úrica fueron normales, por lo que se trata de un caso infrecuente de litiasis renal por ácido úrico secundaria a un reflujo gastroesofágico no tratado con vómitos frecuentes, escasa ingesta hídrica crónica y una fórmula antirreflujo concentrada que

conllevó a una hiperconcentración del escaso volumen urinario.

Debemos pensar en nefrolitiasis en situaciones con escaso volumen urinario por la concentración de la orina y los factores promotores de litiasis. Ante litiasis en la infancia se debe efectuar una evaluación etiofisiopatológica y metabólica para el correcto diagnóstico y tratamiento.

P509

Nefrocalcinosis en lactante. Tras la sospecha de un caso de hipomagnesemia familiar con hipercalcemia y nefrocalcinosis

Silvia Yébenes Ruiz, Judit Barrena Crespo, Elena Codina Sampera, Aina Sánchez Mateo, Josep Quilis Esquerra, Santiago Rodríguez Alsina
Consorti Sanitari de Terrassa

Introducción: La hipomagnesemia familiar con hipercalcemia y nefrocalcinosis es una entidad poco frecuente de gran importancia clínica, dada su habitual evolución a insuficiencia renal crónica.

Se debe a la alteración en la reabsorción de magnesio y calcio en el segmento grueso del asa de Henle, por una mutación en el gen PCLN1 que codifica una de las principales proteínas encargadas de la reabsorción paracelular de ambos cationes.

Caso clínico: Lactante de 10 meses que ingresa por síndrome febril, sospecha de infección de tracto urinario (tercer episodio) y antecedentes de nefrocalcinosis bilateral diagnosticada a los 7 meses de edad.

Antecedentes personales: embarazo bien controlado sin antecedentes perinatológicos de interés y correcto desarrollo pondoestatural y psicomotor. Hermano con hidronefrosis bilateral grado II resuelta y abuela con agenesia renal.

Exploración física por aparatos normal, constantes vitales correctas. Exploraciones complementarias: tira de orina por bolsa colectora con leucocituria, hematuria y relación albúmina/creatinina 115mg/g (compatible con microalbuminuria). Sedimento patológico con urinocultivo (negativo) por sondaje y bolsa colectora. Analítica sanguínea con 13.980 leucocitos de predominio linfomonocítico, sin alteraciones en serie roja ni plaquetar. PCR 30 mg/L y VSG de 26 mm.

Pese a la negatividad de los cultivos, el paciente sigue presentando leucocituria y microhematuria con microalbuminuria, atribuyéndose a una probable nefritis tubulointersticial asociada a la nefrocalcinosis.

Tras descartar ITU se completa estudio donde destaca: hipomagnesemia 1,3 mg/dl (excreción fraccional de magnesio del 20%), hipermagnesuria 5,7mg/Kg/día (v.n < 3) e hipercalcemia 7,8 mg/Kg/día (v.n < 4) sin alcalosis metabólica ni hipopotasemia. Filtrado glomerular por talla de 91 mg/ml/min, oxaluria y citraturia normal y PTH ligeramente aumentada (10.6 pmol/L). Con estos resultados se realiza diagnóstico de hipomagnesemia familiar con hipercalcemia y nefrocalcinosis.

Se hace estudio oftalmológico que muestra gran excavación papilar no compatible con coloboma y sin presencia de depósitos.

Al alta, realiza seguimiento en oftalmología y nefrología infantil desde donde se ha ampliado estudio familiar y se han solicitado pruebas de diagnóstico molecular.

Conclusiones: La importancia de realizar un diagnóstico precoz en la hipomagnesemia familiar con hipercalcemia y nefrocalcinosis, radica en la posibilidad del consejo genético, dado que no existe un tratamiento etiológico eficaz y que la evolución natural lleva a la insuficiencia renal terminal.

P510

Resistencia transitoria a la aldosterona en el curso de infección del tracto urinario

Daniela Pascale, María Fernández Díaz, Silvina Natalini, Sergio Bugarini, Paula Touza Pol, Isabel Llana Martin
Hospital Madrid Torreldones

Introducción: El pseudohipoaldosteronismo secundario transitorio ocurre como consecuencia de la resistencia del túbulo distal a la acción de la aldosterona en niños con infecciones del tracto urinario y/o uropatía obstructiva.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente de 7 semanas de vida que acude a urgencias por cuadro de fiebre (máximo 38,6°C) de 36 horas de evolución y escasa ganancia ponderal sin otro síntoma asociado.

Exploración física: Peso 4056 gr. TA 94/48 (54) mmHg; FC. 180 lpm. Aspecto distrófico. Discretamente decaído con cutis marmorata aunque buena perfusión. Resto de exploración por aparatos normal

Pruebas complementarias:

Hemograma: 16540 leu (63N/21L/14M)

Bioquímica sangre: Creatinina 0.19mg/dl, Urea 24mg/dl, Na 119mmol/L, K 7.04 mmol/L, Calcio total 10.60 mg/dL., Osmolaridad 265,35 mmol/kg

PCR 29.46 mg/l.

Gasometría: pH 7.32, Bicarbonato -15,5, Eb - 9.5.

Sistemático orina (sondaje): 500 leu/mcl, nitritos positivo, densidad 1015, pH 6, eritrocitos 250/mcl.. Sedimento orina: 10-15 hem/c, 10-15 leu/c bacteriuria. Iones urinarios: Na 21 mmol/l, K 21.44 mmol/l.

EKG: Ondas t picudas.

Dado los resultados objetivos y por la sospecha de infección urinaria, iniciamos tratamiento con ampicilina y gentamicina intravenosas (iv) y corrección de la hipercalcemia con bolos de gluconato cálcico iv y resina-calcio rectal. Así mismo iniciamos corrección de hiponatremia e ingresa en UCIN.

Ante la evidencia de hipercalcemia con hiponatremia y acidosis metabólica asociada, y dada la frecuencia y gravedad de la hiperplasia suprarrenal congénita en pediatría, realizamos estudio hormonal con los siguientes resultados: 17.OH progesterona; Desoxicortisol; normales. Eje renina angiotensina-aldosterona (SRAA): aumentado

En la ecografía abdominal se objetiva hidronefrosis izquierda grado IV/V e hidrouréter III/II secundario a megauréter primario.

Tras recibir resultado de urinocultivo (*E. Coli*) se mantiene tratamiento intravenoso 8 días siguiendo pauta oral domiciliaria con cefuroxima acorde a antibiograma.

La evolución es favorable permaneciendo estable sin alteraciones electrocardiográficas y con constantes en rango. La normalización de iones tiene lugar a las 36 horas del ingreso. Se constata adecuado progreso ponderal.

Evolución: CUMS y DMSA normales

Conclusiones: Ante un lactante con infección urinaria y alteración del medio interno se debe sospechar la posibilidad de pseudohipoaldosteronismo secundario que:

- Ocurre en ocasiones durante infecciones del tracto urinario en pacientes con uropatía asociada
- Se corrige al tratar la infección de base
- Se asocia a un aumento del SRAA con normalidad del eje corticoadrenal.
- Precisa seguimiento interdisciplinario por pediatría y urología infantil

P511

Síndrome de Bartter neonatal con hiperpotasemia transitoria

Astrid Puente Goytizolo, Sara García Guixot, Marta Gómez García, Irene Tarjuelo García, Federico Hawkins Carranza, Marta Melgosa Hijos
Hospital Universitario La Paz

Introducción: El Síndrome de Bartter, se caracteriza por hiperaldosteronismo, tensión arterial normal, alcalosis metabólica hipopotasémica e hipostenuria. Existen varios tipos de Síndrome de Bartter; los tipos I y II son de presentación antenatal con polihidramnios y poliuria neonatal. Presentamos un caso de Síndrome de Bartter Neonatal que cursó inicialmente con hiperpotasemia planteándose el diagnóstico diferencial con pseudoaldosteronismo.

Caso clínico: Recién nacido pretérmino (31 semanas) con polihidramnios desde el segundo trimestre; que requirió 5 amniocentesis evacuadoras (11 litros). Estudio de imágenes intrauterina: Ecografías prenatales: vejiga distendida; Resonancia Magnética: normal. Serología en sangre materna y líquido amniótico para infecciones congénitas: negativas. Cariotipo: masculino, normal.

Cesárea por bradicardia fetal. Peso: 1737 grs (p50). Asistencia con CPAP las primeras 36 horas de vida. Radiografía de tórax normal; descartándose atresia esofágica.

Desde el nacimiento poliuria entre 6 y 9 ml/kg/día; con signos importantes de deshidratación; máxima pérdida de peso del 16,7% al tercer día. A las 36 horas de vida: hiponatremia con hipernatriuria; hipocloremia con hipercloruria; hipostenuria; equilibrio ácido-base normal e hiperpotasemia con excreción en orina normal. Requiere reposiciones elevadas de sodio (hasta 20 mEq/kg/día) y de líquidos (hasta 222 ml/kg/día) intravenosos. Estu-

dios hormonales: Cortisol y ACTH normales; aldosterona (>250000 pg/ml) y renina (13,3 ng/ml/hora) elevados.

Ante el cuadro clínico se planteó el diagnóstico diferencial de pseudohipoaldosteronismo versus Síndrome de Bartter.

Al noveno día se pasan aportes de sodio a vía oral asociándolo a glucosa; aparece alcalosis metabólica hipopotasémica e hiperpotasiuria; requiriendo reposiciones de potasio de hasta 2,2 mEq/kg/día vía oral. Ecografía de control: riñones aumentados de tamaño y nefrocalcinosis bilateral.

Ante estos hallazgos orientamos el diagnóstico hacia un Síndrome de Bartter Neonatal.

Se realiza estudio genético molecular para Bartter tipo 2 (KCJN1) (pendiente) y niveles de PGE2 en orina de micción que es normal.

Al mes de vida inició tratamiento con Indometacina (0,1 mg/kg/día); con mejoría de la poliuria, disminución de aportes orales de sodio, potasio y líquidos con buena ganancia ponderal.

Conclusiones: El Síndrome de Bartter Neonatal cursa con poliuria neonatal, polihidramnios y prematuridad. Puede presentarse con hiperpotasemia y deshidratación importantes, confundiéndose inicialmente con pseudoaldosteronismo tipo I.

Puede cursar con niveles elevados de PGE2 en orina; en nuestro caso dicho estudio no fue concluyente; la determinación se realizó en orina de micción; no en orina de 24 horas. Sin embargo, el tratamiento con indometacina fue exitoso; permitiendo disminuir los aportes de sodio, potasio, líquidos y una ganancia ponderal aceptable.

P512

Síndrome hipertensivo-hiponatémico en un prematuro

Elba Clots Figueras, Alejandra Manchola Linero, Georgina Moron Cazalilla, Julia Arroyo Moñino, Susana Larrosa Capacés, Joaquín Escribano Subías
Hospital Universitari Sant Joan de Reus

Introducción: Caso clínico de un recién nacido prematuro con hipertensión arterial y, paradójicamente, síndrome de pérdida salina coincidentes en el tiempo.

Caso clínico: Recién nacido prematuro de 30+6 semanas de edad gestacional de bajo peso (1990 g).

Requiere ventilación mecánica hasta el 15 día de vida por enfermedad de membrana hialina complicada con fuga de aire y hemorragia pulmonar. Se cateterizan vasos umbilicales al ingreso que se retiran el 6º y el 8º día respectivamente.

El 7º día presenta tensiones arteriales superiores al percentil 90 por edad gestacional, hiponatremia refractaria al tratamiento (con aportes máximos de 30 mEq/Kg/día), natriuresis aumentada y poliuria. Se realiza ecografía doppler renal que resulta normal.

Se inicia tratamiento con captopril con normalización progresiva de la natremia y de la natriuresis, dejando de necesitar aportes el 20º día, y con estabilización progresi-

va de la tensión arterial. El tratamiento se suspende a los 58 días de vida.

Conclusiones: El síndrome hipertensivo-hiponatémico ha sido poco descrito en la literatura neonatal. Se ha relacionado con neonatos prematuros de bajo peso con una función renal inmadura y una resistencia relativa a la aldosterona, lo que explica las pérdidas aumentadas de sodio en orina; asociando al mismo tiempo isquemia renal unilateral con el consiguiente aumento de la natriuresis en el riñón contralateral. El efecto de los IECA sobre el sistema renina-angiotensina-aldosterona y aportes de sodio adecuados son clave para su resolución.

P513

Síndrome uña rótula. Mutación *de novo* no descrita previamente

Naira Álvarez Martín, Verónica Gómez Rodríguez, Víctor García Nieto, M.^a Isabel Luis Yanes, M.^a José Gamundi, Imma Hernan
Hospital Nuestra Señora de Candelaria

Introducción: El síndrome uña-rótula es un trastorno pleiotrópico de herencia autosómica dominante causado por mutaciones en el gen *LMXB1*. Está caracterizado por la tetrada clínica de displasia ungueal (98%), hipoplasia o aplasia de las rótulas (74%), limitación funcional de los codos (70%) y la presencia de cuernos ilíacos (70%, patognomónico). La asociación con lesión renal es frecuente.

Caso clínico: Niña de 8 años y 3 meses de edad remitida a nuestra consulta por proteinuria marcada. Al nacimiento, destacó el bajo peso al nacer junto con la presencia de rasgos dismórficos como pies zambos, artrogriposis leve en codos, macrocefalia e hipoplasia ungueal. Ausencia de antecedentes familiares de interés. En la exploración clínica actual se apreció una baja estatura, macrocefalia con frente muy prominente, sinofridia y cejas muy pobladas, *filtrum* nasal ancho con labio superior fino, hendiduras antimongoloides, narinas antevertidas, hipertelorismo, hipoplasia ungueal de los dedos de las manos y ausencia de ambas rótulas. No se objetivaron edemas. En las exploraciones complementarias se observó hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia y proteinuria en rango nefrótico (proteína/Cr: 6'73 mg/mg). La función glomerular es normal. Se realizó una secuenciación de los exones del gen *LMXB1* y se detectó la mutación en heterocigosis c.728G>C (p.Trp243Ser), no descrita previamente.

Conclusiones: El gen *LMXB1* codifica la proteína LMX1B, un factor de transcripción implicado en la configuración normal del eje dorso ventral y de la membrana basal glomerular durante el desarrollo embrionario. Morfológicamente, la lesión renal consiste en un borramiento de los

pedicelos de los podocitos, ensanchamiento irregular de la membrana basal y depósitos dispersos de fibrillas de colágeno. Los pacientes pueden desarrollar proteinuria en rango nefrótico y evolucionar hacia la insuficiencia renal terminal en el 5-10% de los casos.

P514

Trombosis de la vena renal en nefropatía lúpica tipo II

Ana M.^a Prieto del Prado, Vicente Santa-María López, Marta Correa Vela, Francisco de la Cerda
Hospital Virgen del Rocío

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, multisistémica. La incidencia es de 0,5-0,6/100000, con predominio en sexo femenino y mayores de 10 años. La nefropatía lúpica ocurre en el 20-80% de los casos de LES y es un determinante importante del pronóstico. Las manifestaciones clínicas de las nefropatías suelen ocurrir entre los primeros 6 y 36 meses de la enfermedad.

La trombosis de la vena renal se relaciona con estados de hipercoagulabilidad secundarios a síndrome nefrótico. Los pacientes pueden debutar con hematuria macroscópica y dolor lumbar.

Caso clínico: Paciente de 11 años con antecedentes personales de LES, de reciente diagnóstico, y nefropatía lúpica tipo II con índice de actividad moderado y bajo índice de cronicidad. Realiza tratamiento con Prednisona y ciclofosfamida por mal control de la nefropatía. Ingresó por dolor abdominal que se inicia en fosa renal derecha y se irradia a hemiabdomen derecho, disminución de diuresis y hematuria de características glomerulares. A la exploración, regular estado general, destaca edema de miembros inferiores, abdomen y zona suprapúbica con fóvea. Abdomen distendido, ascitis, blando, depresible. Dolor a la palpación en hemiabdomen derecho, con defensa. Blumberg positivo. Puño percusión renal derecha positiva.

Se comprueba ecográficamente abdomen quirúrgico. Ante la presencia de signos de irritación peritoneal y sus antecedentes se solicita ecodoppler y TAC abdominal, visualizándose trombosis de la vena renal derecha. Se inicia tratamiento con enoxaparina. En control ecográfico al alta con confirmación de trombosis de vena renal derecha y parcial de la vena cava inferior. En ecodoppler de control evolutivo se observa recanalización parcial de la vena renal, siendo más evidente trombo endovascular en su unión a la vena cava inferior.

Conclusiones: La trombosis de la vena renal es una entidad poco común en la edad pediátrica. La evolución suele ser favorable con la instauración de anticoagulación de forma precoz. Sin embargo, hay muy poca evidencia en anticoagulación pediátrica. Sería necesario plantearse la profilaxis con enoxaparina en pacientes con nefropatía en el contexto de enfermedad lúpica.

P515

Tubulopatías por resistencia hormonal: a propósito de dos casos

M.^a José Ayala Paterna, Laura Martínez Marín,
M.^a José Romero Egea, José Antonio Mula García,
Miriam Lorente Cuadrado, M.^a del Pilar Talón Moreno
Hospital Rafael Mendez

Introducción: El pseudohipoaldosteronismo tipo 1 (PHA-1) es un síndrome poco frecuente que se debe a una resistencia tubular renal primaria o adquirida a la acción de la aldosterona. Se caracteriza por hiponatremia, hiperkaliemia y acidosis metabólica con elevación de la aldosterona y renina. Presentamos dos casos clínicos de reciente diagnóstico de PHA-1.

Casos clínicos:

Caso 1: recién nacida pretérmino (35+3 semanas), con antecedentes familiares de madre y hermano con agenesia renal unilateral que, en el curso de su ingreso por prematuridad, presenta a los 11 días de vida, síndrome febril compatible con bacteriemia de origen urinario. En ecografía renal se constata agenesia rena izquierda. Posteriormente presenta poliuria, acidosis metabólica, hiponatremia e hiperpotasemia. Recibe tratamiento sustitutivo y se realiza estudio endocrino y renal confirmando acidosis tubular renal tipo IV. Peso < p3.

Caso 2: lactante de 9 meses que ingresa por sospecha de pielonefritis aguda para tratamiento. En analítica destaca hiponatremia, hiperpotasemia, con aldosterona de 2100 pg/ml y estudio hormonal del eje córtico-suprarrenal y tiroideo normales. A nivel nefrourológico se constata: urocultivo positivo a *Enterococcus Faecalis*, lesiones compatibles con pielonefritis aguda en DMSA y reflujo vesicoureteral izquierdo grado 2 en la CUMS. Presenta una progresiva mejoría clínica, con normalización analítica y descenso de cifras de aldosterona en control al año y medio de su ingreso. Peso < p3.

Conclusiones: En cada uno de los casos, los hallazgos iniciales analíticos llevan a plantearse un amplio abanico de posibilidades diagnósticas: insuficiencia renal e hiperplasia suprarrenal inicialmente en el primero, deshidratación o SIADH también en el segundo, que fueron descartados de forma consecutiva. La mejoría progresiva junto con los hallazgos clínicos, analíticos y radiológicos, nos permiten sospechar el PHA - 1 secundario. Aunque la etiología aún es desconocida (prostaglandinas o sistema kinina-kallicreina, TGF-beta...) se han descrito casos asociados a causa obstructiva, reflujo y causa infecciosa, sin descartar la forma primaria en el primer caso. Con ésta comunicación queremos llamar la atención sobre ésta patología que pasa desapercibida en algunas ocasiones.

Neonatología

P516

¿Primum non nocere? Perforación gástrica en la atresia de esófago

Ángela Gómez Farpón, Cristina Montalvo Ávalos, María Oviedo Gutiérrez, Nataliz Vega Mata, Reyes Fernández Montes, Víctor Álvarez Muñoz
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias

Introducción: La perforación gástrica (PG) en la atresia de esófago (AE) con fístula tráqueo-esofágica distal (FTE) es una complicación rara, con un pronóstico nefasto. Generalmente esta entidad está asociada a prematuridad, AE con FTE distal, EMH y el uso de ventilación asistida.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente mujer, resultado de una gestación de 35 semanas, con ecografías prenatales normales y peso de 2100 g. A las 2 horas de vida, y concomitantemente a su primera toma, experimentó un episodio de desaturación y bradicardia con cianosis, comenzando con distress. En ese momento fue diagnosticada de AE por imposibilidad de progresión de la SNG comprobada radiográficamente. La Rx mostró asimismo un patrón alveolar bilateral y abundante gas abdominal, por lo que se decidió asistencia respiratoria, conectándola a CPAP, con requerimientos progresivamente mayores de las necesidades de O₂ por distensión abdominal franca. A las 12 horas de vida la Rx evidenció un neumoperitoneo a tensión. En ese instante se conectó a VM modo SIMV y se decidió intervención quirúrgica urgente. El plan inicial de realizar una toracotomía y ligadura de la FTE tuvo que ser replanteado por inestabilidad respiratoria franca. Finalmente se efectuó en neonatología una laparotomía, evacuando un importante neumoperitoneo procedente de 2 PG, cierre de las mismas y gastrostomía. Dada la falta de mejoría clínica, se desestimó la toracotomía y ligadura de la FTE y se ligó el cardias vía abdominal para impedir la fuga aérea. Al 3º día de vida, y una vez estabilizada, se intervino mediante toracotomía (sección y cierre de la FTE, anastomosis esofágica) y laparotomía (sección de la ligadura de cardias). Su evolución fue lenta pero satisfactoria. Actualmente la paciente, con un año de edad, presenta un RGE controlado con tratamiento médico y progresiva ganancia ponderal con ingesta completa por boca.

Conclusiones: La PG es un suceso grave. El control de la fuga aérea es el principal objetivo, por lo que en pacientes muy inestables que no puedan someterse a toracotomía y ligadura de la FTE, la ligadura temporal del cardias puede ser una alternativa. Actualmente, y siguiendo las recomendaciones de la AEPED y la SEN, la SNG no se

pasa sistemáticamente en el RN sano. Quizás sería conveniente realizar un estudio prospectivo sobre los riesgos/beneficios del paso de la SNG en el RN sano como medio para evitar diagnosticar tardíamente a los pacientes con AE y así prevenir este tipo de complicaciones.

P517

Análisis casuístico de sepsis nosocomial en UCIN en un periodo de 5 años

Laura Alonso Romero, Antonio Benjumea Gutiérrez, Mercedes Miranda Díaz, Alejandro Aller García, Inmaculada Galvez Aguilar, Antonia M.^a Leal Ramírez
Hospital Virgen de Valme

Objetivo: Estudio de los casos de sepsis nosocomial en el periodo neonatal en la Unidad de Neonatología de nuestro hospital.

Método: Realizamos un estudio observacional de tipo horizontal y retrospectivo, donde se recogen todos los casos de sepsis nosocomial diagnosticados durante el periodo comprendido entre enero de 2006 a diciembre de 2010.

Resultados: Se diagnosticaron 36 casos de sepsis nosocomial, afectó a 24 hombres y 12 mujeres, con una EG media de 30,8 semanas, con un peso medio de 1.541 gramos, y una edad media al inicio de los síntomas de 13,6 días. Entre los gérmenes detectados en los hemocultivos, destacan los Gram positivos en el 55,5 % de los casos (Estafilococos epidermidis en 7 casos, Estafilococos aureus en 8 casos, Enterococos fecales en 3 casos, y Estreptococos viridans en 2 casos). Gram negativos en el 39 % de los casos (Enterobacter cloacae en 6 casos, E. Coli en 3 casos, Klebsiella en 3 casos y Proteus M. en 2 casos), y Hongos en el 5,5% de los casos (Candida albicans en 2 casos). La evolución fue favorable en 29 casos (80,5 %) y desfavorable en 7 casos (con 2 casos de Enterocolitis Necrotizante, 2 casos de Colestasis hepatobiliar, un caso de hidrocefalia, y 2 casos de exitus).

La tasa de sepsis nosocomial neonatal ha sido de 1,90 por mil recién nacidos vivos, y del 16,25 % en recién nacidos menores de 1.500 g.

Conclusiones: La sepsis nosocomial en el periodo neonatal en nuestro Hospital está en rango similar a los Hospitales españoles, tanto por su incidencia, como por los gérmenes causantes. Aún así, sigue siendo primordial realizar mejoras en la atención sanitaria de los grandes prematuros (lavados de manos, cuidado de las vías centrales, etc.), para tratar de disminuir esta incidencia, mediante el programa de Bacteriemia Cero.

P518

Apendicitis neonatal: a propósito de un caso

Silvia Arriola Rodríguez-Cabello, Ana Pérez Santos, Sergio Benito Fernández, Isabel de las Cuevas Teran, Ricardo Galvan Robles, Ernesto de Diego García
Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Introducción: La apendicitis neonatal es una entidad rara pero que tiene alto riesgo de perforación y evolución hacia la peritonitis, llegando a ser más frecuente la perforada (74%) que la no perforada (26%). Sin embargo, la perforación no explica la alta mortalidad. Suele verse en neonatos a término, preferentemente varones. Acompaña ocasionalmente a enfermedad de Hirschprung, fibrosis quística o enterocolitis necrotizante.

Caso clínico: Neonato varón, a término, de peso adecuado para la edad gestacional, con embarazo y parto normales, sin antecedentes de interés, que a los 18 días de vida presenta, en las últimas 36 horas, períodos de irritabilidad alternando con períodos de decaimiento, rechazo de la alimentación (lactancia materna exclusiva) y algún vómito aislado. En éstas 36 horas no deposición, última normal. Afebril en su domicilio. Exploración física al ingreso: febrícula, regular estado general, quejumbroso, palidez cutánea, mala perfusión periférica y abdomen blando, distendido, que impresiona de doloroso a la palpación, sin signos de peritonismo. Se realiza ecografía abdominal donde se aprecia líquido peritoneal escaso, sin signos de obstrucción ni perforación. Hemograma con recuento de leucocitos normal y desviación izquierda y PCR alta por lo que se inicia antibioterapia empírica (Ampicilina y Tobramicina) previa recogida de cultivos. Se deja a dieta absoluta con sueroterapia endovenosa. Mejoría inicial del estado general y de la PCR. A las 72 horas empeoramiento clínico, con abdomen doloroso a la palpación y leve defensa; y analítico (leucocitosis con persistencia de la desviación izquierda y aumento de la PCR). Se repite ecografía: líquido libre peritoneal en flanco izquierdo con abundante fibrina y aumento del persitativismo en intestino proximal con dilatación y aumento del contenido líquido de algún asa de yeyuno. Valorado por cirugía pediátrica, se decide laparotomía exploradora donde se aprecia un apéndice cecal emplastada y perforada en la base y buena coloración del resto del intestino. Se realiza apendicectomía y limpieza peritoneal. Informe anatomopatológico: apendicitis aguda gangrenosa perforada con intensa periapendicitis. Se cambia antibioterapia a Meropenem en el postoperatorio. Nutrición parenteral durante 3 días; posteriormente alimentación oral con buena tolerancia y ritmo y características normales de las deposiciones. Evolución posterior favorable, alta a los 15 días del ingreso.

Conclusiones: El principal factor relacionado con la mortalidad (70%) es el retraso en el diagnóstico debido a la inespecificidad de los síntomas (distensión abdominal,

vómitos biliosos, irritabilidad, anorexia, fiebre, leucocitosis), por lo que hay que tenerla presente ante estos datos en el neonato.

P519

Atresia de esófago tipo I: complicaciones postquirúrgicas

M.^a del Mar Agut Agut, M.^a Victoria González Cortés, Carolina González Miño, Antonio Pérez Iranzo, Claudia Patricia Morais Ramos Bochar
Hospital General de Castellón

Introducción: La atresia de esófago es un trastorno congénito caracterizado por la discontinuidad de la luz esofágica que puede asociarse o no a una fístula traqueoesofágica. El long gap esta caracterizado por una distancia entre cabos esofágicos lo suficientemente grande como para imposibilitar la realización de una anastomosis primaria termino-terminal.

Caso clínico: Prematura diagnosticada al nacimiento de atresia esofágica tipo I con long gap. Antecedentes prenatales: Polihidramnios. Con 4 días, se le realiza una gastrostomía para alimentación enteral y estímulo trófico gástrico. Con 47 días, se le practica una esofagogastroplastia y piloroplastia, siendo extubada el segundo día postintervención. El tercer día postintervención presenta un hidroneumotórax, se sospecha una dehiscencia de suturas. Al retirar el drenaje, se produce un empeoramiento requiriendo reintubación y colocación de nuevo drenaje, no se visualiza fuga y se mantiene una actitud expectante. Tras 24 horas, empeora radiológicamente y, ante la posibilidad de fallo completo de la sutura se indica toracotomía urgente. Durante la intervención no se encuentra fuga, dejando drenaje con aspiración continua; se extuba el sexto día postintervención. A los diez días, presenta empeoramiento clínico y analítico con supuración mucosa por el drenaje, evidenciándose fuga en la sutura superior. A los 74 días de vida, se produce distensión abdominal, ante la sospecha de perforación intestinal, se reinterviene, practicándosele una resección ileal con anastomosis termino-terminal. Tras esta cuarta intervención, el drenaje torácico siguió siendo productivo apreciándose una fístula traqueo-esofago-pleurocutánea que se trató de forma conservadora. A los 85 días de vida (38 tras la esofagogastroplastia) se objetiva resolución espontánea de la fístula. Tras ello, permanece estable y evoluciona favorablemente hasta el alta. Actualmente, sigue contoles en la consulta de cirugía pediátrica con buena evolución aunque con escasa ganancia ponderal.

Conclusiones: Destacamos el manejo conservador de la dehiscencia de suturas como primera opción, así como una atención cuidadosa, en el postoperatorio inmediato, de estos pacientes prolongando la intubación durante 6-8 días para mantener una relajación muscular evitando la tensión en la pared esofágica. Por último, incidimos en el elevado riesgo de desnutrición y alteraciones digestivas

que tienen estos pacientes, por lo que requieren un estrecho seguimiento.

P520

Características socioculturales, perinatales y nutricionales de los recién nacidos de bajo peso en Aragón

Mercedes Odriozola Grijalba, Gerardo Rodríguez Martínez, Laura Gil Ferrer, Pilar Samper Villagrasa, Mireia Biosca Palmies, Jose Luis Olivares López
Departamento de Pediatría de la Facultad de Medicina. Universidad de Zaragoza

Introducción: Existen numerosos factores maternos, placentarios, fetales y nutricionales que han sido relacionados con el bajo peso al nacer. Los neonatos con bajo peso para su edad gestacional (BPEG) tienen un mayor riesgo de déficit de crecimiento y de desarrollo postnatal. El objetivo es analizar epidemiológicamente las características obstétricas, perinatales y nutricionales de los nacidos con BPEG en Aragón.

Método: Se trata de un estudio descriptivo de una muestra representativa de la población de recién nacidos aragoneses. SE divide la muestra en dos grupos: BPEG y peso adecuado al nacer. Se analizan comparativamente entre ambos grupos los factores prenatales, sociales y postnatales relacionados con el desarrollo desde el nacimiento hasta los 6 meses de edad.

Resultados: Los nacidos con BPEG en nuestra muestra representan un 5,88% del total. La talla materna es significativamente menor en el grupo de bajo peso, al igual que la ganancia ponderal gestacional, sin existir diferencias significativas en la edad o el IMC materno pregestacional. No se han encontrado diferencias en la población de madres extranjeras ni en el nivel sociocultural entre ambos grupos. Un factor importante es el tabaquismo materno durante la gestación, encontrando un 32,3% de madres fumadoras en el grupo de BPEG frente a un 18% en el de peso adecuado al nacer ($p=0,03$). Los recién nacidos con BPEG presentan significativamente más tasa de parto por cesárea (37,2% vs 20,5%). En cuanto a la lactancia recibida, se observa menor prevalencia de lactancia materna exclusiva en los niños con BPEG hasta los 4 meses ($p<0,001$), igualándose posteriormente. El peso, longitud, perímetros, y cociente peso/longitud continúan siendo menores en los BPEG 6 meses tras el nacimiento, manteniendo una ganancia ponderal mensual similar que los que nacieron con un peso adecuado.

Conclusiones: Existe un importante porcentaje de recién nacidos con BPEG en nuestro medio. Esta condición confiere riesgos a corto y a largo plazo en relación con su potencial de crecimiento postnatal y a los hábitos nutricionales. El tabaquismo materno es un factor importante asociado al BPEG.

P521

Caso clínico: secuencia anemia-policitemia en gemelos de etiología espontánea, nueva entidad de transfusión feto-fetal

Víctor Aguado Lozano, Raquel Segovia Ortí, Leyre Perez Sukia, Ana Gimeno Navarro, Blanca Gascó La Calle, Isabel Izquierdo Macián
Servicio de Neonatología Hospital U. y P. La Fe, Valencia.

Introducción: La transfusión feto-fetal, resultado de un intercambio sanguíneo desequilibrado a través de anastomosis placentarias en embarazos gemelares monocoriales, incluye un grupo heterogéneo de enfermedades. La más conocida, el Síndrome de transfusión feto-feto, se diagnostica por oligoamnios en el donante y polihidramnios en el receptor. Con motivo de su tratamiento intraútero con láser se ha descrito recientemente una nueva entidad, conocida como "secuencia anemia-policitemia en gemelos", que también tiene una etiología espontánea. Se define por una diferencia de Hb entre gemelos >8 g/dl al nacimiento, y uno o ambos de los siguientes: cociente del total de reticulocitos donante/receptor >1.7 y/o anastomosis arterio-venosas, con diámetro <1 mm, en ausencia de secuencia oligoamnios-polihidramnios. Su reciente descripción exige nuevos estudios para conocer su patogenia, complicaciones, y manejo del recién nacido.

Caso clínico: Se presenta un caso clínico de etiología espontánea de secuencia anemia-policitemia en gemelos.

Embarazo espontáneo, gemelar monocorial biamniótico, controlado, sin criterios antenatales de transfusión feto-fetal, y sin patología antenatal. Parto eutócico. EG: 32 semanas.

Evolución:

1.ª GEMELA. DONANTE	2.ª GEMELA. RECEPTOR
Apgar: 9/10. Reanimación: no. PN: 1525g.	Apgar: 8/9. Reanimación: O2 PP + CPAP. PN: 1800g.
1.- HIPOGLUCEMIA ASINTOMÁTICA. 2.- ANEMIA CONNATAL: Hto 33.5%. Hb: 11.1g/dl. Eritroblastos: 3.9% . Corregida con EPO + Fe oral. 3.- INSUFICIENCIA RENAL (Cr 1.73mg/dl) con HIPERPOTASEMIA (máximo 7.2mEq/L) e HIPOCALCEMIA (mínimo 5.6mg/dl). Se resolvió con tratamiento médico. 4.- SD. w APNEICO. 5.- INTOLERANCIA DIGESTIVA TRANSITORIA. 6.- CARDIOMEGALIA .7.- ICTERICIA NO INMUNE: tratada con fototerapia.	1.- HIPOGLUCEMIA ASINTOMÁTICA. 2.- DISTRÉS RESPIRATORIO TRANSITORIO. 3.- POLIGLOBULIA: Hto 73.5%. Hb: 25.4g/dl. Eritroblastos: 2.6% . Corregido con exanguinotransfusión parcial. 4.- SD. APNEICO-BRADICARDICO. 5.- SOPLO FUNCIONAL. 6.- ICTERICIA NO INMUNE: tratada con fototerapia.

La evolución fue favorable en ambas gemelas, las cuales fueron dadas de alta a los veintisiete días de vida sin patología.

Conclusiones: Esta nueva entidad es un hallazgo prenatal poco frecuente. Sin embargo, su incidencia parece estar aumentando, por lo que se recomienda su screening prenatal y postnatal. Requiere un manejo correcto de la pluripatología que puede conllevar, pues tiene consecuencias a nivel de distintos órganos. Deberá considerarse la afectación neurológica, cardiovascular, digestiva o renal. Aconsejamos especialmente vigilar siempre la función renal en el donante, midiendo la diuresis y realizando niveles seriados de creatinina sérica.

Nuevos estudios son necesarios para conocer en profundidad las consecuencias, y el manejo óptimo de las mismas.

P522

Craneosinóstosis congénita

Mercedes Odriozola Grijalba, Inés Galé Ansó, Ana Cabrejas Lalmolda, Irene García Osés, Ana Abizanda Guillén, Victor Rebage Moisés
Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza

Introducción: La craneosinóstosis se define como el cierre prematuro de una o varias suturas craneales. Pueden ser primarias, por alteraciones del desarrollo craneal, o secundarias a un fracaso del crecimiento cerebral. Las primarias aparecen en 1/2000 recién nacidos, formando parte de un síndrome genético en un 10-20% de los casos, tal como los síndromes de Apert, Cruzon, Carpenter, Chotzen o Pfeiffer. Se hace evidente al nacer presentando una deformidad craneal con borde óseo prominente, siendo diagnóstica la Rx craneal. SE ha demostrado que existen mutaciones familiares en el gen del receptor del factor de crecimiento fibroblástico (FGFR) asociadas a tipos fenotípicamente específicos de craneosinóstosis.

Caso clínico: Recién nacido varón que nace tras cesárea electiva en la 33 SEG, por HTA materna, CIR y doppler patológico. Peso al nacer: 1430 gramos (p10-p25). Nace vital, con esfuerzo respiratorio, Apgar 7/10, pero presenta cianosis acra que mejora tras CPAP nasal. A la exploración física presenta craneosinóstosis de sutura coronal con sutura sagital abierta y fontanela anterior amplia que desciende hasta raíz nasal. Frente abombada muy prominente. Sindactilia de mano derecha, y de segundo y tercer dedos de pie derecho. Codo derecho rígido en 110° de extensión, que sugiere sinóstosis radiocubital. La serie ósea muestra una alteración morfológica craneal por sinóstosis de suturas parietooccipitales y esclerosis de las frontoparietales, mano derecha con 3 metacarpianos, 3 falanges proximales y 4 distales, y mano izquierda con 4 metacarpianos. En la exografía transfontanelar se observa hipercogenecidad periventricular y los potenciales auditivos tronculares muestran alteración de la transmisión del

impulso nervioso en la vía auditiva de forma bilateral. El fenotipo característico junto a las malformaciones descritas nos orienta al diagnóstico de síndrome de Apert o acrocefalosindactilia.

Conclusiones: El síndrome de Apert es un síndrome descrito en 1906, similar al Cruzon, con una prevalencia de 15,5/1.000.000 de recién nacidos. Suele ser un trastorno esporádico aunque puede ser autosómico dominante, asociado a la mutación del gen FGFR2. Además de sindactilia, puede presentar malformaciones cardíacas, auditivas y del SNC. Produce una calcificación progresiva con fusión precoz de los huesos de manos, pies y columna cervical, causando gran alteración de la movilidad. El tratamiento es quirúrgico, principalmente indicado por complicaciones neurológicas asociadas (hidrocefalia, hipertensión intracraneal, atrofia del nervio óptico), y debe realizarse de forma precoz. Es esencial un equipo multidisciplinario craneofacial para el seguimiento de los niños afectados. El diagnóstico prenatal es imprescindible para realizar un correcto asesoramiento genético.

P523

Crisis convulsivas y malformaciones capilares cutáneas en recién nacido a término

Lorena Magallares García, Natalia Rivero Jiménez, Raquel González Sánchez, Begoña Huete Hernani, Alejandro Ávila Álvarez, José Quero Jiménez
Hospital Universitario La Paz

Introducción: Las convulsiones neonatales pueden ser la primera manifestación neurológica de un síndrome polimalformativo. Su adecuada diferenciación etiopatogénica y su diferenciación con otros trastornos paroxísticos deben ir acompañadas de una completa anamnesis y exploración física. Presentamos el caso de un neonato con crisis convulsivas en la primera semana de vida.

Caso clínico: Recién nacido a término macrosómico. Somatometría al nacimiento: peso al nacimiento de 4,010 kg (p>90), Talla 53 cm (p>90), perímetro cefálico 35cm (p75).

A los 5 días de vida consulta por episodio aparente de atragantamiento. A su llegada a nuestro hospital presenta desviación de la comisura labial a la izquierda con movimientos tónico-clónicos de miembros superiores, perímetro cefálico de 39,5cm (p>99), malformaciones capilares cutáneas, asimetría de miembros inferiores, hiperlaxitud articular, aumento de espacio entre dedos, surcos plantares prominentes, macrodactilia, hipertelorismo y raíz nasal ancha con abombamiento frontal. Se realiza ecografía cerebral donde se objetiva hemorragia triventricular con coágulo en ventrículo izquierdo que desplaza línea media. En monitor de función cerebral se observan crisis eléctricas continuas con respuesta parcial a anticomiciales. Se decide colocación de drenaje ventricular externo. En resonancia magnética no se hallan malformaciones vasculares pero presenta mal-

formación chiari tipo I. Estudio de hipercoagulabilidad negativo. A los 60 días de vida se realiza septostomía con colocación de drenaje ventrículo-peritoneal evolucionando favorablemente.

Conclusiones: El síndrome Macrocefalia-Malformación vascular capilar es una genodermatosis rara descrita en 1997. Se han documentado más de 100 casos de causa desconocida. Su diagnóstico se establece en base a la clínica: macrocefalia, lesiones vasculares, que consisten en manchas en vino de Oporto reticuladas o confluentes, malformaciones capilares centofaciales, hipotonía neonatal, retraso psicomotor, hidrocefalia normotensiva y crecimiento asimétrico. Aunque se han descrito también malformaciones vasculares a otros niveles, no ha sido previamente reportada su asociación con hemorragia intraventricular.

P524

De la maternidad al alta. Características de los recién nacidos

Raquel Amo Rodríguez, Gemma Martínez Espinosa, José Galván Espinosa, Rosario Jiménez Liria, Javier Díez Delgado Rubio, Antonio Bonillo Perales
Hospital Torrecárdenas

Introducción: Describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes que se atienden en maternidad; dada la gran variedad de etnias que atiende nuestro hospital.

Método: Estudio transversal en el año 2011, se registran los datos de los recién nacidos antes del alta durante 1 semana por cada trimestre del año. Se recogen las variables: procedencia, embarazo controlado o no, la existencia de patología materna o no, tipo de patologías, prematuridad, bajo peso, realización del protocolo de streptococo b-agalactie, parto múltiples, tipo de parto, patología del recién nacido, tipo de lactancia al alta, y se analizan con SPSS.

Resultados: La mayoría son españoles (69.8%), le siguen la raza magrebí (14%) y en el mismo porcentaje la sudamericana y países del este (5,2%). Embarazo controlado en el 97,2%. El 15,1% presentan enfermedades maternas (diabetes gestacional, trastornos tiroideos). El 2,8% son prematuros de < 37 semanas de gestación. Un 4,4% pesan menos de 2500g. Se realiza cultivo del streptococo y es negativo en el 80% de los casos, en el 14,7% es positivo y de éstos en el 65% se realiza protocolo de forma correcta para el control de streptococo b-agalactie. El 4,8% son embarazos múltiples. Partos eutócicos son 71,4%, seguidos de cesáreas en el 18,1%. La patología más frecuente la ictericia (15,5%), seguida de la traumatológica, cardiaca, y renales. Al alta dan lactancia materna exclusiva (60%). Un 15% de los recién nacidos se derivan a consultas externas, la más frecuente maternidad (3%), seguida de cardiología (2,5%) y después hematología y nefrología. El 98% de los españoles, tienen embarazo

controlado frente al 94% que presentan el resto de las nacionalidades.

Cuando la madre presenta patología, en el 44% de los casos el recién nacido también presenta patología. El español frente al resto de las nacionalidades, ofrece lactancia materna exclusiva en el 60% de los casos frente a 50 % del resto de nacionalidades, sin que haya diferencias estadísticamente significativas al combinar estas variables.

Conclusiones:

- La etnia más numerosa es la raza magrebí, dada la cercanía geográfica.
- La patología más frecuente en el embarazo es la Diabetes gestacional, y trastornos tiroideos. La patología más frecuente al alta es la ictericia, seguido de los problemas traumatológicos y cardiológicos, como en otras referencias bibliográficas.
- El 60% dan lactancia materna exclusiva, un porcentaje bajo si se compara con las tasas de otros hospitales y que habría que mejorar.

P525

Déficit de antitrombina III asintomático en paciente pretérmino

Maria Isabel Sevilla Castellanos, Paola Isabel Navas Alonso, Paula Santos Herraiz, M.^a del Pilar Rojo Portolés, Marta González-Valcárcel Espinosa, Jorge Cuesta Tovar
Hospital Virgen de la Salud. Servicio de Pediatría

Introducción: La antitrombina (AT) es un potente inhibidor fisiológico del sistema de coagulación, regulador principalmente de la actividad de trombina y de otros factores (IXa, Xa, XIa y XIIa). El déficit congénito de AT está asociado con riesgo incrementado de tromboembolismos venosos. El recién nacido sano tiene bajas concentraciones plasmáticas de AT, alcanzando un rango normal a los 6 meses de edad aproximadamente. La actividad de AT es aún más baja en el neonato críticamente enfermo.

Caso clínico: Recién nacido pretérmino (33⁺²semanas de edad gestacional) ingresado en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal por prematuridad y distrés respiratorio inmediato.

Antecedentes familiares: Madre 33 años. GAV: 2/0/3. Embarazo previo gemelar a término; segundo gemelo (4 años actualmente) con sufrimiento fetal (Apgar 3/10, reanimación tipo III) presentó clínica neurológica (crisis convulsivas y mal estado general) al 7º día de vida con diagnóstico de trombosis de seno venoso sagital y venas cerebrales profundas, hemorragia talámica bilateral, núcleo lenticular y hemisferio cerebeloso derecho, recibió tratamiento antiagregante desde el primer hasta segundo año de vida. Realizado estudio de trombofilia objetivándose déficit de AT en dicho paciente (39%), hermana gemela (51%) y padre (46%), ambos asintomáticos.

Antecedentes personales: Embarazo controlado. Ecografías fetales y serologías normales. Exudado vaginorrectal para Streptococo agalactiae desconocido. Parto inducido por oligoamnios severo. Reanimación tipo I. Peso al nacer: 1.880 gr. Apgar: 8/9.

Evolución: hemodinámicamente estable, requiriendo soporte respiratorio con CPAP nasal durante 5 días por clínica de taquipnea transitoria. Controles ecográficos transfontanelares y abdominales normales. Exploración clínica y neuroconductual adecuada para su edad gestacional. Se determina la actividad de AT, con niveles anormales (1er día de vida 26% y 6º de 16%) solicitándose estudio genético donde se objetiva deficiencia tipo IIc de antitrombina pleiotrópica, con mutación puntual en heterocigosis en exón 5, responsable del cambio M251V, que posiblemente incremente la transformación a forma latente no funcional.

Conclusiones: La incidencia de trombosis en edad pediátrica es más frecuente en el neonato. Algunos factores predisponentes son la asfixia fetal, infección, hiperviscosidad sanguínea o el uso de catéteres umbilicales. No se ha determinado la importancia de las trombofilias hereditarias como factor de riesgo independiente de trombosis neonatal. En el déficit de AT la severidad varía entre individuos y familias, sin correlación con el grado de defecto, por tanto es importante un estudio exhaustivo de estos pacientes. El manejo terapéutico debe individualizarse, concluyendo que los pacientes asintomáticos sin riesgo añadido no son candidatos a tratamiento profiláctico.

P526

Dificultad para la alimentación en un neonato con malformaciones menores

Patricia Manzanares Blázquez, María Sanz Fernández, Nuria Nieto Gabucio, Susana de las Heras Ibarra, Josefa Barrio Torres, María José Rivero Martín
Hospital Universitario de Fuenlabrada

Introducción: La dificultad en la alimentación oral es un problema relativamente frecuente en los neonatos, la mayoría por prematuridad o bajo peso aunque también por anomalías bucofaciales y/o trastornos neurológicos, pudiéndose tratar de un síntoma asociado a un determinado síndrome.

Caso clínico: Neonato mujer pretérmino (36 semanas de edad gestacional) de bajo peso con sospecha de retraso de crecimiento intrauterino y escasos movimientos fetales por lo que se realizó un cariotipo (46,XX). Cesárea por presentación podálica, líquido amniótico teñido, APGAR 10/10. Riesgo de transmisión vertical de VHB. A la exploración presenta fisura palatina (causando problemas de succión y precisando alimentación por sonda nasogástrica). Desde su nacimiento tiene hipotonía, llanto débil y fenotipo peculiar, se repite cariotipo (46,XX). No hay mejoría clínica significativa, definiéndose de forma más evidente las malformaciones: cuello corto, hendiduras palpebrales estrechas con

ptosis, angiomas faciales, orejas de implantación baja, narinas antevertidas con aumento de la distancia nasolabial, retromicrognatia, alveolos dentarios hipertróficos, clinodactilia del 5º dedo de ambas manos, sindactilia del 2º y 3º dedos de ambos pies, implantación baja del 1º dedo en los cuatro miembros. Como despistaje de otras malformaciones se solicita ecografía abdominal (normal), ecocardiograma (posible agenesia de vena cava inferior y foramen oval permeable), ecografía cerebral (ventriculomegalia lateral grado I). Dudosa crisis convulsiva por lo que se realiza EEG (escasa organización del trazado). Estancamiento del perímetro cefálico por lo que se realiza RMN (confirma la ventriculomegalia, no otras alteraciones). No alteraciones analíticas sanguíneas que justifiquen la clínica. Ante la sospecha clínica de síndrome de Smith-Lemli-Opitz se solicita cifras de colesterol (Colesterol total < 50mg/dl) iniciándose tratamiento sustitutivo con colesterol oral. Se remite muestra para estudio bioquímico específico: niveles aumentados de 7-deshidrocolesterol (614.05 micromol/L, valores normales entre 0.74 y 1.3micromol/L). Se deriva a hospital terciario para realizar gastrostomía y finalizar estudio genético.

Comentario: El síndrome de Smith-Lemli-Opitz es una enfermedad rara autosómica recesiva debido a una alteración en la síntesis de colesterol por el déficit de 7-deshidrocolesterol-reductasa (DHC). Los pacientes presentan colesterolemia baja (causa desmielinización) y acumulación de DHC que resulta tóxico. La clínica es muy variada (pudiendo retrasar el diagnóstico) por lo que debemos sospecharlo en todo neonato con dificultad para la succión y anomalías típicas de este síndrome. Se debe iniciar tratamiento con colesterol oral y no retrasarlo hasta la confirmación bioquímica.

P527

El uso de retinoides en el tratamiento del feto arlequín: a propósito de un caso clínico

Marcos Linés Palazón, Mireia Giménez San Andrés, Raquel Jordán Lucas, Susana Hernández Pérez, Fátima Camba Longueira, Félix Castillo Salinas
Hospital Vall d'Hebron

Introducción: El feto arlequín es la forma de presentación más grave de las ictiosis congénitas. Es un defecto congénito raro de herencia autosómica recesiva de mal pronóstico con una elevada mortalidad en el período neonatal. El uso de retinoides orales, a pesar de la poca experiencia publicada, puede mejorar la supervivencia de los pacientes.

Caso clínico: Recién nacido prematuro de 31+4/7 semanas, fruto de una segunda gestación poco controlada de padres consanguíneos. Amenaza de parto prematuro con amniorraxis de 40 horas de evolución, recibe maduración incompleta de corticoides con 1 única dosis. Parto eutócico, con test de Apgar 8/8, se intuba y ventila en Sala de Partos.

Presenta fenotipo compatible con feto arlequín donde destaca ectropion bilateral de párpados superiores y eclabium muy llamativos. Piel de aspecto brillante, con hiperqueratosis, de aspecto cuarteado, con fisuras poco profundas. Deformidad de manos y pies con retracciones de dedos sin sindactilia. Micropene y criptoquidea bilateral.

Se mantiene intubado y requiere parámetros ventilatorios agresivos, se aísla en incubadora con humedad alta del 95% y se realizan curas tópicas con vaselina/parafina estéril 2 veces al día. Requiere un elevado aporte de líquidos endovenosos y se compensan las diselectrolitemias. Se instaura tratamiento antibiótico y se inicia tratamiento con acitretina oral con mejoría progresiva de la piel a lo largo de su estancia. En el momento de la redacción de este caso, permanece ingresado. Ha padecido sepsis repetidas a estafilococo plasmocoagulasa negativo y una aspergilosis invasiva.

Conclusiones: El feto arlequín es una forma de ictiosis congénita de muy mal pronóstico con escasa supervivencia más allá de las 6 semanas sin tratamiento sistémico. El manejo clínico supone un importante reto por la alta incidencia de infecciones y la dificultad de mantener un correcto equilibrio hidroelectrolítico. El único tratamiento conocido que puede mejorar la evolución de estos pacientes son los retinoides, a pesar de la poca experiencia en su uso en el período neonatal.

P528

Factores de riesgo para los accidentes cerebrovasculares isquémicos en el recién nacido a término

Sara Viscor Zárata, Irene García Osés, Rocío Conchello Monleón, Ana Cabrejas Lalmolda, Víctor Rebage Moises, M.^a Pilar Samper Villagrasa
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet

Introducción: La patología isquémica cerebral representa una parte importante de la neurología neonatal. A pesar de su baja incidencia, los accidentes cerebrovasculares isquémicos perinatales (ACVIP), suponen una fuente importante de morbilidad, especialmente en el recién nacido a término (RNT). El objetivo del estudio es conocer la epidemiología de los factores maternos, fetales y perinatales que influyen en esta patología, en una unidad de neonatología de un hospital de tercer nivel.

Método: Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de los casos de ACVIP en el periodo de 21 años, comprendido entre Enero de 1990 y Junio de 2011. Se recogieron datos de 55 variables referentes a las características maternas, fetales y perinatales.

Resultados: Durante el periodo de tiempo estudiado 17 recién nacidos presentaron un ACVIP, lo que supone una incidencia de 8.1 por cada 100.000 nacidos vivos. Respecto a las variables maternas destaca, la ausencia

de edades extremas maternas y la existencia de una alta tasa de primiparidad. Todas las gestantes completaron un correcto seguimiento del embarazo. Ninguna madre presentaba historia de infertilidad o abortos previos, tampoco refirieron consumo de tóxicos durante el embarazo. Dos mujeres presentaron durante la gestación patología que se ha asociado a la aparición de ACVIP, una de ellas preeclampsia y otra varicela. Respecto a los factores fetales, dos niños presentaron CIR, uno de ellos asociado a oligoamnios, lo que se ha relacionado con el desarrollo de la patología. No hubo ningún caso de embarazo múltiple. En cuanto a las ecografías prenatales realizadas, dos de los niños presentaron datos patológicos en el estudio: uno cardiopatía compleja y otro una discreta ventriculomegalia, este último caso, es el único en el estudio de ACV isquémico prenatal. El estudio macroscópico de la placenta reveló áreas de infarto en dos de ellas, no se observó en ninguno de los casos patología relacionada con el cordón umbilical. La incidencia de partos instrumentados fue de 18%, significativamente menor al 33% que se recoge en la literatura. Se dio un caso de ACVIP con cesárea electiva, la incidencia de este evento con este tipo de parto es rarísima.

Conclusiones: La etiología de los ACVIP permanece en muchos aspectos desconocida y aunque existen factores de riesgo claramente asociados a su presencia, solo alguno de los pacientes estudiados presentaba algún factor que pudiera hacer sospechar previamente la presencia de esta patología.

P529

Fascitis necrotizante por mastitis en recién nacido a término

Elena Conde Puertas, Carmen Carreras Blesa, M Angeles Muñoz Miguelsanz, Francisco Javier Pacheco Sánchez-La Fuente, Estefanía Martín Álvarez, José Antonio Hurtado Suazo
Hospital Materno-infantil Virgen de las Nieves

Introducción: La fascitis necrotizante es una infección bacteriana de la piel, tejido celular subcutáneo y fascias, con alta mortalidad. En neonatos las causas más frecuentes son onfalitis, balanitis, mastitis, complicaciones postoperatorias, enterocolitis o monitorización invasiva.

Caso clínico: Recién nacido a término de 8 días que ingresa procedente de urgencias con sospecha de obstrucción intestinal. Como antecedentes de interés presenta bolsa rota de 26 horas con analítica normal a las 6 horas de vida. Peso al nacimiento de 3680 gramos. Historia de ausencia de deposiciones en las últimas 48 horas, sin vómitos asociados. A la exploración presenta mal estado general, distensión y dolor abdominal importante, eritema intenso e induración en región abdominal y torácica hasta axilas. Radiografía y ecografía abdominales normales. Analítica con leucopenia y plaquetopenia, PCR32 mg/dl, TPTA alargado. Se realiza laparotomía

exploradora urgente con hallazgos sugerentes de íleo paralítico. Durante la intervención sale material purulento a través de glándula mamaría derecha, recogiendo muestra para cultivo; sospechando fascitis secundaria a mastitis. Ingresa en UCI neonatal con shock séptico. Se inicia tratamiento con meropenem y vancomicina. En hemocultivo crece *E. coli* y enterococo faecalis y en exudado mamario *E. coli* sensibles a antibioterapia. Precisa apoyo inotropeo, diuréticos, ventilación mecánica y transfusiones de plaquetas por plaquetopenia persistente. Desarrolla edema y anasarca con hiponatremia severa de hasta 114 mmol/L que se corrige en las siguientes 48 horas. Presenta varias crisis convulsivas que ceden con midazolam. En EEG se observa actividad epileptiforme por lo que se inicia tratamiento con fenobarbital consiguiendo buen control. Ecografía transfontanelar normal. Cultivo LCR negativo. Presenta buena evolución clínica y analítica. La lesión cutánea se extiende, apareciendo despegamiento de la piel y tejido celular subcutáneo, ulceración y necrosis de la superficie abdominal hasta fascias. Se realizan lavados y curas oclusivas de las lesiones en espera de evolución y valoración de tratamiento quirúrgico.

Conclusiones: La fascitis necrotizante neonatal es infrecuente y su curso a menudo es fulminante. Se manifiesta por edema, eritema, signos inflamatorios y afectación sistémica. La lesión cutánea evoluciona rápidamente apareciendo celulitis, ampollas y necrosis. Los cultivos suelen ser polimicrobianos siendo las bacterias más frecuentemente aisladas *S. aureus*, *E. coli* y enterococos, y entre los anaerobios clostridios y bacteroides. Un alto índice de sospecha, acompañado de tratamiento de soporte y cobertura antibiótica apropiada suponen la clave del pronóstico. Existe controversia en cuanto a la cirugía precoz y desbridamiento de las lesiones frente a un tratamiento conservador.

P530

Hematoma subcapsular hepático como hallazgo necrótico en prematuro intervenido de atresia esofágica

Alba Corrales González, M.^a Esther García Rodríguez, Elisa García García, Antonio Pérez Sánchez, Juan José Borrero Martín, Antonio Pavón Delgado
Unidad de Neonatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío

Introducción: Los hematomas subcapsulares hepáticos son raramente descritos en neonatos. Suelen ser asintomáticos, y aparecer como hallazgo casual en forma de pequeños hematomas en pruebas de imagen rutinarias. Sin embargo, presentan una incidencia superior al 15% en estudios necróticos. Los escasos que presentan repercusión clínica, lo hacen en forma de anemia de causa inexplicada o distensión abdominal progresiva. Se han descrito como factores de riesgo para desarrollar un hematoma subcapsular hepático la prematuridad, partos de nalgas, dificultosos o prolongados, coagulopatías, trombocitopenia, reanimación

cardiopulmonar energética, ventilación mecánica o cateterización umbilical.

Caso clínico: Recién nacida prematura (32 semanas EG, 1457 g de peso) que ingresa a las 5h de vida por sospecha de atresia esofágica. Antecedentes maternos sin interés. 2 abortos previos, un hermano sano. Amniocentesis evacuadora por polihidramnios. Amenaza de parto prematuro. Finaliza mediante cesárea urgente. Presentación cefálica. Apgar 8/9/9. No se practican técnicas de reanimación. Al ingreso presenta hemoglobina de 14g/dl y plaquetopenia ligera (118.000/microl). Estudio de coagulación normal. Rx tórax: Enfermedad membrana hialina grado II. Ecografía cardíaca normal. Llega a nuestro centro intubada orotraquealmente, con sonda de aspiración continua y nutrición parenteral. Se confirma diagnóstico de atresia esofágica tipo III, y se procede a intervención quirúrgica a las 24h de vida. La intervención transcurre sin incidencias. A los 30 minutos de su regreso a UCIN, sufre cuadro de deterioro brusco con bradicardia extrema y desaturación, precisando maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada prolongada, sin obtener respuesta. En Rx de tórax urgente se aprecia neumotórax a tensión derecho, procediéndose a su drenaje, aunque continúa sin producirse respuesta por lo que finalmente resulta éxitus. Como causa inmediata de éste se considera el neumotórax, aunque el informe de necropsia aporta la causa definitiva: "Shock hemorrágico con hemoperitoneo debido a hematoma subcapsular hepático extenso, sin evidencia de lesión en el parénquima hepático subyacente. Neumotórax drenado. Perforación del bolsón esofágico superior".

Comentarios: Presentamos un raro caso de hematoma subcapsular hepático en una recién nacida prematura de muy bajo peso, con desenlace fatal. Consideramos que dicha lesión hepática pudo estar ya presente al nacimiento, dada la cifra de hemoglobina al ingreso, en límites bajos de la normalidad. Sin embargo es obvio que la lesión bien pudo verse agravada por la intervención, la situación del catéter umbilical y por las energéticas técnicas de reanimación que precisó posteriormente.

P531

Hidrops fetal asociado a taquicardia paroxística supraventricular: a propósito de un caso

Yolanda Castaño Muñoz, Javier Remedios Muro, M.^a Jesús López Cuesta, José Antonio Lozano Rodríguez, María Dolores Peña Martín, Ignacio Arroyo Carrera
Hospital San Pedro de Alcántara

Introducción: El hidrops fetal se define como una excesiva acumulación de líquido extracelular en dos o más localizaciones con edema subcutáneo y polihidramnios. Incidencia: 1/1500 a 1/3800 embarazos con gran disminución desde la introducción de la inmunoglobulina anti-D. Origen no inmune en el 90% de los casos. De las

causas cardiovasculares (15-26%) la taquicardia supra-ventricular es una de las más frecuentes. Presentamos un caso de hidrops fetal secundario a taquicardia supra-ventricular.

Caso clínico: Segundo embarazo, madre 30 años de edad. No historia familiar. No consanguinidad. Serología Torch negativa. A las 29 y 31 semanas se detectan extrasístoles fetales con corazón estructuralmente normal sin hidrops. Parto a las 32 semanas. Apgar 1'=6, 5'=9. Peso 2925 g (>P90), hidrops, resto fenotipo normal. Talla: 44 cm (P 50-75). Perímetro cefálico 32 cm (P 75-90). Hb 15,3 g/dL, hto 47%, plaquetas 272000, leucocitos 13400 (N 65%, L 25%, M 8%). Grupos sanguíneos madre e hijo A, Rh positivo. Coombs negativo. Proteínas 4 g/dL. Función hepática normal. PCR negativa. Serología Parvovirus B19, herpes, adenovirus, coxsackie negativas. ADN CMV orina negativo. Electrocardiograma al ingreso normal. Ecocardiograma -doppler normal. Ecografía abdominal: ascitis. Ecografía cerebral y torácica: normal. Cariotipo: normal. Screening de metabolopatías congénitas negativo. Evolución: Ventilación mecánica durante 62 horas. No inestabilidad hemodinámica. Desaparición progresiva de los edemas: pérdida ponderal del 30% respecto al nacimiento al 6º día de vida. Desde el segundo día de vida múltiples episodios de taquicardia paroxística supraventricular de QRS estrecho. Mal control inicial pese a diversos antiarrítmicos: ADP, digoxina, flecainida y propanolol. Alta a los dos meses de vida tras una semana sin episodios con flecainida (4,5 mg/kg/día) y propanolol (3 mg/kg/día). Exploración física normal.

Conclusiones:

- El hidrops fetal es una patología rara pero grave y de etiopatogenia multifactorial. Importante diagnosticar la causa ya que determina el pronóstico y ayuda a predecir futuras recurrencias.
- El manejo debe realizarse en un hospital terciario y requiere actuación multidisciplinar.

P532

Hiperbilirrubinemia y exanguinotransfusión. Epidemiología e incidencia en una unidad neonatal y UCI pediátrica de un hospital provincial

Sandra Murga Cabero, Mireia García Cuscó, Borja Guarch Ibáñez, Anna Duran Núñez, Dolors Casellas Vidal, Lluís Mayol Canals
Hospital Universitari Doctor Josep Trueta

Introducción: La hiperbilirrubinemia es un hallazgo frecuente durante los primeros días de vida pero sólo un pequeño porcentaje precisa algún tratamiento. La exanguinotransfusión se reserva como último recurso terapéutico cuando los niveles de bilirrubina pueden comprometer el pronóstico neurológico.

Objetivos: El objetivo de nuestra revisión es conocer la incidencia y la epidemiología de los pacientes sometidos a exanguinotransfusión en nuestro centro.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de hiperbilirrubinemia que precisaron exanguinotransfusión, del año 2006 al 2011. En ese período un total de 635 pacientes con ictericia precisaron fototerapia.

Resultados: Se incluyeron un total de 18 casos. El 60% eran hijos de madres Norte-Africanas. Como antecedentes obstétricos el 12% había presentado diabetes gestacional y ningún caso corioamnionitis. Un 27'7% de madres tenían Rh negativo y el 22,2% presentaron coombs indirecto positivo. El 66'6% fueron partos eutócicos, la mayoría de ellos espontáneos, y sólo un 11% inducidos con oxitocina. La media de edad gestacional fue entre 37 i 39 SG, con un percentil medio de peso p50 i p75, con un 22'2% de prematuridad. En cuanto al grupo sanguíneo el 83'3% presentaron incompatibilidad de grupo y 5'5% de Rh con la madre. Entre los 18 pacientes, sólo se registró un caso de sepsis vertical confirmada y un caso de parto traumático con hematomas. En el momento del diagnóstico un 33'3% recibían lactancia materna exclusiva. La media del hematocrito al diagnóstico fue del 39% y de bilirrubina del 26'5 mg/dl. La media de días de vida al diagnóstico fue de 3'1 días, con una exploración neurológica alterada en el 22'2% de los pacientes. En el 100% de los casos se realizó fototerapia y en el 44'4% se administró gammaglobulina. No se observaron complicaciones derivadas de la técnica d'exanguinotransfusión. El 83'3% de las ictericias fue por isoimmunización ABO/Rh, un 22'2% por anemia hemolítica no isoimmune y un 5'5% por sepsis y deshidratación. Un 5'5% fue exitus. En cuanto a secuelas a largo plazo, un 11'7% presentaron un RMN cerebral alterada y un 11'7% unos potenciales auditivos alterados.

Conclusiones:

- Las cifras de bilirrubina en los recién nacidos experimentan un aumento hasta el 5º día de vida por lo que el alta precoz de los recién nacidos sanos comporta cierto riesgo, especialmente en aquellos grupos de población en los que el seguimiento se puede ver comprometido.
- Importante conocer estas situaciones y asegurar una detección precoz para evitar la necesidad de exanguinotransfusión y continuar disminuyendo la incidencia de encefalopatía hiperbilirrubinémica.

P533

Hipoplasia olivopontocerebelosa y afectación celular del asta anterior. A propósito de un caso.

Adela Rodríguez Barba, Pilar Rojas Fera, Beatriz Muñoz Cabello, Elisa García García, Marta González Fernández-Palacios, Antonio Losada Martínez
Hospital Universitario Virgen del Rocío

Introducción: La hipoplasia pontocerebelosa (PCH) engloba a un grupo de enfermedades neurodegenerativas de aparición temprana en el período neo-

natal. la incidencia de cada grupo es desconocida. hasta la fecha se han descrito 7 tipos de PCH, todos ellos tienen en común signos de hipoplasia cerebelosa y de protuberancia, microcefalia progresiva y distintos grados de afectación a nivel cerebral. Recientes estudios realizan hipótesis sobre su base genética, la cual parece que radica en una mutación a nivel de los genes que codifican la proteína ARN-sintasa. PCH tipo 1 se caracteriza por hipoplasia cerebelosa más afectación neuronal del asta anterior de la médula. Estos pacientes muestran una hipotonía global desde el nacimiento, paresia, alteraciones oculares, disfagia, insuficiencia respiratoria, retraso psicomotor, contracturas musculares congénitas y suelen fallecer en el primer año de vida. El diagnóstico actualmente se realiza con las pruebas de neuroimagen, neurofisiología y anatomía patológica. El tratamiento hasta la fecha es sintomático.

Caso clínico: Neonato a término sin antecedentes familiares de interés, que ingresa en neonatología procedente de paritorio por distrés respiratorio leve, rasgos dismórficos e hipotonía global. A la exploración destaca: coloración subcianótica, llanto agudo, estridor, raíz nasal ancha, hipotonía axial, escasa motilidad espontánea; reflejos neonatales primarios y osteotendinosos ausentes. Succión débil, ligera polipnea y tiraje subcostal. Maniobra de Ortolani y Barlow imposible de realizar por limitación en la abducción de caderas. Desviación cubital de ambas manos, aracnodactilia con hipertonia de las falanges e imposibilidad de extensión completa. Criptorquidia bilateral. Durante su ingreso, continuó con el mismo grado de hipotonía y la exploración se mantuvo constante, alimentándose mediante sonda nasogástrica.

Pruebas complementarias:

- Fibrobroncoscopia: laringomalacia.
- CPK: normal.
- Impedanciometría: reflujo gastroesofágico.
- Estudio genético: descarta Prader Willi, Steiner y Werding Hoffman.
- Ecografía de caderas, abdominal y cerebral: normal.
- Fondo de ojos sin alteraciones.
- RMN cerebral: hipoplasia cerebelosa difusa simétrica.
- Electromiograma y electroneurograma: grave polineuropatía axonal motora.
- Estudio metabólico: normal.
- Biopsia muscular: atrofia muscular neurógena severa.

Conclusiones: Ante un neonato en el que se asocia hipotonía de origen periférico, contracturas musculares congénitas e hipoplasia del cerebelo debe tenerse en cuenta como posible diagnóstico la hipoplasia pontocerebelosa.

P534

Ictiosis congénita hereditaria: manejo inicial y evolución posterior de dos casos clínicos

Carmen Nicolás Gómez, M.^a Teresa Montero Cebrián, Rosa M.^a Salinas Guirao, M.^a José Ayala Paterna, Ana Almansa García, Nelson Paul Contreras Corletto
Hospital Rafael Méndez

Introducción: Las ictiosis son un grupo de trastornos congénitos de la queratinización marcados por una gran variabilidad y caracterizados por la producción de escamas visibles en gran parte de la superficie de la piel. Sus formas clínicas en el neonato incluyen desde manifestaciones exclusivas cutáneas hasta su manifestación más grave: feto arlequín. Se presentan a continuación dos casos clínicos de ictiosis congénita hereditaria.

Casos clínicos:

Caso 1: Recién nacido pretérmino con rasgos dismórficos. Antecedentes familiares destacados: dos hermanas con sequedad importante de piel. Abuelos consanguíneos. A la exploración física destaca: epifora, aspecto barnizado, envuelto por una membrana queratinosa apergaminada. Distorsión de rasgos faciales con eclabion y apertura permanente de la boca. Ectropion bilateral, pabellones auriculares de implantación baja, raíz nasal hundida y telorismo. Fisuras a nivel abdominal, erosiones en región inguinal y retracción a nivel articular. Edema palmo-plantar. Actitud y postura truncal forzada.

Caso 2: Recién nacida a término, prima hermana del caso anterior, que presenta al nacimiento una capa húmeda espesa, blanquecina, que recubre la superficie corporal. A las tres horas de vida, se observa evolución hacia una membrana de aspecto apergaminado, brillante, con formación de escamas, adheridas por el centro y libres en la periferia, generalizadas, que borran las líneas de la piel y fisuras con restos serohemáticos a nivel inguinal y muñecas. No otras malformaciones evidentes. Exámenes complementarios normales en ambos casos. En caso 1: radiografías y estudio genético normal. En ambos: ingreso en incubadora, con humedad elevada, control hidroelectrolítico, curas con antibiótico tópico, emolientes y medidas de asepsia. Evolución favorable con descamación y mejoría de las lesiones al alta.

Conclusiones:

- El diagnóstico de la ictiosis se basa fundamentalmente en el aspecto clínico. Realizar una minuciosa historia familiar y la posibilidad de estudio genético molecular va a permitir en muchos casos el diagnóstico de certeza y la posibilidad de consejo genético.

- En el tratamiento y manejo, aparte de los problemas cosméticos, hay que tener en cuenta los derivados de la alteración de la piel, como fisuras, sangrado, alteración de la temperatura, trastornos hidroelectrolíticos y posibilidad de infecciones, siendo los pilares básicos la hidratación, asepsia cuidadosa, lubricación y queratolisis.
- El pronóstico es individualizado, precisando un seguimiento multidisciplinar posterior. En nuestro caso, ambos pacientes se encuentran actualmente asintomáticos.

P535

Incontinencia pigmenti: a propósito de un caso

Roser Martínez Mas, Alba Gallardo Calero, Yolanda Castilla Fernández, Aïda García Martínez, Cristina Copons Fernández, Félix Castillo Salinas
Servicio de Neonatología, Hospital Universitari de la Vall d'Hebron, Universitat Autònoma de Barcelona

Introducción: La Incontinencia Pigmenti (IP) es un trastorno neurocutáneo raro (1/50.000 recién nacidos) de origen genético (mutaciones del gen IKBKG (NEMO), Xq28) de herencia dominante ligada al X y un porcentaje de mutaciones espontáneas del 80%. Incluye manifestaciones cutáneas, dentarias (80%), ungueales (40%), retinianas (35%) y de sistema nervioso central (SNC) (30%) entre las más frecuentes.

Caso clínico: Recién nacida a término de 4 días de vida que ingresa por presentar movimientos clónicos inicialmente de hemicuerpo derecho y que posteriormente alterna o presenta simultáneamente en el otro lado del cuerpo (convulsiones clónicas multifocales) junto con exantema eritemato-papuloso presente desde el nacimiento sin otra sintomatología acompañante.

Antecedentes:

- Padres sanos, no consanguíneos. No antecedentes familiares de IP.
- Parto distócico (espátulas), APGAR 9/10, peso 3690 g.
- Riesgo de infección por rotura prolongada de membranas con screening negativo.
- Desde el nacimiento presenta exantema limitado a extremidades superiores e inferiores eritemato-descamativo con pústulas, orientado inicialmente como melanos pustulosa.

Exploración física: exantema en tronco y extremidades eritemato-papuloso, con zonas costrosas de distribución lineal. Hiperreflexia y clonus bilateral agotable, hipertonia de extremidades. Resto normal.

Se descarta etiología infecciosa (Hemocultivo y cultivo de LCR; PCR a VHS1, 2, VVZ, enterovirus en LCR y sangre; VHS 1 y 2 en lesiones cutáneas; CMV en orina), metabopatías, intoxicación y trastornos hidroelectrolíticos.

Se realiza EEG que muestra paroxismos centrotemporales derechos y actividad de fondo deficiente. En la RMN se hallaron lesiones multifocales en ambos hemisferios, tanto en sustancia blanca como gris de aspecto necrotizante, algunas con cavitación y hemorragia.

Se administra ampicilina, gentamicina y aciclovir hasta descartar etiología infecciosa. Precisa fenobarbital para el control de las convulsiones.

Dada la evolución de las lesiones cutáneas, la afectación neurológica se diagnostica IP. Los hallazgos en el fondo de ojo y la biopsia cutánea reafirman el diagnóstico. Se realiza estudio genético.

Conclusiones:

- La IP es una enfermedad poco frecuente que suele debutar con manifestaciones cutáneas, siendo la distribución lineal de las lesiones muy característica.
- Puede acompañarse de afectación retiniana y del SNC. Por ello, ante una paciente niña con lesiones cutáneas sugestivas y alteración neurológica o visual, debemos pensar en IP como posible diagnóstico, siempre descartando la infección por herpes virus o bacteriana y teniendo en cuenta la mastocitosis en el diagnóstico diferencial.

P536

Incontinencia pigmenti. Un diagnóstico a tener en cuenta en las lesiones vesículo-ampollosas del neonato

Elena Ramírez Quintanilla, Elena García Victori, Raúl de Lucas
Hospital Infantil Virgen del Rocío

Introducción: La incontinencia pigmenti (IP) es un trastorno infrecuente con herencia dominante ligada a X. Requiere un enfoque multidisciplinar para el correcto manejo de la misma. El diagnóstico recae principalmente en la clínica cutánea, ayudada de estudios histológicos y genéticos. Es importante tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones vesículo-ampollosas del neonato.

Caso clínico: Recién nacido pretérmino (33 semanas), mujer, G1A0P0, madre sana de 28 años. Los primeros días de vida presenta lesiones compatibles con melanos pustulosa. A los 12 días estas lesiones presentan signos de impetiginización y mala evolución a pesar del tratamiento.

Exploración física: múltiples lesiones vesículoampollosas tensas, con base eritematosa, agrupadas y distribuidas siguiendo las líneas de Blaschko en miembros inferiores, escasas lesiones en tronco, la cara respetada. Las vesículas presentan coloración amarillenta con contenido seroso. Resto de la exploración física normal (Figuras 1 y 2).

Figura 1. Lesiones en los miembros inferiores.



Figura 2. Lesiones en el miembro superior.



Pruebas complementarias: Hemograma: *eosinofilia*. Hemocultivos y cultivos del exudado de vesículas negativos. Ecografía transfontanelar, evaluación neurológica y fondo de ojo normales.

Biopsia de las lesiones con estudio histológico: infiltrado compuesto por eosinófilos perivasculares e intersticiales en diversos puntos de la epidermis. Poca espongirosis. La paciente fue diagnosticada de IP.

Conclusiones:

- Trastorno multisistémico hereditario, dominante ligado a X (Xq28).
- La clínica consta de cuatro estadios: vesiculoso, con lesiones en tronco y miembros, verrucoso, hiperpigmentado, con lesiones en zonas acras, y atrófico.
- Se acompaña de afectación dentaria y neurooftalmológica. Esta última marca el pronóstico y suele presentarse durante el primer año de vida.
- Diagnóstico diferencial según estadio: estadio 1 o inflamatorio: infección herpética, impétigo ampolloso, eritema tóxico natorum, histiocitosis de células de

Langerhans, mastocitosis y enfermedades ampollasas autoinmunes.

- La realización de cultivos virales, bacteriológicos, test de Tzanck, biopsia cutánea y estudio de inmunofluorescencia son imprescindibles para descartarlas.
- Estadio verrugoso: incluiría el nevo epidérmico lineal y el liquen *striatus*. Tanto la clínica como la histología serán necesarias para diferenciarlos.
- Tercer estadio, o hiperpigmentado, incluye las enfermedades que siguen las líneas de Blaschko y presentan en la histología incontinencia de pigmento, como la hipermelanosis nevoide lineal y en remolinos.
- Los principales diagnósticos diferenciales con el estadio atrófico, son el mosaicismo pigmentario y la hipoplasia dérmica focal. La clínica cutánea cursa con resolución espontánea, el tratamiento es sólo de apoyo.
- Importante efectuar un diagnóstico y tratamiento precoz de la patología dentaria, realizando controles radiológicos a partir de los dos años, exploración neurológica en el momento del diagnóstico, recomendándose controles oftalmológicos con mayor periodicidad el primer año.

P537

Infeción vertical precoz por Streptococo del grupo B en nuestro hospital

Yolanda Pérez de Eulate Bazán, Rocío Porcel Chacón, César Ruiz García, Jesús Ríos Hurtado, Fernando Fernández Sánchez, Javier Alvarez Aldeán
Servicio de Pediatría

Introducción: El estreptococo grupo B (SGB) se considera el principal agente causal de infección bacteriana de transmisión vertical en ausencia de medidas de prevención en los países desarrollados. El principal factor de riesgo para la transmisión vertical es el estado de colonización vaginal materna.

Metodo: Revisión de las historias clínicas de los neonatos menores de siete días con aislamiento de SGB en el hemocultivo en el periodo desde Enero del 2010 a Diciembre del 2011. Se analizó el estado de colonización materna, la presencia de factores de riesgo adicionales de transmisión vertical del SGB, la realización de profilaxis antibiótica intra o postparto, los diagnósticos clínicos, y la sensibilidad antibiótica en el hemocultivo.

Resultados: El total de partos fue de 6632 en este periodo. Hubo ocho aislamientos de SGB en los hemocultivos. La colonización materna por SGB fue positiva en 3/8 casos, desconocida en 2 y falsamente negativa en 3. No se realizó profilaxis antibiótica (penicilina) intraparto en ningún paciente, si postparto (penicilina intramuscular en primera hora de vida) en 4/8 neonatos. Factores de riesgo adicionales: presentes en 2/8 RN (en un caso corioamnionitis y en otro amniorexis 18 hs). Presentaron síntomas tres de los pacientes, destacando irritabilidad (presente en todos ellos) aunque sólo uno de ellos tuvo meningitis. Uno de los pacientes

mostró elevación de reactantes sin clínica. Cuatro niños estuvieron asintomáticos y con reactantes negativos.

Los 3 pacientes con sepsis clínica presentaron síntomas en las primeras 24 horas y los reactantes mostraban cifra media de 11 mg/dl. Todos los pacientes con datos clínicos o biológicos de sepsis completaron antibioterapia con ampicilina con buena evolución. El antibiograma de los pacientes no mostró resistencia a penicilina. En el seguimiento, ninguno de los pacientes con bacteriemia no tratadas presentó infección tardía EGB.

Conclusiones:

- Podemos optimizar el screening EGB en nuestra área con las siguientes estrategias: realización de pruebas de biología molecular complementarias al medio granada, cumplimiento de profilaxis intraparto en pacientes con factores riesgo adicionales, realización de pruebas de detección rápida EGB intraparto.
- En nuestro medio la profilaxis postparto en la primera hora de vida con penicilina intramuscular al recién nacido se ha mostrado una práctica segura y eficaz. - El no tratamiento de las bacteriemias verticales asintomáticas no se asoció a complicaciones.

P538

Influencia de los factores maternos y ambientales en los recién nacidos pequeños para la edad gestacional

Alba Corrales Santos, Adriana Torrado Chouciño, Maravillas Santos Tapia, Gonzalo Rivas Costa, Rosaura Leis Trabazo, Ramón Fernández Prieto
Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Profesor Novoa Santos

Introducción: El recién nacido pequeño para la edad gestacional (PEG) es aquel cuyo peso y/o longitud al nacer se sitúa por debajo de 2 desviaciones estándar para su edad gestacional y sexo. El objetivo del trabajo es determinar la influencia de los factores maternos y ambientales en los recién nacidos en nuestro área sanitaria que cumplan los criterios de PEG.

Método: Se realizó un estudio transversal incluyéndose a todos los PEG nacidos en nuestro centro entre enero del 2000 y diciembre del 2009. Se recogieron las variables relativas a los antecedentes maternos y de la gestación, los datos relativos al parto, sexo y somatometría del recién nacido. Se realizó un análisis descriptivo de la muestra y un análisis bivariado comparando los niños PEG que se encontraban entre los percentiles 3 y 10 con los que se encontraban por debajo del percentil 3.

Resultados: Se obtuvieron 217 pacientes. La edad materna media fue 30,23 años +/- 5.86 y la talla media fue de 161 cm +/- 7,19 cm, sin hallarse en ningún caso diferencias estadísticamente significativas en función de la severidad del PEG. El 21,2 % de las madres

tenían antecedentes de abortos previos en anteriores gestaciones, siendo éstos más frecuentes en los PEG más severos ($p = 0,024$). Las patologías maternas crónicas más frecuentes fueron el asma, el hipotiroidismo y la infertilidad. Las patologías gestacionales fueron: hipertensión arterial aislada o preeclampsia (21%), infección del tracto urinario (10,13%), diabetes gestacional (3,68%), hipotiroidismo (2,3%) y anemia ferropénica (2,3%). Los tratamientos recibidos durante la gestación fueron: corticoides (9,2%), antihipertensivos (7,8%) y antibióticos (11,5%). Recibieron ácido fólico el 31,8%, yodo el 25,8 %, hierro el 25,3% y el 2,8% vitaminas. No se encontraron diferencias en ambos grupos ni en el caso de la patología materna pregestacional, ni gestacional, ni en cuanto a los tratamientos ni suplementos nutricionales recibidos. Eran fumadoras durante la gestación el 36,9 % de las madres, observándose una mayor frecuencia en los PEG más severos. ($p= 0,01$). Se sospechó crecimiento intrauterino retardado por ecografía prenatal en el 29 % de los embarazos, detectándose los PEG más severos de forma significativa ($p=0,003$).

Conclusiones: Los antecedentes de abortos en gestaciones anteriores se relacionaron con un menor tamaño neonatal. El tabaco influye de manera importante en la severidad del PEG. La ecografía prenatal es un método útil para predecir la severidad del PEG.

P539

Lesiones vesiculosas de distribución blaschkoide en un recién nacido

Lorena Nélide Magallares García, Natalia Rivero Jiménez, Raquel González Sánchez, Paloma López Ortego, Raúl De Lucas-Laguna, José Quero Jiménez
Hospital Universitario La Paz

Introducción: La incontinencia pigmenti es una genodermatosis infrecuente, que ocurre en 1 de cada 50.000 recién nacidos. Es una enfermedad con un patrón de herencia dominante ligado al X con expresividad variable. La mutación identificada en estos pacientes se localiza en el gen NEMO o modulador esencial de factor nuclear β B (Xq28). En dicha entidad se pueden identificar defectos en estructuras derivadas de la hoja ectodérmica como piel, dentición, pelo, uñas y tejido nervioso y ocular. Un número importante de enfermedades, incluido el Herpes simple neonatal, deben ser consideradas en el diagnóstico diferencial. Un abordaje multidisciplinar es importante en estos pacientes debido a la frecuente afectación multisistémica de la incontinencia pigmenti para así evitar secuelas, sobretudo a nivel oftalmológico y del sistema nervioso central, a largo plazo.

Caso clínico: Recién nacida pretermino de 33 semanas de edad gestacional, segunda gemela de embarazo gemelar bicorial y biamniótico, secundario a fecundación in vitro (2 óvulos). Entre los antecedentes personales de interés presentó enfermedad de membrana hialina

precisando dos dosis de surfactante, ventilación mecánica y CPAP. Se identifican lesiones vesiculo-pustulosas de distribución lineal, desde el nacimiento, en miembros y tronco con evolución tórpida e impetiginización, a pesar de tratamiento tópico con clorhexidina y bacitracina. Se realiza biopsia cutánea compatible con incontinencia pigmenti. Ante el diagnóstico se remite a la paciente al servicio de oftalmología para seguimiento, presentando desprendimiento de retina a los 3 meses que precisó tratamiento con laser. La paciente no presentó clínica neurológica durante su ingreso y se realizaron dos ecografías cerebrales y un EEG con resultado normal. Se confirmó en estudio genético mutación en gen NEMO del cromosoma X transmitido vía paterna. A los 3 meses de edad las lesiones cutáneas estaban resueltas.

Conclusiones: La incontinencia pigmenti es una enfermedad multisistémica que precisa un enfoque multidisciplinar para un correcto manejo de la misma. El diagnóstico en el momento actual se establece gracias a la clínica cutánea ayudada por los hallazgos histológicos y el análisis molecular del gen NEMO. Esto último es importante debido a que muchos casos no se identifican al nacimiento, sino en estadios avanzados o cuando aparecen anomalías en la dentición, lo que nos obligará a realizar un diagnóstico retrospectivo.

P540

Lupus neonatal: a propósito de un caso

Manuel Paz Lovera, Leticia Lesmes Moltó, Bárbara Muñoz Amat, Patricia Manzanera Blázquez, Ana Mohedas Tamayo, Díaz Velázquez Elena
 Hospital Universitario de Fuenlabrada

Introducción: Durante el período neonatal es especialmente importante para el pediatra distinguir lo banal de lo que puede ser amenazador. La maduración incompleta, estructural y funcionalmente, de todos los órganos y sistemas, hacen del neonato un ser especial. Por ser lo más accesible a la vista de padres y médicos, la piel del recién nacido se somete a un escrutinio importante desde el minuto 0, y se suele colmar de las más variadas manifestaciones, casi siempre benignas es verdad, pero debemos saber reconocer aquellas que tienen un significado más trascendente.

Caso clínico: Niña que presenta desde los 20 días de vida lesiones papuloeritematosas en tronco, con crecimiento centrífugo hasta tener morfología anular. Estables en número. Antecedentes: Parto eutócico, a término. Ingreso en neonatos por 3 días por deshidratación leve. Lactancia artificial. Madre: Síndrome de Sjögren, ANA, anti-Ro y anti-La positivos. En el hospital donde nació no se le comentó nada acerca de este antecedente. Exploración: placas anulares de borde eritematoso activo, no descamativas y centro eritematogrisáceo. Electrocardiograma: normal. Anticuerpos antinucleares: 1/320, patrón moteado fino/nucleolar. Anatomía patológica: dermatitis de interfase

vacuolar, compatible con lupus eritematoso neonatal. La inmunofluorescencia directa no evidencia depósitos de complemento ni inmunoglobulinas. Resto de la exploración y la analítica normal incluyendo perfil hepatorenal y hematológico. El lupus neonatal se produce por paso transplacentario de anticuerpos maternos desde la semana 16. Es más frecuente en niñas y afecta entre 1:12.000-20.000 nacidos vivos. El 50% de las madres padece alguna enfermedad autoinmune, el otro 50% están asintomáticas pero con mayor riesgo de desarrollarla a futuro. La manifestación más temible, que se ve en 50% de los pacientes, es el bloqueo AV completo. Tiene una mortalidad de hasta el 20% aún con implantación de marcapasos definitivo. El 50% de los pacientes presenta manifestaciones dermatológicas aisladas, de las cuales la presentada por nuestra pacientes es la más *clásica*, pero existen al menos 4 otras variantes. Aproximadamente un 10% presenta clínica dermatológica y cardíaca. Otros posibles hallazgos menos frecuentes son: hematológicos (anemia, leucopenia, trombopenia), gastrointestinales, neurológicos.

Conclusiones: Por la importancia que tiene su detección precoz, tanto para el recién nacido como para la madre, debemos familiarizarnos con el lupus neonatal. Comunicando este caso pretendemos ayudar a que esta enfermedad poco frecuente forme parte del inventario diagnóstico de más compañeros.

P541

Mastitis neonatal por bacterias poco frecuentes

Esther Pozo García, Inmaculada Hernández Sanjuán, Monica Rivero Falero, Lorenzo Martín Fumero, Nuria Ramos Santana, Belen Higuera
 Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

Introducción: La mastitis neonatal es una inflamación del tejido mamario secundaria a un proceso infeccioso, más frecuentemente provocada por *Estafilococo Aureus* y relacionada con infecciones maternas, manipulaciones mamarias, etc. De predominio en sexo femenino y en las dos primeras semanas de vida. Con un diagnóstico y antibioterapia empírica precoz, el pronóstico es excelente. Tras realizar una revisión de mastitis neonatal en los últimos cinco años en nuestra unidad, hemos encontrado solo dos casos.

Casos clínicos

Caso nº 1: Neonato mujer de 14 días que presenta fiebre de hasta 39.5°C (axilar) y rechazo de la alimentación. Antecedentes personales: gestación a término, peso al nacer 3600 gr, parto por cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal, Apgar 9/10, no factores de riesgo de infección, lactancia materna exclusiva y no refiere historia de manipulación de la zona mamaria. A la exploración física presenta tumefacción mamaria derecha con rubor, calor e impresión de dolorosa a la manipulación, resto anodino. Exámenes complementarios: destaca hemogra-

ma con desviación a la izquierda, aumento de reactantes de fase aguda (PCR 7,5 mg/dl) y cultivo de exudado mamario positivo a *Escherichia Coli*. Desde su ingreso se instaura antibioterapia empírica endovenosa (ampicilina y cefotaxima), con desaparición de signos inflamatorios y evolución favorable.

Caso nº 2: Neonato varón de 9 días que presenta fiebre de hasta 38°C (axilar) y rechazo de la alimentación. Antecedentes personales: gestación a término, peso al nacer 3340 gr, parto eutócico, Apgar 9/9, no factores de riesgo de infección, lactancia materna exclusiva, sin historia de manipulación de la zona mamaria. A la exploración física destaca tumefacción mamaria derecha con rubor, calor e impresión dolorosa a la manipulación, resto normal. Exámenes complementarios: destaca aumento de reactantes de fase aguda (PCR 5,9 mg/dl) y hemocultivo positivo a *Estafilococo Epidermidis*, resto normal. Desde su ingreso se instaura antibioterapia empírica endovenosa (cloxacilina y cefotaxima) siendo sustituida por vancomicina según sensibilidad del antibiograma. Permanece afebril, con desaparición de los signos inflamatorios y evolución favorable.

Conclusiones:

- La mastitis neonatal es una entidad rara en nuestro medio (2/20.000 RN).
- El agente causal más frecuente descrito en la literatura es el *Estafilococo Aureus*. No obstante, nuestros dos casos están ocasionados por bacterias poco comunes, aunque descritas en la literatura.
- Los síntomas de alerta en neonatos hace que lleguemos al diagnóstico y tratamiento precoz de la infección, presentando buen pronóstico. Sin embargo, hay que realizar un seguimiento estrecho ante la posibilidad de complicaciones como abscesos que requieran drenaje quirúrgico para su resolución.

P542

Morbimortalidad de los recién nacidos prematuros de menos de 1500 gramos: nuestra casuística

Marita Lardón Fernández, Inmaculada Rodríguez Quesada, Laura Moreno García, Raquel Romero García, Antonio Jerez Calero, José Uberos Fernández
Hospital Universitario San Cecilio

Introducción: Se constata un incremento de las tasas de prematuridad en España en los últimos 20 años. Gracias a los avances experimentados en asistencia postnatal, se ha producido un aumento espectacular de la supervivencia de los recién nacidos de peso muy bajo al nacer, especialmente en los de menos de 1500 gramos. Ello ha contribuido a que el número total de niños con problemas en relación a la prematuridad se haya incrementado.

Objetivo

Analizar la morbimortalidad de los recién nacidos de menos de 1500 gramos.

Método: Se estudiaron a 140 recién nacidos con edad gestacional (EG) \leq 32 semanas y peso al nacimiento \leq 1500 gramos ingresados en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales entre los años 2008 y 2011.

Resultados: La EG media fue de 28.77 semanas (IC 95% 28.39-29.15) y el peso al nacimiento medio fue de 1120.81 gramos (IC 95% 1074.10-1167.51). De los 140 recién nacidos incluidos en el estudio, el 87.9% sobrevivió y el 12.1% falleció. El 73.8% presentó enfermedad de membrana hialina (3.8% tipo I; 33.1% tipo II; 22.6% tipo III y 14.3% tipo IV). Se describe neumotórax en el 7.1% de los casos y hemorragia pulmonar en un 3.6%. El 45.6% fue diagnosticado de displasia broncopulmonar (28.4% leve, 11.2% moderada y 6% severa). Un 21.7% de estos pacientes precisaron corticoides, un 29.9% diuréticos, un 12.6% broncodilatadores y 4.2% oxígeno domiciliario. El 19.7% presentó enterocolitis necrotizante (13.6% grado 1, 3.8% grado 2 y 2.3% grado 3). El 23.9% fue diagnosticado de ductus arterioso persistente (DAP). El 28.1% de los DAP fue tratado con ibuprofeno, un 25% con indometacina, un 28.1% se resolvió sin tratamiento y un 9.4% precisó tratamiento quirúrgico. El 7.2% de los casos presentó sepsis neonatal precoz, 34.5% sepsis neonatal tardía, 14.4% infección fúngica, 9.4% infección de orina y 1.4% meningitis. Las pruebas de neuroimagen mostraron hemorragia intraventricular en el 21.5% de los casos (6.7% grado 1, 8.1% grado 2, 3% grado 3 y 3.7% grado 4) y leucomalacia periventricular en el 7.5%. Se describe retinopatía del prematuro en el 38.4% de los casos (17 % grado 1; 2.7% grado 2; 8% grado 3 y 10.7% categoría plus).

Conclusión: A pesar de la importante mejora de la asistencia perinatal, la morbimortalidad neonatal es aún elevada en los recién nacidos pretérminos, existiendo una gran variación dependiente del peso y EG.

P543

Nevo melanocítico congénito gigante. ¿Qué debemos saber?

Teresa Cacharrón Caramés, Esther Nóvoa García, Patricia Álvarez González, Jose Luis Fernández Trisac, Jesús Del Pozo Losada
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña

Introducción: Se define como nevo melanocítico congénito, las lesiones que están presentes desde el nacimiento o aparecen durante el primer año de vida. De acuerdo a su tamaño se dividen en: nevo melanocítico congénito pequeño (NMCP), diámetro menor de 1.5 cm, mediano (NMCM) de 1.5 a 20 cm, o gigante (NMCG), con un diámetro mayor de 20 cm. Los NMCG cubren extensas áreas del cuerpo y se denominan nevos vestimenta cuando recuerdan una prenda por su distribución anatómica.

Los NMCG son muy poco comunes y su incidencia se estima 1 de cada 500.000 nacidos. El riesgo de malignización se incrementa en: sexo masculino, menor

edad, mayor tamaño, localización en región paravertebral y lesiones satélites múltiples, presentándose éstas últimas en la mayoría de los casos. Parte de su importancia radica en su asociación con la melanosis neurocutánea, proliferación excesiva de células melánicas en las leptomeninges, más frecuente cuando el nevo se localiza sobre el eje posterior y tiene más de 20 lesiones satélites asociadas, como el caso que nos ocupa.

Caso clínico: Recién nacido a término, sin antecedentes perinatales relevantes. Nace con un peso de 3.740 gr y en la exploración física presenta una formación névica melanocítica oscura, de bordes irregulares y superficie áspera y rugosa, con un tamaño aproximado de 25 x 22 cm, que afecta a espalda y flancos (25% de la superficie corporal). Asimismo presenta múltiples (más de 20) lesiones melanocíticas satélite, de pequeño tamaño, distribuidas principalmente en miembros inferiores. A pesar de la ausencia de síntomas neurológicos, se realizó RMN que no evidenció alteraciones. Fue sometido a los 16 días de vida a curetaje de las lesiones sin presentar complicaciones.

Conclusiones:

- Los NMCG son lesiones premalignas, con un riesgo estimado de transformación en melanoma del 3-5%. Cuando aparece un melanoma sobre un NMCG, el 60% de las veces ocurre en la infancia.
- En los neonatos, los NMCG pueden presentar erosiones y ulceraciones, pero estos cambios no indican ninguna malignidad.
- Las opciones terapéuticas son múltiples. Cuando se decide intervenir, la elección de la técnica depende de la precocidad con la que se produce la consulta dermatológica.
- El curetaje, técnica empleada en este caso, sólo puede llevarse a cabo en las primeras semanas de vida, cuando la mayoría de las células névicas se encuentran en la parte más superficial de la dermis. Por este motivo, se recomienda la valoración precoz por parte del especialista.

P544

Profilaxis de la enfermedad hemorrágica del recién nacido con vitamina K vía oral

Macarena Moreno Balsera, Mercedes Granero Asencio, María Santano Gallinato
Hospital Universitario Virgen Macarena

Objetivos: analizar la efectividad de la profilaxis frente a la enfermedad hemorrágica del recién nacido con la administración de vitamina K vía oral.

Método: Estudio descriptivo, retrospectivo. Se analizaron dos periodos, 2007-2009 y 2009-2011, en ambos la vitamina K a los niños sanos se administró vía oral, en el primer periodo sólo se administró una dosis en las primeras 24 horas de vida y en el segundo se administró una segunda dosis a los 7 días de vida, también vía

oral. En estos periodos se han analizado los recién nacidos que ingresaron en la Unidad Neonatal con clínica de sangrado. Se excluyeron los menores de 37 semanas. Las variables estudiadas fueron: edad gestacional, peso, sexo, Apgar en el primer minuto de vida, tipo de nacimiento, tratamiento materno con anticonvulsivantes, alimentación, estudio de coagulación, motivo de ingreso y vía de administración de la primera dosis de vitamina K. Los datos se analizarán con el programa estadístico SPSS versión 15.

Resultados: Durante los dos periodos nacieron 19.550 niños, ingresando en la Unidad 1.755 niños. Del total de nacidos, 17.795 niños que permanecieron en la Sala de Maternidad recibieron vitamina K oral. Ingresaron en la Unidad 66 recién nacidos por presentar sangrado. De estos, hasta la fecha, se han analizado un tercio del total, con los siguientes resultados: la edad gestacional media fue de 278 días; el peso medio fue 3.186 gramos; el 77% de los casos fueron del sexo masculino y el 23% femenino; la puntuación de Apgar media en el primer minuto fue de 6,3; el tipo de nacimiento fue en el 30% eutócico, 30% ventosa, 7,6% fórceps, 7,6% cesárea programada y 23% cesárea urgente; el 100% de las gestantes no tomaron tratamiento anticonvulsivante; la alimentación fue en el 23% de los casos lactancia artificial, 23% materna exclusiva y 54% mixta; la coagulación estuvo alterada en 15% de los casos, normal en 77,4% y desconocida en 7,6%; en el 100% de los casos se había administrado vitamina K, en 53,8% se administró intramuscular y en 46,2% oral.

Conclusiones:

- La seguridad de la administración de vitamina K oral es alta, dado que del porcentaje de niños que la recibieron (91,02 %) solo 0,2% presentó sangrado. Los recién nacidos que ingresaron directamente en la Unidad Neonatal recibieron vitamina K intramuscular (8,98 %) y presentaron sangrado 2,2%.
- Los recién nacidos ingresados con sangrado, que presentaban alteración de coagulación habían recibido vitamina K por vía intramuscular.

P545

Profilaxis en la Bronquiolitis aguda neonatal, ¿es necesaria en prematuros mayores de 32 semanas?

Celia Pérez Serralvo, Eduardo García Soblechero, Noelia Guerrero Moreno, Paloma Díaz Moreno, Elisabeth Gómez Santos, M.^a del Mar Román del Río
Hospital Juan Ramón Jiménez

Objetivos:

- 1) Describir los casos ingresados por bronquiolitis durante la campaña otoño invernal 2009-2010, con criterios de profilaxis con Palivizumab.
- 2) Estimar el gasto en Palivizumab que hubiera sido necesario para cubrir a toda la población nacida entre las 32+1 - 35 semanas de gestación con factores de riesgo mayores.

Método: Estudio descriptivo transversal de los casos ingresados por bronquiolitis durante el año 2009-2010 y estudio de seguimiento de todos los niños nacidos entre las 32+1 y 35 semanas de gestación nacidos en las 10 semanas previas y 10 primeras semanas de la estación VRS y que tuvieran un hermano mayor de 14 años. Para el seguimiento se realizó una consulta telefónica mensual de Noviembre a Marzo en la que se recogía el peso del niño. En caso de ingreso se recogieron aquellas variables que pudieran servirnos para estimar el coste total de su estancia hospitalaria.

Resultados: De los 102 niños ingresados por bronquiolitis aguda, 8 de ellos tenían criterios de profilaxis con Palivizumab. En 4 de ellos la profilaxis se llevó a cabo, siendo todos ellos VRS negativo. Otros 4 casos no tenían profilaxis realizada. En 2 de ellos el VRS fue negativo, pero en los otros 2 casos resultó positivo (un caso de cardiopatía hemodinámicamente significativa y un prematuro de 34 semanas con factores de riesgo mayores). Se contabilizaron 48 niños nacidos de 32+1 a 35 semanas de gestación durante el período de inclusión en el estudio de seguimiento. De ellos tan solo 26 tenían hermanos mayores. De estos últimos, tan solo uno requirió ingreso durante 7 días por bronquiolitis moderada sin complicaciones; estimándose un coste de dicho ingreso en 3620 Euros. Sin embargo el coste del Palivizumab que hubiera sido preciso para la cobertura de los 26 niños habría ascendido a 55993 Euros.

Conclusiones: A pesar de la eficacia demostrada de la profilaxis mediante el uso del Palivizumab en determinados grupos de riesgo, continúa existiendo controversia entre diversos estudios coste-efectividad en prematuros mayores de 32 semanas. Es necesario revisar si las indicaciones actualmente vigentes son realmente coste efectivas con estudios de alta calidad.

P546

Quiste de colédoco: importancia del diagnóstico prenatal

M.^a José Lorente Sánchez, Álvaro Mula Antón, Antonio Jesús Castellanos Alcarria, Juan José Quesada López, Francisco Valero García, Jose Luis Roqués Serradilla
Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Introducción: El quiste de colédoco es una rara entidad consistente en la dilatación congénita de la vía biliar intra o extrahepática, pudiendo afectar incluso al parénquima hepático. Su etiología es desconocida aunque la teoría más aceptada apunta a la existencia de reflujo de tripsina intraútero hacia el colédoco, debido a la presencia de anomalías de la unión biliopancreática. De predominio femenino, presenta una incidencia de 1 caso por cada 50.000 recién nacidos vivos en Europa, siendo tres veces más frecuente en países asiáticos. Mientras que la ictericia es el signo más frecuente en las formas precoces, el dolor abdominal predomina en los de morfología

fusiforme y de presentación más tardía. La ecografía es el método diagnóstico de elección, siendo en ocasiones el único procedimiento realizado previo a la cirugía, acompañándose casi siempre de la realización de colangiografía intraoperatoria y de biopsia hepática, que además de distinguir el tipo de quiste descartará la presencia de complicaciones.

Caso clínico: Recién nacido de 39 semanas y peso adecuado con diagnóstico prenatal ecográfico en semana 24 de imagen quística abdominal, inicialmente compatible con quiste mesentérico. Al nacimiento destaca a la exploración la palpación de masa de 3 cm de diámetro en hipocondrio derecho en ausencia de ictericia. La ecografía abdominal y gammagrafía HIDA- Tc99 son compatibles con quiste de colédoco extrahepático con dilatación de vía biliar. En control analítico destacaba bilirrubina total de 4.9 mg/dl y GGT de 226 U/L. A los 20 días se realiza quistectomía con hepático-yeyunostomía en Y de Roux, comprobándose por colangiografía la resección completa y la ausencia de lesiones residuales. En la biopsia se hallaron datos de infiltrado crónico en ausencia de signos de displasia. La evolución fue favorable, encontrándose en la actualidad asintomático y en seguimiento por Gastroenterología.

Conclusión: El establecimiento rutinario de la ecografía prenatal ha aumentado la prevalencia del diagnóstico prenatal del quiste de colédoco. La existencia de esta dilatación quística intraútero confirma su naturaleza congénita, aunque no descarta la implicación de otras etiologías de tipo adquirido, sobre todo en las formas fusiformes. El diagnóstico precoz de esta malformación, que únicamente se manifiesta clínicamente en el 5% de los neonatos afectados, permite llevar a cabo su extirpación quirúrgica temprana con el objetivo de evitar la aparición de complicaciones como la colangitis, la cirrosis biliar y el colangiocarcinoma

P547

Recién nacido con diagnóstico de síndrome de charge atípico: a propósito de un caso

Gloria M.^a Quesada Trujillo, M.^a Ángeles Santos Mata, Priscila Zamora Reed, Serafín Rodríguez López, María Muñoz Cabeza, Joaquín Ortiz Tardío
Hospital Jerez de la Frontera

Introducción: El síndrome de CHARGE es una enfermedad compleja que reúne en la misma persona varias alteraciones congénitas. El acrónimo CHARGE hace referencia a sus principales características: coloboma, defectos cardíacos, atresia de coanas, retraso del crecimiento y el desarrollo, anomalías genitales y/o urinarias y anomalías auditivas. Alrededor del 40% de los niños con CHARGE tienen parálisis facial y hasta un 30% presentan trastornos deglutorios. Su incidencia es aproximadamente 1:10000 RN. En el 60-70% de estos pacientes se ha identificado la mutación del gen CHD7 (región 8q12). La mayoría son mutaciones de novo y en menor número autosómicas dominantes. Se presen-

ta un paciente afectado de síndrome de CHARGE con estudio genético confirmativo.

Caso clínico: Recién nacido de sexo masculino, 34 semanas de edad gestacional. Peso al nacimiento: 2470 g. Talla: 47 cm. Producto único de segunda gestación. Padres sanos, no consanguíneos. Cesárea urgente por desprendimiento prematuro de placenta. Líquido amniótico claro. Apgar 6/9/9. Ingresa en nuestra unidad por dificultad respiratoria y episodios de apnea.

Exploración: Buen estado general. Fontanela anterior normotensa. Cráneo normoconfigurado. Fenotipo dismórfico: pabellones auriculares de implantación posterior, levemente displásicos;iltrum largo; labio superior fino. Auscultación cardiorrespiratoria: buena entrada de aire bilateral, Silverman 1. Soplo sistólico II/VI. Pulsos palpables. Abdomen normal. Genitales externos masculinos, hipoplásicos, teste izquierdo no palpable. Hipotonía axial marcada. Reflejos propios presentes. **Evolución:** Al inicio de la alimentación oral se aprecia buena succión con deglución ineficaz, saliendo contenido alimenticio por coanas. A los 9 días de vida experimenta empeoramiento clínico coincidiendo con neumonía aspirativa. Se diagnostica de comunicación interauricular e interventricular, trastorno de la motilidad faringoesofágica y criptorquidia entre otros. Otoemisiones acústicas y potenciales auditivos negativos. Retraso psicomotor. Estudio genético: confirma mutación CHD7. Estudios en progenitores: normales.

Conclusión: El síndrome de CHARGE es de difícil diagnóstico, dada la variabilidad en su presentación, requiriendo la actuación de un equipo multidisciplinar. Frecuentemente los pacientes no presentan todas las malformaciones que contiene el acrónimo, catalogándose de CHARGE atípico o incompleto. Destacamos la presentación clínica de nuestro paciente, con trastorno deglutorio, cardiopatía y sordera. La importancia de la sospecha clínica es fundamental previa a la confirmación. La mutación en el gen CHD7 se identifica en 2/3 de los casos y en los restantes se cree que puede deberse a heterogeneidad genética. La identificación de mutaciones permite establecer el diagnóstico de certeza, lo que, junto con el mejor conocimiento del síndrome, han conllevado un aumento de diagnósticos en la última década.

P548

Sépsis asociada a cateteres venosos centrais numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais no ano de 2010

Cristiana Carvalho, Sónia Regina Silva,
M.^a Eulália Afonso
Maternidade Dr. Daniel de Matos

Introdução: Os cateteres venosos centrais (CVC) são indispensáveis numa unidade de cuidados intensivos neonatais (UCIN). A sépsis associada aos CVC é uma das causas mais frequentes de infecção nosocomial, contri-

buindo para o aumento da morbilidade e mortalidade no período neonatal. O objetivo deste trabalho foi avaliar os casos de sépsis associadas a CVC durante o ano de 2010 e comparar com anos anteriores.

Método: Estudo descritivo retrospectivo dos casos de sépsis associadas a CVC que ocorreram na UCIN de um hospital de nível 3, pertencente a uma Unidade de referência Materno-Fetal, que não recebe pós-cirúrgicos.

Resultados: No período de estudo ocorreram 11 casos de sépsis associada a CVC em 9 recém-nascidos (RN), correspondendo a uma densidade de incidência de sépsis de 18/1000 dias CVC. A idade gestacional mediana dos RN foi de 28 semanas. Quanto ao peso de nascimento, 50% tinham muito baixo peso. A sépsis associou-se a catéter venoso umbilical 33% e a cateter central de inserção periférica em 67%. Os agentes isolados foram os seguintes: *Staphylococcus* coagulase-negativos 4 casos, *Staphylococcus aureus* 3 casos; *Enterobacter species* 3 casos e *Candida albicans* 1 caso. A sépsis ocorreu após um tempo de permanência de CVC mediano de 5 dias, sendo que 3 casos ocorreram nas 48h após a remoção do CVC.

Conclusões: Os resultados do presente estudo estão de acordo com o que se encontra descrito na literatura sobre a sépsis associada a CVC em unidades de cuidados intensivos neonatais. O conhecimento sobre a incidência de sépsis associada a CVC, os gérmens mais frequentemente envolvidos e o seu perfil de resistência aos antimicrobianos são fundamentais para melhorar a qualidade dos cuidados prestados.

P549

Sepsis neonatal precoz. Epidemiología y clínica en nuestro medio

María Sánchez Erce, Pilar Samper Villagrasa,
Víctor Rebaje Moisés, Eduardo Aguilar Perdiguero,
Sara Viscor Zárate, Mercedes Odriozola Grijalba
Hospital Universitario Miguel Servet

Introducción: La sepsis neonatal precoz se caracteriza por la presencia de signos o síntomas de infección sistémica que aparece en las primeras 72 horas de vida. Son causadas por microorganismos localizados en el canal del parto, contagiándose al final de la gestación o en el momento del parto. La sepsis neonatal continúa siendo una de las principales causas de mortalidad y morbilidad neonatal en nuestro medio. Nuestro objetivo es conocer la epidemiología y características de ésta para poder disminuir su incidencia.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo realizado mediante la revisión de las historias clínicas de recién nacidos ingresados en nuestra unidad entre enero de 2007 y diciembre de 2010, con diagnóstico de sepsis neonatal precoz. Los datos obtenidos se han analizado mediante el programa estadístico SPSS 17.0.

Resultados: En el periodo de tiempo estudiado, se han ingresado 4175 recién nacidos, 35 de ellos diagnosticados de sepsis neonatal precoz con hemocultivo positivo (incidencia de 8,28%). Un 57,72% de sexo masculino y un 52,45% pretérminos, con un peso medio de 2298,6g. La clínica de presentación más frecuente ha sido distrés respiratorio (20%), inestabilidad hemodinámica (14,28%) o ambas (17,14%). Como factores de riesgo maternos destacan la rotura prematura de membranas (42,85%), la corioamnionitis materna (22,9%) y la fiebre intraparto (17,1%). El microorganismo causal más frecuentemente aislado en hemocultivo ha sido *Escherichia coli* (22,9%), seguido de *Enterococcus* (20%) y *Streptococcus agalactiae* (14,5%). En cuanto a la sensibilidad antibiótica en el antibiograma, *Escherichia coli* es sensible en el 100% de los casos a cefotaxima y en el 75% a gentamicina. *Enterococcus* y *Streptococcus agalactiae* son sensibles a ampicilina en el 100% de los casos. El tratamiento empírico más utilizado ha sido ampicilina asociado a gentamicina (82,9%). Un 51,4% ingresaron en la unidad de cuidados intensivos neonatales y fueron éxitos un 8,6%.

Conclusiones: Dada la gran morbimortalidad de la sepsis neonatal precoz en nuestro medio, es esencial tener un protocolo de profilaxis antibiótica intraparto y ejercer una especial vigilancia a los recién nacidos con factor de riesgo infecciosos.

P550

Sepsis-neumonía por *Chryseobacterium meningosepticum* en neonato inmunocomprometido tratado exitosamente con Vancomicina + Rifampicina

M. Esther García Rodríguez, Pilar Rojas Feria, Gemma Calderón López, Gloria Hernández Ruiz, Jesús Ruíz, Antonio Losada Martínez
Unidad de Neonatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío

Introducción: *Chryseobacterium meningosepticum*, también conocido como *Flavobacterium meningosepticum*, es un bacilo Gram negativo aerobio no fermentador que se encuentra en plantas, suelo y sistemas de agua, incluyendo el entorno hospitalario. Prematuros e individuos inmunocomprometidos son especialmente susceptibles a este microorganismo. Así, es temido por haber sido descritas infecciones de tipo sepsis-meningitis de manera epidémica en prematuros ingresados en unidades de cuidados críticos neonatales.

Caso clínico: Ingresó neonato a término con 4 días de vida procedente de traslado externo por sospecha de metabolopatía (hiperamoniemia, acidosis, hipoglucemia severa acompañada de crisis convulsiva y letargia progresiva), por posible necesidad inminente de técnicas de depuración extrarrenal). A su llegada, se mantiene a dieta absoluta con nutrición parenteral total y restricción proteica (0,5 g/kg/día), ritmo elevado de glucosa iv y cofactores. No llega a precisar quelantes del amonio por

normalización de éste. Acidosis metabólica que compensa con polipnea y respiración superficial, hasta que claudica precisando intubación. A la espera de resultados analíticos, presenta empeoramiento brusco con aumento de las necesidades ventilatorias, observándose imágenes radiológicas con exudados dispersos que persisten durante al menos 1mes. Se inicia tratamiento con Piperacilina-Tazobactam durante 14 días sin observarse mejoría evidente. Posteriormente inicia cuadro séptico con afectación severa del estado general, fiebre, alteración del estudio de coagulación, anemia y plaquetopenia que precisan transfusión de hemoderivados y oligoanuria. PCR 220 mg/L. Se sustituye la antibioterapia por Meropenem y Vancomicina ante la sospecha de sepsis nosocomial. Empeoramiento progresivo precisando drogas inotrópicas y ventilación de alta frecuencia. Hemocultivo negativo. PCR *Pneumocystis* negativa. Citoquímica y cultivo LCR negativos. Se añaden al tratamiento Anfotericina B liposomal y Ampicilina para cubrir hongos y *Leuconostoc*. Llega cultivo aspirado traqueal positivo a *Chryseobacterium meningosepticum*, sensible a la combinación Rifampicina + Vancomicina, con sensibilidad intermedia a Levofloxacino y resistente al resto de antimicrobianos analizados, incluidos Carbapenems. Se inicia esta combinación y se mantiene durante 10 días, con evolución claramente favorable, permitiendo extubación, y desapareciendo el infiltrado radiológico. Simultáneamente a su aislamiento en aspirado traqueal, se aísla *Chryseobacterium meningosepticum* en frotis de erosiones perianales. Cultivos de control tras el tratamiento negativos.

Conclusiones:

- *Chryseobacterium meningosepticum* puede producir infecciones graves en pacientes inmunodeprimidos.
- En nuestro caso no se produjo afectación meníngea (mortalidad superior al 50%).
- Fue tratada exitosamente con la combinación Vancomicina + Rifampicina guiados por el buen resultado in vitro, aunque actualmente la mayoría de los autores recomiendan la combinación quinolona + cotrimoxazol y desechan el uso de Vancomicina.

P551

Shunt porto-cava sistémico congénito intrahepático como causa de colestasis neonatal. A propósito de un caso

Adela Rodríguez Barba, Pilar Rojas Feria, Ana Isabel Garrido Ocaña, Alejandro Rodríguez Martínez, Marta González Fernández-Palacios, Antonio Losada Martínez
Hospital Universitario Virgen del Rocío

Introducción: Los shunts congénitos portosistémicos son unas malformaciones vasculares raras que pueden derivar en graves complicaciones para el paciente. En muchos casos están en relación con colestasis neonatal, tumores benignos o malignos de hígado, síndrome hepatopulmonar, hipertensión de la arteria pulmonar y encefalopatía portosistémica. Se diferencian en dos

grandes grupos según sean intra o extrahepáticos y el tratamiento será distinto en ambos grupos. El tratamiento es quirúrgico o endovascular para el cierre de los extrahepáticos, mientras que los intrahepáticos, sin más lesiones asociadas, cierran espontáneamente en los primeros dos años de vida. El diagnóstico se realiza mediante técnicas de imagen: ecografía, TAC o angi-RMN.

Caso clínico: Recién nacido varón, sin hallazgos familiares ni obstétricos de interés, que ingresa procedente de consultas externas de neonatología para estudio de colestasis con deposiciones no acólicas (bilirrubina directa = 3,7 mg/dl). La exploración a su ingreso era normal sin hepatomegalia y lo único que destacaba era una coloración icterico-bronceada. Los datos analíticos fueron: GOT: 87 U/l; GPT: 41 U/l; fosfatasa alcalina: 610 U/l; GGT: 172 U/l; bilirrubina total: 12 mg/l; bilirrubina directa: 3,7 mg/l. Estudio de coagulación normal. Resto de pruebas analíticas (alfa 1 antitripsina, ácidos biliares, serología VHB, CMV, herpesvirus, VEB, parvovirus B19, metabolismo del hierro, proteinograma, inmunoglobulinas, tripsina inmunorreactiva) resultaron negativas. Como prueba de imagen se realizó una ecografía abdominal que sugirió la presencia de un shunt portosistémico intrahepático, que fue confirmado con una angi-RMN. Se descartó atresia de vías biliares al realizar gammagrafía hepática que fue normal. El paciente fue dado de alta en tratamiento con ácido ursodesoxicólico y vitamina K y fue remitido a consultas externas de digestivo para seguimiento evolutivo de su lesión.

Conclusiones: El shunt porto-sistémico congénito intrahepático es una causa de colestasis neonatal rara, habiéndose descrito tan sólo cinco casos de ellos en la literatura. Siempre hay que descartar previamente otras causas más comunes de colestasis neonatal.

P552

Torsión testicular bilateral sincrónica en un recién nacido

Amparo Sangil González, Desiderio Reyes Suárez, Francisco Domínguez Ortega, Gloria González Azpeitia, Carmelo Tejera Ramírez
Servicio Neonatología. Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias

Introducción: La torsión testicular perinatal, es una entidad rara, que se define como la torsión que se produce entre el período prenatal y el mes de vida. La mayoría de los casos son unilaterales y se producen intraútero, lo que conlleva una tasa de pérdida testicular importante. La presentación bilateral es mucho menos frecuente, con pocos casos publicados en la bibliografía mundial. La forma neonatal es distinta a la de edades posteriores, ya que la túnica vaginal no está bien unida a la pared escrotal, con lo que la torsión incluye todo el testículo y se produce típicamente en su localización extravaginal. Los mecanismos que producen la torsión continúan siendo desconocidos. La clínica depende del

momento en que se produce la torsión, pero en el período neonatal suele ser asintomática y constituir un hallazgo clínico casual a la exploración en el momento del nacimiento. El manejo de la torsión testicular neonatal es controvertido.

Caso clínico: Se presenta el caso de un recién nacido de 39 semanas de edad gestacional, parto eutócico cefálico, PN 3.710 gramos, Apgar 9/9, sin evidencia de alteración escrotal en ecografías prenatales, que al primer día de vida presenta tumefacción, aumento de volumen y equimosis de ambos escrotos. La ecografía testicular constata alteración difusa y heterogénea de la arquitectura testicular bilateral y en el estudio Doppler se observa ausencia de flujo sanguíneo en ambos testículos (Figura 1). Todos estos hallazgos son sugestivos de torsión testicular bilateral. Se realiza intervención quirúrgica urgente detectándose torsión testicular bilateral extravaginal, con signos de necrosis en ambos testículos. Se practicó orquidectomía bilateral con buena evolución postoperatoria. El examen histopatológico confirmó la existencia de necrosis hemorrágica en ambos testículos y edema focal. Tanto la exploración como la ecografía y la anatomía patológica sugieren la forma sincrónica de la torsión.

Figura 1. Ecografía testicular. Alteración difusa.



Conclusiones:

- Destacar que el diagnóstico es fundamentalmente clínico, que se complementa con exámenes de imagen.
- Enfatizar la importancia del meticuloso examen clínico de los genitales del recién nacido para un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

P553

Tratamiento con eritropoyetina en la isoimmunización anti-E: a propósito de un caso

Alejandra Vercher Grau, Marta Ballbè Blasi, Lucía Pascual Estruch, Consuelo Vázquez Gomis, Leonor Rico Moncho, Fernando Vargas Torcal
Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Elche

Introducción: Recién nacida con anemia hemolítica por isoimmunización anti-E tratada en eritropoyetina (EPO).

Caso clínico: Recién nacida pretérmino (34 SG) / peso adecuado para la edad gestacional (2.055 gramos), que a las 14 horas de vida presenta hiperbilirrubinemia en rango de fototerapia. Se trata de un embarazo controlado en la consulta de alto riesgo obstétrico por detectarse anticuerpos antieritrocitarios anti-E en el primer trimestre (último control a las 33 semanas de gestación con titulación (1/4.096). Gestación finalizada por cesárea a las 34 semanas por sospecha de desprendimiento de placenta (Apgar 7/9/10), por lo que ingresa en Neonatos por prematuridad. Se instaura tratamiento con fototerapia a las 14 horas de vida (bilirrubina de 7'2 mg/dL) ante isoimmunización anti-E con titulación de anticuerpos 1/300, siendo necesario dicho tratamiento hasta en 5 ocasiones. A los 17 días de vida, ante signos clínicos de persistencia de anemia hemolítica (hepatoesplenomegalia, soplo sistólico), con valores de bilirrubina de 13'9 mg/dL y hemoglobina de 7'6 gr/dl se inicia tratamiento con EPO a 250 UI/Kg/3 veces por semana, hierro y ácido fólico. A los 20 días de vida, ante Hb de 6'3 g/dL se realiza transfusión de concentrado de hematíes a 20 ml/kg; no precisando

de fototerapia ni nuevas transfusiones desde entonces. Control analítico previo al alta: bilirrubina 4'7 mg/dl, Hb 11'7 gr/dL, Hto 36%, y exploración física dentro de la normalidad. Se cita en consultas externas de Neonatología para continuar tratamiento con EPO y control clínico hasta los 3 meses (en que persiste el riesgo de hemólisis). Se realizan controles seriados de hemoglobina, hematocrito y bilirrubina, con disminución progresiva de la bilirrubina manteniéndose estables el resto de parámetros.

Conclusiones:

- No hay una recomendación general de tratar con EPO las anemias tardías por isoimmunización, pero según estudios recientes publicados resulta útil su administración para evitar la necesidad de transfusión y reingreso hospitalario.
- En nuestro caso, la paciente evolucionó de manera favorable, precisando únicamente una transfusión al inicio de dicho tratamiento.
- Destacar que la isoimmunización anti-E es una entidad poco frecuente en la cual es difícil predecir el comportamiento clínico y la severidad de la enfermedad, ya que se ha observado una disparidad importante entre los títulos de anticuerpos y el nivel de anemia.

Neumología

P554

Anemia aguda de etiología poco frecuente. Consideración diagnóstica

Marisela Guido Ferreras, Antonio Domínguez, Fernando Picchi, María José Carbonero, Guadalupe Borja, Guadalupe Pérez
Hospital Virgen Macarena

Introducción: Hablamos de anemia cuando existe una disminución de la cifra absoluta de hemoglobina considerados normales para un sujeto. La anemia es la afectación hematológica más frecuente en edad pediátrica siendo la anemia ferropénica la más prevalente, por alimentación deficiente y/o infecciones recidivantes.

Caso clínico: Niña de 19 meses que ingresa por presentar palidez-cutáneo mucosa, tos y disnea de esfuerzo de 48 horas de evolución. Antecedentes previos sin interés. Exploración física: buen estado general, piel y mucosas pálidas. Auscultación pulmonar normal. Taquicardia con soplo sistólico III/VI. Abdomen blando sin visceromegalias. Buen estado nutricional. Resto de exploración normal. Exámenes complementarios: Hemograma: Hb 6.06 g/dL, VCM 66.6 FL, Hto 22.5%, reculocitosis 5%, haptoglobina 5 mg %, plaquetas 326000, hierro sérico 13 µg/dL ferritina 48 ng/ml. Ante el diagnóstico de anemia se realiza: Bilirrubina total 0.58 mg/dl, frotis de sangre periférica anisocitosis con microcitosis. Electroforesis de hemoglobina normal. Screening de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa normal, bioquímica, PCR y transaminasas normales. Sedimento de orina normal. Sangre oculta en heces negativo.

Anticuerpos ANA IFI, ANCA, antimitocondriales negativos. Alfa 1 antitripsina normal. IgA antitransglutaminasa negativos. Ecografía abdominal leve esplenomegalia. Gammagrafía con Tc 99 descarta divertículo de Meckel Radiografía de tórax infiltrado micronodular bilateral. TAC pulmonar lesiones de condensación en zonas medias y basales bilaterales, zonas en vidrio esmerilado. Fibrobroncoscopia se observa mucosa friable de fácil sangrado, obteniendo líquido sanguinolento en LBA. Estudio de macrófagos cargados de hemosiderina mayor de 90%. Diagnóstico hemosiderosis pulmonar idiopática. Inicia tratamiento con hierro y corticoides vía oral (1mg/kg/d). Actualmente a los 6 meses se mantiene buena evolución y controles periódicos clínicos y analíticos.

Conclusiones:

- La HPI es una enfermedad de baja incidencia (0.25/ millón de habitante), caracterizada por hemorragias pulmonares con posterior depósito de hemosiderina en el parénquima pulmonar.

- La etiología es desconocida, pero puede estar asociada en un 25% a otras patologías como APLV, enfermedad celíaca o enfermedades autoinmunes.
- El cuadro clínico en su forma aguda más frecuente en niños mayores se presenta con tos, hemoptisis y anemia.
- La forma insidiosa como en nuestra paciente y en lactantes se presenta con astenia, anemia y retraso ponderoestatural.
- Su diagnóstico se sospecha por la historia clínica, radiografía y TAC pulmonar que se confirma mediante la demostración de macrófagos cargados de hemosiderina mayor del 20% en el LBA, también pueden demostrarse en esputo o líquido de lavado gástrico realizado cuando no es posible realizar fibrobroncoscopia y LBA.

P555

Asociación de dos malformaciones poco frecuentes: Hernia Diafragmática derecha e hiperplasia tímica de localización atípica

Laura Serrano López, Miguel Ángel Delgado Jiménez, Eloísa Díaz Moreno, Alfredo Valenzuela Soria, Laura Zamorano Bonilla, Ricardo Fernandez Valadés
Unidad de Neumología Pediátrica. HU Virgen de las Nieves

Introducción: Las hernias diafragmáticas congénitas (HDC) constituyen una patología neonatal con alta morbi-mortalidad, suele requerir tratamiento quirúrgico precoz. Su localización más habitual es izquierda (80-90%) por defecto en la porción posterolateral del diafragma (hernia Bochdalek), siendo menos frecuente en el lado derecho (10-15%) o bilaterales (5%). Las masas torácicas son poco frecuentes en la infancia y más en el primer año de vida. En esta época las lesiones más habituales localizadas en mediastino medio y posterior son lesiones quísticas (congénitas o no), tumores de origen neurogénico, lipomas, linfomas u otras malformaciones congénitas (secuestro pulmonares, anomalías vasculares). La presencia de tejido tímico en esta localización es excepcional.

Caso clínico: Recién nacido a término sin antecedentes obstétricos de interés, diagnosticado HDC derecha en las primeras horas de vida al presentar dificultad respiratoria progresiva. Es intervenido a las 24 horas sin presentar complicaciones significativas, se mantiene asintomático desde el punto de vista respiratorio. A los 6 meses ante un cuadro de dolor abdominal se realiza radiografía de tórax y abdomen, apreciándose condensación uniforme en LSI. En ese momento está asintomático desde el punto de vista respiratorio. Ante la sospecha de malformación congénita se realiza TC toráci-

co donde se identifica una lesión quística de 6x3.8x3.5 cm en LSI, adyacente a mediastino medio y posterior. Diagnóstico radiológico: Quiste broncogénico. Se realiza intervención quirúrgica, comprobándose en la biopsia intraoperatoria que la lesión estaba compuesta por tejido tímico sano. Se realizó resección parcial para liberar la compresión del LSI y se mantuvo en su mayor parte el timo sano.

Conclusiones: La hiperplasia tímica suele ser un hallazgo casual y suele cursar de forma asintomática, y en pocos casos con clínica relacionada con la compresión mediastínica. La radiología simple suele mostrar una imagen típica, en forma de vela de barco, o con ensanchamiento mediastínico. En ocasiones aparecen imágenes distintas que nos pueden confundir con otras patologías. En nuestro caso la asociación con otras malformaciones congénitas y la localización en mediastino medio-posterior hizo confundir el diagnóstico prequirúrgico. De hecho si el diagnóstico clínico y radiológico hubiera sido de hiperplasia tímica, se podría haber adoptado una actitud expectante.

P556

Complicaciones de la neumonía: Revisión de los casos presentados en nuestro hospital durante los años 2010 y 2011

Ana María Campos Martínez, María Victoria Jiménez Cabanillas, Laura Serrano López, Beatriz Guerrero Montenegro, Miguel Ángel Delgado Jiménez, José Antonio Martín García
Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Introducción: Las neumonías adquiridas en la comunidad son la principal causa de morbilidad en los países desarrollados y la primera causa de mortalidad infantil mundial. En los últimos años ha aumentado el número de complicaciones asociadas, aumentando también el número de hospitalizaciones. El conocimiento de las mismas, así como el establecimiento de una actitud terapéutica adecuada ayuda a reducir la morbimortalidad de esta patología.

Método: Estudio descriptivo en el que se presentan 39 casos de neumonías complicadas ingresadas en nuestro hospital de enero de 2010 a diciembre de 2011, analizando los siguientes parámetros: sexo, edad, vacunación antineumocócica, estancia media hospitalaria, ingreso en UCIP, etiología, tipo de complicación: insuficiencia respiratoria, derrame pleural y empiema, necrosis, neumatocele, bacteriemia/sepsis; realización o no de estudio inmunológico y actitud terapéutica. Los datos han sido analizados con el programa estadístico SPSS 15.0.

Resultados: De los casos presentados, la incidencia fue similar en varones que en mujeres, aumentando en la franja de los 5 a los 11 años. El 38,4% seguía vacunación antineumocócica heptavalente (en algunos de ellos la última dosis fue vacuna trece valente), frente al 43,6%

que no. El 35,9% precisó ingreso en UCIP, y de ellos, prácticamente todos precisaron drenaje de derrame pleural. La estancia media de permanencia hospitalaria: 12,4 días. Durante el ingreso, el 35,9% de los pacientes presentaron insuficiencia respiratoria aguda. En el 30,8% el agente aislado fue Neumococo, seguido de *Mycoplasma pneumoniae* (7,7%). La complicación más frecuente fue el derrame pleural (94,8%), asociado a otras en algunos de los casos. En el 13,5% se realizó toracocentesis diagnóstica, y en un 37,8% se realizó drenaje continuo y administración de uroquinasa. El 5,1% de los casos se asoció a neumonía necrotizante, e igual porcentaje para neumatocele. La bacteriemia estuvo presente en el 12,8%. El estudio inmunológico se realizó en el 33,3% de los casos. Los antibióticos más utilizados fueron Cefotaxima (61,5%), y Clindamicina (46,2%), seguido de Ampicilina (41%).

Conclusiones:

- Las complicaciones asociadas a las neumonías son cada vez más frecuentes, por lo que conocerlas, diagnosticarlas y tratarlas correctamente es fundamental para evitar la alta morbimortalidad asociada.
- La complicación más habitual es derrame pleural, y el Neumococo el agente aislado más frecuentemente.
- El antibiótico que más se utilizó fue Cefotaxima, si bien desde la realización de un nuevo protocolo hospitalario a mediados de 2011 sobre el tratamiento de la neumonía complicada, el uso de Ampicilina se ha extendido en numerosos casos.

P557

Derrame pleural paraneumónico en pediatría: nuestra casuística en los últimos 10 años

Marita Lardón Fernández, Guillermo Cañadas de la Fuente, Oliver Valenzuela Molina, Aida Ruiz López, Jose Uberos Fernández, Adolfo Sánchez Marengo
Hospital Universitario San Cecilio

Introducción: Se ha producido un aumento de la incidencia del derrame pleural paraneumónico (DPP) en los últimos años. Aproximadamente un 40% de las neumonías que precisan hospitalización en niños se complican con derrame pleural y el 0.6-2% evolucionan a empiema. Sin embargo, la mayoría de los datos actuales pertenecen a series americanas ya que disponemos de pocos estudios sobre este tema en nuestro medio.

Objetivos: Analizar la incidencia en nuestra unidad del DPP así como los antecedentes personales, las características epidemiológicas y clínicas, los hallazgos del laboratorio y el tipo de derrame.

Método: Se realizó un estudio retrospectivo de los DPP ingresados en nuestra unidad entre los años 2001 y 2011.

Resultados: Durante el período del estudio, 59 pacientes ingresaron en nuestra unidad con el diagnóstico de DPP. Se evidencia un aumento de la incidencia en

los últimos 5 años acumulándose el mayor número de casos en los años 2007 (22.0%) y 2009 (20.3%), sobre todo en los meses de invierno (35.6%) y otoño (30.5%). La edad media fue de 4.5 años (rango de 0 a 14 años) y el 57.6% fueron varones. Un total de 11 pacientes (18.6%) tenían enfermedad de base (el 13.6% patología respiratoria crónica). Sólo el 31% recibió alguna dosis de vacuna antineumocócica. La duración media de los síntomas antes de ser ingresados fue de 6.37 días. La media de la temperatura axilar máxima alcanzada fue de 39.4 °C. El 72.9% asociaba tos, un 32.2% dolor toraco-abdominal, un 27.1% vómitos y/o diarrea y un 66.1% dificultad respiratoria. El 42.5% de los pacientes (25) recibieron antibiótico previo siendo los dos antibióticos más usados la amoxicilina (13.6%) y la amoxicilina clavulánico (10.2%). La media de días de antibiótico previo fue de 1.5. Analíticamente, la cifra media de leucocitos al ingreso fue de 18.138 (74.8% neutrófilos) con una proteína C reactiva media de 27.4. El 96.6% de los derrames eran tipo exudado localizándose la mayoría en el hemitórax izquierdo (33.3%). Según la clasificación de Light, la mayoría pertenecían a la clase 1 (28.8%) y clase 5 (25.4%), con un 8.5% de empiemas.

Conclusiones

- Destaca la baja cobertura vacunal antineumocócica en nuestro medio (sólo el 31%).
- Se hace indispensable realizar nuevos estudios tras varios años desde la introducción de la vacuna antineumocócica tridecaavalente (VNC13) ya que cabe esperar un descenso de la incidencia de DPP.

P558

Formas clínicas del síndrome de cimitarra

Rocío Pedraz de Juan, María del Mar Núñez Cárdenas, Isabel María Delgado Pecellín, Mercedes Llampén López, María Torres Rico, Juan Pedro González Valencia

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío

Introducción: El Síndrome de la Cimitarra (SC) se caracteriza por drenaje venoso pulmonar anómalo (DVPA), total o parcial, generalmente derecho. Es infrecuente, pudiendo asociar otras malformaciones. La presentación clínica puede ser muy variable, desde asintomático hasta insuficiencia cardiorrespiratoria grave. Están descritas dos formas, la "infantil" y la "adulta".

Casos clínicos:

Caso 1: niña de 4 años derivada a nuestro Hospital para valoración de hipoplasia pulmonar derecha y dextrocardia diagnosticada con 2 años en el contexto de neumonías de repetición. Antecedentes familiares: madre malformación de Dandy Walker y enfermedad de Von Willebrand. Antecedentes personales: embarazo con amenaza de aborto por placenta previa. Exploración física: se ausculta hipoventilación en base pulmonar derecha, latido cardíaco audible en hemitórax derecho. Resto exploración normal. Pruebas

complementarias: Radiografía ánteroposterior (Rx AP) de tórax: hipoplasia lóbulo superior derecho (LSD) y lóbulo inferior derecho (LID); RM y angio-TAC: hipoplasia-agenesia de arteria pulmonar derecha y DVPA, hacia vena cava suprahepática, hipoplasia de LSD y LID. Fibrobroncoscopia: bronquio de LSD en fondo de saco, ausencia de pirámide basal derecha, resto normal. Dadas las infecciones respiratorias reiteradas, se decide embolización de arteria aferente del secuestro pulmonar basal derecho, permaneciendo asintomática desde entonces.

Caso 2: hermana del caso previo. Lactante de 3 meses, con ductus persistente y comunicación interventricular remitida a nuestro hospital para valoración de distrés. Exploración física: afectación del estado general, palidez mucocutánea. Auscultación cardiopulmonar: estridor inspiratorio, hipoventilación en hemitórax derecho, espiración alargada con sibilancias, soplo sistólico I/VI en borde paraesternal derecho. Polipnea, tiraje subcostal y supraesternal; hepatomegalia. Pruebas complementarias: Rx AP tórax: hipoplasia pulmonar derecha, desplazamiento de estructuras mediastínicas hacia hemitórax derecho. Fibrobroncoscopia: traqueomalacia, bronquios de LSD y lóbulo medio terminados en fondo de saco, estenosis bronquio principal izquierdo. TAC de alta resolución torácico con contraste: agenesia pulmonar derecha, secuestro pulmonar, desplazamiento derecho de estructuras mediastínicas; pulmón izquierdo hiperinsuflado con atelectasias segmentarias. Se realizó embolización y extirpación del secuestro pulmonar, colocación de prótesis intratorácica derecha y cierre percutáneo del ductus. Posteriormente presentó varios episodios de insuficiencia respiratoria grave, falleciendo con 9 meses de vida.

Conclusiones

- Presentamos dos casos intrafamiliar de SC. Ambos casos presentaron clínica y evolución diferentes.
- La presentación a edades tempranas suele presentar peor pronóstico por las malformaciones asociadas.
- El diagnóstico de sospecha suele realizarse con la Rx AP de tórax.
- La angioTAC o angioRM ayudan a confirmar el diagnóstico permitiendo identificar anomalías asociadas.
- Es fundamental un diagnóstico precoz y realización de estudio complementarios para descartar anomalías asociadas.

P559

Granuloma endotraqueal como manifestación rara de enfermedad tuberculosa

M.^a del Mar Núñez Cárdenas, Rocío Pedraz de Juan, Isabel Delgado Pecellín, Lidia Santaló González, Javier Gallego Borrego, Cristina Remón García
Hospital Infantil Virgen del Rocío

Introducción: La incidencia de la tuberculosis (TBC) en niños en nuestro medio se estima alrededor de 30 por 100.000 habitantes. La TBC endobronquial (TBCEB) puede ser secundaria a la progresión de un foco prima-

rio adyacente o a secreciones infectadas. Es infrecuente, altamente contagiosa y puede comprometer la luz bronquial. Algunos autores han descrito la aparición de granulomas endobronquiales a los 2-3 meses del inicio del tratamiento antituberculoso, causando obstrucción de la luz bronquial y aumentando el riesgo de desarrollo de complicaciones como bronquiectasias posttuberculosis.

Caso clínico: Lactante de 9 meses con TBC pulmonar (TBCP) diagnosticada en el contexto de síndrome febril prolongado. Antecedentes familiares: tía materna conviviente diagnosticada de TBCP en tratamiento con 4 fármacos (isoniazida, rifampicina, etambutol y pirazinamida). Pruebas complementarias realizadas: primer mantoux 0 mm y radiografía ap tórax normal motivo por el cual inicia quimioprofilaxis primaria (isoniazida). Consulta en otro Centro Hospitalario donde se le realiza interferón gamma (40,42 UI/ml) y TAC pulmonar que objetiva una imagen de condensación en lóbulo superior derecho, diagnosticándose de TBCP, iniciando tratamiento con 4 fármacos. A los dos días del inicio del tratamiento comienza con estridor espiratorio, motivo por el cual la remiten a nuestro Hospital. Ante la sospecha de posible granuloma endobronquial se realiza fibrobroncoscopia (FBC), objetivándose a nivel del tercio distal de tráquea una tumoración blanquecina y friable que obstruye la luz traqueal un 90%, con estructura anatómica de ambos árboles bronquiales normales. Ante el gran tamaño del granuloma endotraqueal se realiza resección de la tumoración mediante broncoscopia rígida y se inicia tratamiento con prednisolona (2mg/Kg/día). El estudio anatomopatológico de la lesión reseca muestra lesiones granulomatosas compatibles con TBC. Cultivo de lavado broncoalveolar, PCR de micobacterias y Zielh Neelsen pendiente de resultados (estaba ya con antituberculosos). Segundo mantoux 6 mm. A la semana del inicio de corticoides se observa ausencia completa del estridor espiratorio, motivo por el cual se suspenden, permaneciendo un mes más tarde asintomática. Al conocer la sensibilidad del esputo se retira etambutol y se decide completar 2 meses con isoniazida, rifampicina y pirazinamida y 4 meses con isoniazida y pirazinamida.

Conclusiones:

- Ante la sospecha de TBCEB está indicada la realización de FBC precozmente, tanto con fines diagnósticos como terapéuticos.
- El estridor espiratorio nos debe hacer pensar en patología de la vía aérea traqueal o bronquial.
- Está indicado el uso de corticoides sistémicos en los casos de TBCEB para evitar complicaciones tales como estenosis bronquial o bronquiectasias postTBC.

P560

Malformación adenomatoidea quística. A propósito de dos casos de diagnóstico tardío

Laura Pilar Marín López, Inmaculada Rodríguez Quesada, María Laura Moreno García, Óliver Valenzuela Molina, Rocío Rodríguez Belmonte, Adolfo Sánchez Marengo
Hospital Universitario San Cecilio

Introducción: La malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQ) se considera un trastorno del desarrollo embrionario que afecta a los bronquiolos y a los espacios terminales, de modo que no se forman los alveolos terminales y el tejido pulmonar de la zona afectada adopta un aspecto quístico adenomatoso. La lesión se comunica con el árbol bronquial y habitualmente recibe vascularización de la circulación pulmonar. Se trata de una enfermedad poco común (1:10.000-1:35.000).

Presenta una serie de rasgos anatomopatológicos comunes y otros diferenciadores en los cuales se basa su clasificación. Es posible su diagnóstico prenatal aunque la confirmación requerirá el estudio anatomopatológico de la lesión. El tratamiento es quirúrgico.

Se presenta una actualización de esta enfermedad a propósito de dos casos clínicos.

Casos clínicos

Caso 1: Se presenta el caso de un niño de 22 meses de vida que acude al servicio de urgencias por fiebre elevada de 6 días de evolución junto con tos, mucosidad y anorexia, en tratamiento con azitromicina, desde hacía 48 horas. En la radiografía de tórax realizada se evidencia imagen quística con nivel hidroaéreo. La tomografía axial computerizada muestra cavidades intrapulmonares adyacentes en lóbulo inferior derecho, con nivel hidroaéreo en su interior. Se inicia antibioterapia intravenosa con amoxicilina clavulánico y clindamicina. Finalmente, a los 6 meses se procede a resección quirúrgica de lóbulo inferior derecho. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de MAQ tipo I.

Caso 2: El segundo caso se trata de un pre-escolar de dos años y medio que ingresa por neumonía. Tras 8 días de tratamiento intravenoso se procede al alta. Posteriormente presenta procesos febriles recurrentes, se realiza radiografía de tórax de control que muestra niveles hidroaéreos por lo que se realiza TAC torácico siendo diagnosticada de MAQ. Ha seguido revisiones en servicio de neumología infantil. Actualmente la paciente tiene 15 años y ha sido dada de alta del servicio de pediatría sin haber presentado complicación y sin haber precisado intervención quirúrgica.

Conclusiones:

- La malformación adenomatoidea quística es una entidad poco frecuente y menos fuera del período perinatal, pero es importante pensar en ella en niños con sintomatología respiratoria e imágenes radiológicas que puedan sugerirla, puesto que son posibles los diagnósticos tardíos.
- Debemos abogar por un tratamiento quirúrgico sin demora, a pesar de que en ocasiones la enfermedad es muy bien tolerada por el paciente.
- A pesar de una buena terapia es imprescindible el seguimiento de estos niños por el riesgo de malignización posterior descrito en la literatura.

P561

Parálisis de cuerdas vocales

Gema Lozano Sánchez, V Fernández Romero, Pilar Caro Aguilera, Antonio Urda Cardona, Antonio Jurado Ortiz
Hospital Materno-Infantil Carlos Haya

Introducción: La parálisis de cuerdas vocales constituye una de las causas de estridor en el niño. Puede ser de naturaleza congénita o adquirida. La forma congénita representa el 10-20% de las anomalías congénitas laríngeas. La etiología más frecuente es la idiopática; otras etiologías identificadas son enfermedades neurológicas, parto distócico y cirugía torácica. Su diagnóstico precisa de la visualización directa de la laringe, en ventilación espontánea, mediante endoscopia flexible.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de los pacientes menores de 14 años diagnosticados, mediante exploración endoscópica, de parálisis de cuerdas vocales desde Enero 2000 a Diciembre de 2011 en nuestro centro.

Resultados: Se incluyeron 11 pacientes con edades comprendidas entre 1 día y 7 años. Predominio del sexo femenino (8/11). Antecedentes personales: ventilación mecánica (VM) prolongada (8/11), cirugía torácica (5/11), prematuridad (3/11), encefalopatía (3/11), parto distócico (1/11), papilomatosis laríngea tratada con láser (1/1). 10/11 de los pacientes presentaron estridor inspiratorio como signo inicial. En todos los casos se realizó broncoscopia flexible, objetivándose los siguientes hallazgos: parálisis de cuerdas vocales (7/11), parálisis de cuerdas vocales (4/11). Otros hallazgos secundarios fueron: laringo/traqueomalacia (2/11), sinequia de comisura anterior de cuerdas vocales (2/11). La afectación fue unilateral en 6/11 -5/6 izquierda- y bilateral en 5/11. El diagnóstico fue parálisis congénita en 4/11 de los casos y adquirida en 7/11 de los casos. Evolución: 4/11 pacientes precisaron intubación y conexión a VM, y en 2, de los que precisaron VM, se realizó traqueostomía. Mejoría clínica (2/11), pérdida de seguimiento -procedencia de otro centro- (2/11), persistencia del estridor sin compromiso respiratorio en la actualidad (5/11), éxitus en 2 casos, secundario a patología de base (encefalopatía, meningitis neonatal grave).

Comentarios

- Los factores de riesgo identificados en nuestra serie coinciden con los descritos en la literatura (VM, cirugía torácica, parto distócico, encefalopatía...).
- Observamos un predominio de parálisis adquirida y de afectación unilateral -izquierda- de acuerdo con lo descrito por la mayoría de los autores.
- Ante un paciente con estridor y los antecedentes mencionados resulta de especial interés la realización de una exploración endoscópica para descartar una posible parálisis de cuerdas vocales.
- Consideramos que el abordaje terapéutico debe ser individualizado para cada caso, debiendo considerarse la cirugía laríngea en casos de insuficiencia respiratoria grave.

P562

Pneumonia recorrente num Lactente

Maria Inês Mascarenhas, Catarina Silvestre, António Figueiredo, Rosário Ruivo, Graciete Bragança
Departamento de Pediatria-Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE

Introdução: A pneumonia recorrente pode traduzir uma grande diversidade de patologias nomeadamente imunodeficiência primária ou secundária, fibrose quística ou malformações congénitas. A sua investigação implica uma anamnese e exame objectivo cuidados e exames complementares orientados. O diagnóstico é essencial para o tratamento apropriado e para minimizar o risco de lesão pulmonar irreversível.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo masculino com 2 anos de idade e antecedentes familiares e pessoais irrelevantes.

Aos seis meses de idade é internado por febre e polipneia; a radiografia mostrava imagem de hipotransparência homogénea no lobo superior direito (LSD). Apesar do tratamento com penicilina endovenosa (ev) a resposta clínica e radiológica é lenta, com necessidade de antibióticoterapia ev durante 3 semanas. Tem alta com resolução da imagem radiológica, orientado para consulta. Considerando a evolução arrastada realizada prova de suor e doseamento de imunoglobulinas séricas, que não apresentam alterações.

Mantem-se assintomático até aos 14 meses, altura em que é novamente internado por pneumonia com a mesma localização. Durante o internamento é realizada broncofibroscopia que não revela alterações estruturais e TC-torácica que descreve consolidação extensa no LSD e imagens sugestivas de pneumatoceles. Tem alta após 21 dias de antibióticoterapia ev.

Repete TC torácica, em ambulatório, seis meses após o segundo internamento, que revela malformações quísticas no LSD compatíveis com malformação adenomatoide quística pulmonar. Foi submetido a lobectomia total do lobo superior direito aos 24 meses de idade encontrando-se actualmente assintomático.

Conclusões: A malformação adenomatóide quística pulmonar (MAQP) é uma anomalia rara com uma incidência de 1 para 25000-35000 gestações. Corresponde a 25% das malformações pulmonares e geralmente é diagnosticada ecograficamente no período pré-natal; mais raramente, o diagnóstico é feito após o nascimento habitualmente no contexto de infecção respiratória recorrente com a mesma localização. No presente caso, apesar de uma TC torácica inicial em fase aguda de doença não ter sido conclusiva, o elevado grau de suspeição conduziu à sua repetição e ao diagnóstico definitivo. O tratamento é sempre cirúrgico.

P563

Pneumotórax espontâneo recorrente: 2 casos clínicos

Ana Carolina Viveiro, María Manuel Zarcos
*Serviço de Pediatria do Hospital de Santo André,
 Centro Hospitalar Leiria-Pombal*

Introdução: O pneumotórax espontâneo é raro e ocorre frequentemente em adolescentes ou adultos jovens. A causa subjacente é geralmente a ruptura de bolhas subpleurais apicais. A terapêutica conservadora desta patologia apresenta elevada recorrência. Os autores descrevem dois casos clínicos de dois adolescentes do sexo masculino de 16 e 17 anos, respectivamente, que recorreram ao serviço de urgência por dor torácica.

Casos clínicos: No primeiro caso o adolescente apresentava dor torácica com 2 semanas de evolução e, ao exame objectivo, não eram observáveis sinais de dificuldade respiratória, mas à auscultação constatou-se uma diminuição do murmúrio vesicular no vértice esquerdo. A radiografia de tórax evidenciou um pneumotórax de pequenas dimensões, tendo sido internado para terapêutica conservadora e estudo etiológico. Notados estigmas compatíveis com síndrome de marfan (longilíneo, hiperlaxidão ligamentar, sinal de walker e steinberg positivos), com confirmação posterior por estudo genético. Teve alta clinicamente bem, mas 4 meses depois verifica-se recidiva do pneumotórax, com dimensões semelhantes, pelo que é encaminhado para a cirurgia cardio-torácica, onde é submetido a pleurodese e ressecção pulmonar atípica por videotoracoscopia, sendo visualizáveis pequena quantidade de líquido pleural e bolhas. Posteriormente em consulta de rotina é constatado pneumotórax à direita, o que motiva nova pleurodese.

O segundo caso trata-se de um jovem fumador com toracalgia direita com 2 semanas de evolução e agravamento na semana anterior à vinda à urgência. Ao exame objectivo apresentava-se eupneico e na auscultação pulmonar verificou-se uma diminuição dos sons respiratórios à direita. A radiografia torácica revelou pneumotórax de pequenas dimensões, que resolveu após punção aspirativa, tendo tido alta assintomático. Cerca de 1 mês após a alta é constatada recidiva do pneumotórax, de menores dimensões, tendo sido referenciado à consulta de cirurgia cardio-torácica. Foi

submetido a pleurodese e ressecção pulmonar atípica por videotoracoscopia, sendo visível pequena quantidade de líquido turvo e bolhas subpleurais. Sem novas recidivas após a alta.

Conclusões:

- A investigação nos casos de pneumotórax espontâneo é fundamental para a exclusão de causas secundárias desta patologia.
- A recorrência do pneumotórax é frequente, mesmo após a colocação de dreno torácico, sendo importante o seguimento destes doentes e a devida referenciação em caso de recidiva para realização de terapêutica cirúrgica.

P564

Riesgo de desarrollo de asma y atopía en niños ingresados por bronquiolitis

Alba Palacios Arroyo, María Pavía Lafuente,
 Ane Zurutuza Bengoa, Silvia Devesa Mendez,
 M.^a Angeles Villar Alvarez, Jose Javier Elorz Lambarri
Hospital de Basurto

Introducción: Tanto en metaanálisis como en estudios recientes de cohorte, los lactantes ingresados por un primer episodio de bronquiolitis parecen tener un elevado riesgo de continuar con episodios recurrentes de broncoespasmo y asma. En algunas cohortes (Sigurs) se refiere una predisposición a desarrollar atopía. En muchos de estos estudios el porcentaje de pérdidas de niños que evolucionan bien puede ocasionar un sesgo en estas estimaciones. Con la intención de valorar la evolución de estos pacientes en nuestro medio, por medio de encuesta telefónica y datos de la historia clínica, hemos realizado un estudio trasversal de los que niños que fueron ingresados, a una edad inferior a un año, por un primer episodio de bronquiolitis.

Método: Muestra de 136 niños de 7'6 años (\pm 0,7 DS) que fueron ingresados por un primer episodio de bronquiolitis a una edad de 2 meses (mediana) (Q1 1 mes-Q3 6 meses). 85 (62,5%) eran niños. 75 (55,1%) fueron VSR+.

Resultados: 83 (61%) estaban diagnosticados de asma por su pediatra. 72 (52,9%) tomaba tratamiento de fondo para el asma. 43 (33,8%) habían presentado algún episodio de asma el año previo. 15 (11%) habían acudido a urgencias por alguna reagudización asmática y 16(12%) habían recibido algún ciclo de corticoide. 36 (26,5%) tenían pruebas alérgicas positivas. 30(22,1%) tenían rinitis alérgica y 54 (39,7%) dermatitis atópica.

Conclusiones: En nuestro medio, los niños ingresados por un primer episodio de bronquiolitis es una población que tiene un riesgo elevado (mayor que el referido en la literatura) de desarrollar asma, rinitis alérgica, dermatitis atópica y el riesgo de sensibilización a aeroalergenos es parecido al referido por Sigurs.

P565

Síndrome de Ondine e ictiosis: una rara asociación

Mercedes Llempén López, Paula Méndez Abad, Isabel Delgado Pecellín, Juan Pedro González Valencia, José Bernabeu Wittel
Servicio Neumología Pediátrica-Hospital Universitario Virgen del Rocío

Introducción: El síndrome de Ondine (SO) o hipoventilación central congénita es una enfermedad rara, en la cual el control autonómico de la respiración se encuentra alterado. Esta entidad se ha visto asociada a anomalías digestivas y oculares. Presentamos el caso de un niño de 2 años, con SO e ictiosis, una asociación de dos enfermedades genéticas no reportada anteriormente.

Caso clínico: Neonato que ingresa a las 2 horas de vida por hipotonía y cianosis. A la exploración se evidencia respiración superficial con hipoventilación generalizada, lesiones descamativas asociadas a intensa xerosis en miembros inferiores y criptorquidia derecha. Durante los primeros meses de vida presenta episodios de apnea durante el sueño que requieren CPAP nocturna y que la familia no realiza de forma constante. A los 19 meses de edad sufre parada cardiorespiratoria que precisa reanimación cardiopulmonar avanzada, ingreso en unidad de cuidados intensivos y traqueostomía. El estudio genético confirma la mutación en el gen PHOX2B asociado a SO. Las lesiones en la piel asociadas a una historia familiar positiva, son compatibles con ictiosis recesiva ligada al X. Actualmente el paciente tiene 2 años de vida, precisa BIPAP nocturna y sigue tratamiento con retinoides para su genodermatosis.

Conclusiones:

- La fisiopatología exacta del SO no se encuentra claramente definida. Se ha establecido su origen genético, un defecto en el gen PHOX2B, presente en nuestro paciente, que debutó clínicamente con hipoventilación central y signos de disfunción del sistema nervioso vegetativo.
- Este gen codifica un factor de transcripción que se encuentra en el sistema nervioso central y periférico, y que juega un rol importante en la migración de la cresta neural y el desarrollo del sistema nervioso autonómico.
- Además se puede asociar con relativa frecuencia a enfermedad de Hirschsprung y anomalías oculares.
- La ictiosis recesiva ligada al X, producida por ausencia de la enzima sulfatasa esteriodea, no se ha visto asociada previamente a esta enfermedad.
- Ambas entidades son producidas por defectos genéticos, uno en el cromosoma 4 y otro en el X, y dado que presentan una fisiopatología distinta, es probable que sean una asociación casual en este paciente.

P566

Trastorno del comportamiento como manifestación de síndrome de apnea/hipopnea del sueño

Rubén Moreno Sanchez, Fernando González Torralba, Clara García-Bermejo García, Enrique Sanz Tellechea, M.^a Elena Cabezas Tapia, Carlos María García-Vao Bel
Hospital del Tajo

Introducción: Los trastornos del comportamiento son una importante causa de consulta y de consumo de recursos sociales en la infancia. Deterioran la socialización y aumentan el riesgo de padecer retraso escolar y consumo de tóxicos. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y debe realizarse de forma precoz puesto que el paso del tiempo empeora el pronóstico. No son una entidad simple, sino el resultado de la interacción de diferentes tipos de vulnerabilidad psicobiológica y de muchos tipos diferentes de estresores ambientales.

El Síndrome de Apnea/Hipopnea del Sueño (SAHS) consiste en la aparición de episodios repetidos de pausas respiratorias durante el sueño con interrupción de la ventilación normal y el patrón normal del sueño como consecuencia de una alteración anatómico-funcional de la vía aérea superior. A pesar de ser una patología infradiagnosticada, es el trastorno respiratorio más frecuente durante el sueño. Las complicaciones del SAHS incluyen enuresis, cefaleas, trastornos del comportamiento, personalidad y aprendizaje, fallo de medro e incluso hipertensión pulmonar.

Caso clínico: Remitida a Neurología infantil paciente de 7 años por cefalea y problemas de aprendizaje. Presenta episodios de desconexión del medio, dejando de escribir y no recuerda cosas. EF y E Neurológica normales. Ante sospecha de migraña sin aura con componente tensional y problemas de aprendizaje se solicita analítica (normal) y EEG (asimetría interhemisférica en regiones posteriores con menor amplitud en área parietooccipital derecha sin actividad epileptiforme). Ante la sospecha de lesión orgánica se amplía el estudio con RMN (normal).

Evolución: Mal rendimiento escolar. Cefalea y dolor ocular izqdo. Muy despistada, dificultad para centrarse, impulsiva, cambios de humor, pierde objetos, rompe cosas. Valorada por psicólogo del colegio, sin alteraciones. En anamnesis destaca ronquidos frecuentes y posibles pausas de apnea.

Es derivada a Neumología Infantil donde refieren, aparte de lo anterior, que duerme en posturas raras, se despierta cansada. en EF destaca hipertrofia amigdalal III/IV. Ante sospecha de SAHS se solicita Poligrafía respiratoria nocturna (PGR) con ingreso hospitalario: registro basal durante 7 horas, con saturación basal de 96%, media de 96% y mínima de 88%. Se registraron 61 apneas obstructivas, 3 mixtas y 139 centrales, 0 hipopneas. Índice de Apnea/Hipopnea de 29.

Es diagnosticada de Síndrome de Apnea/Hipopnea del sueño grave y remitida a ORL. Actualmente pendiente de tratamiento quirúrgico (adenoamigdalectomía).

Conclusiones: El SAHS debe formar parte importante del diagnóstico diferencial en cualquier trastorno del comportamiento.

P567

Tromboembolia pulmonar, um diagnóstico a pensar

Georgina Monteiro, Sofia Aires, Elisabete Santos, Gabriela Laranjo, Cristina Faria
Centro Hospitalar Tondela Viseu, EPE

Introdução: Os fenómenos tromboembólicos, apesar de serem muito mais frequentes na população adulta, têm vindo a aumentar na idade pediátrica, estimando-se uma incidência de cerca de 0,49 por 10.000 ano para todas as crianças e cerca de 1.1 por 10.000 adolescentes entre os 15 e 17 anos, nos Estados Unidos¹. Se em muito se devem à morbilidade após tratamentos terciários e a patologia subjacente (trombofilias), existe também um aumento crescente de morbilidades relativas a hábitos de consumo, que antecipam doenças previamente mais comuns entre os adultos. A obesidade, hipertensão arterial, sedentarismo e consumo de contraceptivos orais propiciam esta situação. A tromboembolia pulmonar (TEP) tem uma apresentação clínica muito variável e inespecífica e pode ter um desfecho fatal.

Caso clínico: Adolescente do sexo feminino, 13 anos de idade, que recorreu à urgência pediátrica por toracalgia súbita à direita, irradiada ao ombro homolateral e dispneia acompanhante, com 1,5 dias de evolução. Sem outra sintomatologia associada, nomeadamente tosse, febre ou traumatismo prévio. À entrada apresentava-se queixosa e com respiração entrecortada. A saturação de O₂ era de 98% e o murmúrio vesicular encontrava-se diminuído no 1/3 inferior do hemitórax direito. Tratava-se de uma adolescente obesa, com índice de massa corporal (IMC) de 35, sem antecedentes prévios de relevo. Negou toma de contraceptivos orais. Dos antecedentes familiares a salientar a avó paterna e o pai com história de tromboflebitis e a irmã de 19 anos com défice de antitrombina 3 e antecedentes de TEP e trombose venosa profunda. Pela suspeita de TEP/Pneumotórax ou eventual pneumonia, realizou Rx do tórax, hemograma, tempos de coagulação (TP,APTT,protrombinémia) e gaseometria que não revelaram alterações. Verificou-se uma elevação nos D-dímeros de 1040 ng/mL e a angio TC identificou imagem compatível com tromboembolismo pulmonar. O ecocardiograma foi normal. Iniciou anticoagulação com evolução favorável. Estudo investigacional em curso.

Conclusões:

- Com a apresentação deste caso pretende-se chamar à atenção para esta temática, face à prevalência crescente de casos, especialmente entre adolescentes.

- O rápido diagnóstico permite orientar precocemente uma situação que poderá ser fatal se não for orientada atempadamente.

P568

Utilidad del cribado de tuberculosis en pacientes hospitalizados con neumonía adquirida en la comunidad

Rafael Peñalver Penedo, Diana Mazagatos Angulo, María Lorenzo Ruiz, Daniel Natera de Benito
Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Introducción: La tuberculosis sigue siendo una de las posibilidades etiológicas al diagnosticar una neumonía adquirida en la comunidad. Su incidencia está sufriendo un repunte al alza y posee tratamiento específico. Por ello es una práctica habitual en nuestro medio, incluido nuestro centro, la realización de prueba de tuberculina con técnica de Mantoux (PT) a todos los pacientes ingresados con diagnóstico de neumonía. Nos planteamos la utilidad clínica de esta práctica.

Objetivos: Como objetivo primario se planteó evaluar la utilidad de realizar una PT a todo paciente ingresado con diagnóstico de neumonía. Como objetivo secundario se intentó definir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes que hicieran más probable un resultado positivo en la PT.

Método: Estudio retrospectivo de los pacientes menores de 16 años dados de alta en nuestro centro entre los años 2000 y 2005, con diagnósticos de Neumonía, Bronconeumonía y Tuberculosis Pulmonar. Mediante análisis de la historia clínica informatizada se recogieron características clínicas, analíticas y epidemiológicas de dichos pacientes. Se definieron dos grupos de pacientes en base a los criterios de Castillo y col. para neumonías, aquellas de probable origen bacteriano (NPOB) y de probable origen no bacteriano (NPONB).

Resultados: La muestra obtenida fue de 301 pacientes, con una mediana de edad de 2 años. Se realizó PT al 69,6% (208/301) de los pacientes, de los cuales un 3,8% (8/208) obtuvieron resultado positivo. Uno de los pacientes a los que no se le realizó la PT presentó, a los 15 días en su Centro de Atención Primaria, un resultado positivo. No hubo diferencias respecto a la positividad de la PT en los pacientes según la probable etiología (NPOB: 4,7% [8/172] vs NPONB 4,0% [1/25], p=1.0). No se hallaron datos radiológicos o clínicos que permitieran realizar una asociación estadísticamente significativa. Sólo la presencia de convivientes con tuberculosis pulmonar activa multiplicó por 50,14 (IC: 6,57-382.5) el riesgo de presentar un resultado positivo en la PT. Un 1,5% (3/197) de los pacientes que no convivían con enfermos con TBC activa fueron positivos en la PT.

Conclusiones:

- Los pacientes que obtuvieron un resultado positivo en la PT no presentaban características clínicas específicas que permitieran sospechar enfermedad tuberculosa.
- Dentro de los datos epidemiológicos, sólo tener convivientes con enfermedad tuberculosa activa presenta una fuerte asociación.
- Sin embargo, su ausencia no excluye esta posibilidad. Dado que la prueba es de sencilla realización y presenta un buen índice coste-beneficio, se debe mantener la recomendación de realizar la PT a todo paciente diagnosticado de neumonía.

Neurología

P569

A propósito de un caso: síndrome de Miller Fisher

Salvador Piris Borregas, Luisa Barón González de Suso, Estefanía Barral Mena, María Berenguer Potenciano, Alba Palacios Cuesta, Marta Flores Fernández

Hospital Universitario 12 de Octubre

Introducción: Para su diagnóstico, el síndrome de Guillain Barré requiere debilidad progresiva en más de un miembro y arreflexia osteotendinosa univesal. Pero ciertas variantes asocian otros criterios a tener en cuenta, tal y como se describe en el caso clínico que se propone.

Caso clínico: Niña de 2 años consulta por marcha inestable. Quince días antes inició dolor en muslo derecho. Hace 2 meses neumonía pendiente de seguimiento.

EF: buen estado general sin alteraciones a la exploración general. Neurológico: mentalmente normal para su edad; pares craneales normales; balance muscular conservado; arreflexia global; sistema sensitivo normal; coordinación sin disimetría; marcha atáxica truncal con aumento de base de sustentación.

Ingresó para estudio: hemograma y bioquímica normales. Cuantificación de inmunoglobulinas normales. LCR: 6 céls/ mL, 20 hematíes/mL, 0,56 proteínas g/L, glucosa 64 mg/dL, PCR VHS y enterovirus negativas. Serología mycoplasma IgG positiva, IgM negativa. Serología Brucella, CMV, Borrelia y toxoplasma negativa. Electromiograma: prolongación de latencias proximales con bloqueos de conducción por desmielinización.

A pesar de no presentar oftalmoparesia, se trató como una variante incompleta de síndrome de Miller Fisher, administrándose a la niña inmunoglobulinas intravenosas (2 mg/Kg), mejorando clínicamente.

Conclusiones

- Algunos rasgos que apoyan fuertemente el diagnóstico del síndrome Guillain Barré son la progresión de la debilidad, relativa simetría, alteraciones sensitivas leves asociadas, afectación de algún par craneal (oculomotores, debilidad facial), inicio de recuperación en 2-4 semanas y disfunción autonómica variable.
- Las variantes clínicas del síndrome incluye la forma aguda desmielinizante (85% de los casos), la forma aguda axonal (motora y sensitiva o motora pura), y síndrome de Miller Fisher (oftalmoparesia, ataxia y arreflexia) que a menudo se presenta de forma incompleta.

P570

Accidente vascular cerebral en Pediatría, a propósito de un caso

Cristina Vidal Tommasini, Marta Nicolás López, Lusmey Fernández Antuña, Ester Parada Ricart, Francisco Javier Batlle Caravaca

Hospital Juan XXIII

Introducción: Los accidentes cerebrovasculares (AVC) constituyen una patología rara en la infancia. En los últimos años se estima una incidencia de 3 casos/100.000 niños al año, una mortalidad del 10% y una morbilidad importante con más de 25% de recidivas y 70% de secuelas neurológicas.

Es una patología infradiagnosticada debido a su incidencia y una clínica menos evidente en la edad pediátrica.

La forma de presentación más frecuente del AVC isquémico es la hemiplejía, mientras que el hemorrágico se puede presentar como cefalea y alteración del nivel de conciencia. Hasta 33% de los AVC arteriales se preceden de accidentes isquémicos transitorios no diagnosticados previamente.

La etiología es múltiple y en la mayoría de los casos no se encuentra. Cabe destacar las causas cardíacas, hematológicas, infecciosas, metabólicas, malformaciones arteriovenosas, vasculitis y la hipertensión arterial.

El manejo de esta patología está muy discutido, siendo lo más recomendable una evaluación individualizada y multidisciplinar.

Caso clínico: Paciente de 14 años natural de Colombia sin antecedentes de interés que acude por dos episodios de parestesias en hemicuerpo derecho y disartria de pocos segundos de duración sin otra sintomatología acompañante.

Se realiza glicemia, analítica general, despistaje de tóxicos en orina, EEG y TAC craneal que son normales y se ingresa bajo observación.

A las 24 horas presenta nuevo episodio de características similares seguido de parálisis de hemicuerpo derecho, facial central derecha, disartria y agitación que desaparece en pocos minutos tras administración de diazepam endovenoso. Posteriormente permanece asintomático durante 72 horas, realizando entonces nuevo episodio de características similares, con hemiplejía derecha, parálisis facial derecha y disartria persistentes. Se realiza nuevo EEG que es normal, nuevo TAC craneal que muestra lesiones hipodensas en núcleos basales izquierdos y RM cerebral donde se objetivan infartos isquémicos agudos en córtex parietal y en núcleos basales izquierdos, con angioRM normal.

Se realiza estudio etiológico: punción lumbar, estudio serológico, inmunológico, metabólico y de trombofilia normales, doppler vascular intracraneal con mínimo shunt derecha-izquierda con ecocardiografía y estudio de troncos supraaórticos normales. Se inicia tratamiento antiagregante y anticoagulante profilácticos.

Posteriormente ha presentado una mejoría clínica progresiva, persistiendo en la actualidad leve paresia facial derecha.

Conclusiones:

- El AVC en pediatría es una patología rara, sin embargo debido a su gran morbimortalidad es necesario identificarla rápidamente.
- Por ello debemos incluirlo en el diagnóstico diferencial de cualquier paciente que presente clínica neurológica y diagnosticarla precozmente para garantizar un adecuado tratamiento y profilaxis secundaria.

P571

Accidentes cerebrovasculares en pediatría. Nuestra experiencia en los últimos años

Miriam Aragón Ramírez, Patricia Rodríguez Campoy, M.^a Teresa Dominguez Coronel, Miriam Ley Martos, María Jesús Salado Reyes, Roberto Corral Merino
Hospital Universitario Puerta del Mar

Introducción: Los accidentes cerebrovasculares representan una patología poco frecuente en pediatría, con una incidencia de 2-3/100.000/año. Constituye una de las diez primeras causas de mortalidad infantil, con una elevada morbilidad de hasta un 55% en algunas series. La clínica es la clave diagnóstica, siendo necesaria pruebas de neuroimagen para su confirmación. El manejo terapéutico es controvertido aunque existen guías de práctica clínica para ello.

Objetivos: Describir las características epidemiológicas, etiológicas, clínicas, de neuroimagen, evolución, tratamiento, complicaciones y seguimiento de los niños ingresados por accidentes cerebrovasculares en los últimos cuatro años.

Métodos: Estudio unicéntrico, retrospectivo y descriptivo. Revisión de todas las historias clínicas de los niños ingresados por accidentes cerebrovasculares en los últimos cuatro años. Se recogen los siguientes datos: sexo, edad, motivo de consulta, clínica, pruebas de neuroimagen, factores etiológicos, tratamiento, complicaciones y secuelas.

Resultados: Edad media: 5 años. Mediana: 3 años. Sexo: Varón 86 % (6 casos), mujer: 14 % (1 caso). ACV isquémicos: 70 % (5 casos); con clínica: 2 hemiparesia, 2 parálisis facial, 1 debilidad de miembros superiores, 2 cefalea (1 con escotoma, 1 con tortícolis); con localización anatómica: 3 ACM, 2 PICA (1 ACP). ACV trombóticos: 30

% (2 casos); con clínica: 2 decaimiento, apatía, tendencia al sueño, cefalea; con localización anatómica: 2 senos venosos (1 vena yugular). Factores causales: Heterocigosis C677T MTHFR: 42 % (3 casos); probable Sd Antifosfolípido: 28 % (2 casos); coagulopatía de consumo: 42 % (3 casos: déficit Prot C, S, Antitrombina III; foramen oval permeable (1 caso); síndrome down, canal AV intervenido, I. mitral (1 caso); probable infección: serología dudosa B. Burgdorfer (1 caso). Tratamiento: Anticoagulación fase aguda: 86% (6 casos): 2 TSV y resto hasta descartar origen cardioembólico, disección arterial. Antiagregación: 14 % (1 caso). Secuelas: 1 caso marcha segador, 1 caso claudicación brazo izquierdo, sin limitación fuerza. Exitus: 1 caso por trombosis masiva recidivante.

Conclusiones:

- Patología poco frecuente en pediatría aunque con elevada morbimortalidad.
- La clínica es la clave diagnóstica; muy importante el diagnóstico precoz.
- Guías práctica clínica para su manejo.
- En general, nuestra experiencia no difiere de la encontrada en la bibliografía.

P572

Características clínicas y epidemiológicas de la epilepsia rolándica. Experiencia en nuestro centro en los últimos 5 años

María Rivera Peña, Naroa Peris Serrano, Tamara Intxausti Apraiz, Amaia Arbeloa Miranda, Cynthia Ruiz Espinoza, M.^a Ángeles Fernández Cuesta
Hospital de Basurto

Introducción: La Epilepsia Benigna de la Infancia con Puntas Centrotemporales (EBICT), conocida también como Epilepsia Rolándica, descrita ya hace más de 5 décadas, sirve como ejemplo clásico de epilepsias parciales benignas y demuestra cómo no en todas las epilepsias deben emplearse fármacos antiepilépticos, pudiendo ser éstos, en ocasiones, un factor responsable del empeoramiento de las mismas.

Objetivo: Analizar de forma retrospectiva los siguientes datos en la población a estudio: edad, sexo, antecedentes personales, antecedentes familiares (historia de las convulsiones febriles y/o epilepsia en familiares de primer y segundo grado), edad de inicio y fin de las crisis, tipo de crisis y horario de aparición de las mismas, características electroencefalográficas, realización de exámenes complementarios, medicación, rendimiento escolar y comorbilidades, en el período comprendido entre diciembre de 2005 y diciembre de 2010. La intención es facilitar su sospecha diagnóstica en la práctica clínica diaria y analizar los datos evolutivos. Para ello hemos revisado 36 historias clínicas de pacientes diagnosticados de epilepsia rolándica, extraídas de la base de datos de nuestro hospital.

Resultados: La edad media al diagnóstico es de 6. 7 años. El 76% fueron diagnosticados en edad escolar, con mayor prevalencia del sexo masculino(72%). En el 16% de los pacientes existían antecedentes familiares de epilepsia en la infancia y otro 16% habían presentado crisis febriles en alguna ocasión. En cuanto a la semiología de las crisis, un 78% presenta crisis parciales simples exclusivamente durante el sueño, caracterizadas por contracciones hemifaciales con desviación ocular y/o cefálica, sialorrea, sonidos guturales; en un 22% la crisis motora se extiende a un hemicuerpo o se generaliza. En el momento del estudio sufren una única recurrencia un 5% de los pacientes de la muestra, recurrencias esporádicas un 66% y frecuentes hasta un 19%. En 5 pacientes se realizaron pruebas de imagen, RMN o TC craneal y 7 pacientes recibieron fármacos anticonvulsivantes por tórpida evolución. Se han analizado también comorbilidades, como retraso del desarrollo psicomotor, trastornos de lenguaje y aprendizaje, encontrándose en 6 pacientes. Se ha observado una elevada asociación con el Trastorno de Déficit de Atención e Hiperactividad.

Conclusiones: La epilepsia rolándica constituye un síndrome epiléptico específicamente pediátrico que afecta preferentemente a varones en edad escolar. Su secuencia semiológica es bastante característica, y es imprescindible documentar paroxismos centrotemporales para su diagnóstico. Su pronóstico clásicamente se ha descrito como excelente; sin embargo, dado que algunos pacientes cursan una evolución atípica y/o una afectación cognitiva sería conveniente mantener un riguroso control evolutivo.

P573

Diagnóstico tardío de un meningocele: a propósito de un caso

M.^a del Pilar Pérez Segura, Elena Díaz Velázquez, Nuria Nieto Gabucio, Miguel Angel Zafra Anta, Lucía Llorente Otones, M.^a Teresa de Santos Moreno
Hospital Universitario de Fuenlabrada

Introducción: Las alteraciones cutáneas son un motivo frecuente de consulta en Pediatría, y obligan a realizar un amplio diagnóstico diferencial. En ocasiones traducen patología potencialmente grave.

Caso clínico: Niña de 9 años, natural de Paraguay, remitida desde su centro de salud por lesión congénita en región dorsolumbar asintomática. A la exploración física presenta una placa sobreelevada de 10x3cm de diámetro de consistencia blanda cubierta por piel normal, con lesión central tuberosa e hipertriosis. Exploración neurológica normal. En resonancia magnética se objetiva anomalía de fusión de elementos posteriores y sacros con cono medular descendido, protusión de meninges con líquido cefalorraquídeo, sin contenido neural, sugestivo de disrafia espinal oculta con meningocele lumbar y médula trabada. Fue derivada al servicio de Neurocirugía del hospital de referencia, donde se intervino sin complicaciones ni secuelas neurológicas posteriores.

Conclusiones:

- La espina bífida oculta comprende un amplio grupo de trastornos derivados de un defecto en el cierre del tubo neural.
- Podría verse alguna de sus manifestaciones en hasta un 10% de la población.
- Generalmente es asintomática, pero la presencia de un meningocele o una médula anclada puede manifestarse como una alteración en el control de esfínteres o en la marcha.
- Son frecuentes las alteraciones en la piel suprayacente como nevus, senos dérmicos, lipomas, hipertriosis o una depresión a nivel de la columna lumbosacra.
- Los defectos de cierre del tubo neural se suelen producir durante las primeras semanas de gestación.
- Los avances tecnológicos y mejoría de la calidad asistencial han permitido una prevención primaria y secundaria de esta patología, con un diagnóstico prenatal precoz.
- Esto ha permitido disminuir su incidencia en últimos años, siendo hoy en España de 1 caso por cada 1000 nacimientos.
- La peculiaridad de nuestro caso reside en que nuestra paciente recibió un diagnóstico tardío, debido probablemente a la falta de controles durante la gestación, y a la ausencia de sospecha de esta patología en el diagnóstico diferencial de las alteraciones cutáneas en edades tan tardías.
- El tratamiento quirúrgico no debe demorarse, lo que radica en la importancia de establecer un diagnóstico precoz.

P574

Displasia septo-óptica: espectro clínico a través de la revisión de 5 casos

Sonia Lareu Vidal, Andrea Sariego Jamardo, Ramón Gutiérrez Martínez, Ángela Meilán Martínez, Reyes Fernández Montes, Ignacio Málaga Diéguez
Hospital Universitario Central de Asturias

Introducción: La displasia septo-óptica (SOD) es un trastorno congénito muy poco frecuente, estimándose una incidencia de 1 cada 10.000 nacidos vivos. Clásicamente el diagnóstico es clínico y se establece cuando están presentes dos de las siguientes características: hipoplasia del nervio óptico, alteraciones endocrinológicas hipofisarias y defectos de la línea media. Su etiología no está clara aunque se ha demostrado una mayor prevalencia en hijos de madres jóvenes o con abuso de drogas/alcohol durante la gestación. En menos de un 1% el origen es genético (mutaciones SOX2 y HESX1). El espectro clínico es muy variable, predominando el hipopituitarismo, las alteraciones visuales y el retraso del desarrollo psicomotor (DPM). Revisamos nuestra casuística con esta patología.

Casos clínicos

Caso 1: Paciente de 4 años con amaurosis de origen no filiado. Antecedentes de prematuridad, hipotonía y problemas visuales. Asocia retraso del DPM, especialmente

en área del lenguaje. RMN normal en nuestro centro. Se solicita RMN (3T) en centro externo: ausencia del septum pellucidum, marcada atrofia de nervios ópticos, atrofia hipofisaria y displasia hipocampal. Sospecha de déficit de GH pendiente de confirmación.

Caso 2: paciente remitido con 2 meses por microftalmía derecha. RMN cerebral: holoprosencefalia, agenesia del cuerpo calloso y septum pellucidum, microftalmía. Asocia leve retraso del desarrollo y rasgos TEA.

Caso 3: paciente controlado desde los 4 años por sospecha de SOD, con antecedentes de PCI tipo hemiplejía izquierda y déficit cognitivo. RMN que muestra hipoplasia de ambas vías ópticas, agenesia parcial del cuerpo calloso, trastorno de la migración neuronal y displasia cortical. Desarrollo de epilepsia focal sintomática y trastorno de conducta, con rasgos TEA.

Caso 4: paciente de 4 años sin antecedentes de interés remitido desde Oftalmología (controlado por estrabismo) para estudio de amaurosis derecha. RMN cerebral con hipoplasia de nervio óptico y bulbo olfatorio derechos y ausencia del septum pellucidum.

Caso 5: paciente de año y medio controlado desde el nacimiento por hendidura labio-palatina bilateral. Asocia estrabismo convergente, ausencia de epitelio pigmentario de la retina y papilas hipoplásicas. Presenta braquicefalia e hipotonía, con leve retraso del DPM. RMN cerebral no concluyente: ausencia parcial de septum pellucidum, vías ópticas y cuerpo calloso no valorables por el tipo de secuencia realizada.

Conclusiones:

- Actualmente se tiende a considerar la SOD como un espectro clínico complejo y heterogéneo.
- Es preciso profundizar en el conocimiento de su etiología y elaborar nuevos algoritmos diagnósticos que permitan una detección precoz de la enfermedad y un mejor manejo de estos pacientes.

P575

Doctor, mi hija parece que esté poseída

Gonzalo Herráiz Gastesi, Verónica Rosel Moyano, Marta Arqued Navaz, Elena Muñoz Jalle, Jesús Fleta Zaragoza, África Jiménez Vidal
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Introducción: La presencia de anticuerpos dirigidos contra el receptor N-metil-D-aspartato (NMDA) se ha asociado recientemente a una forma grave de encefalitis aguda. Se ha descrito principalmente en mujeres jóvenes con teratoma de ovario, aunque puede presentarse en ausencia de tumor subyacente. El tratamiento inmunomodulador y la exéresis precoz del tumor, en caso de que éste se detecte, son claves para la remisión del cuadro.

Caso clínico: Mujer de 12 años de edad con trastorno progresivo del comportamiento que ingresó en Pediatría-Escolares derivada desde Psiquiatría Infantojuvenil para descartar organicidad. Durante los días siguientes, presenta fluctuaciones en el nivel de conciencia, crisis

de agitación y desconexión del medio. La imagen de resonancia magnética craneoencefálica no mostró lesiones. En el electroencefalograma se observó trazado de fondo discretamente lentificado y mal integrado globalmente. El estudio del LCR reveló pleocitosis con predominio linfocitario, PCR positiva para VH 6 así como presencia de anticuerpos contra el receptor NMDA. En repetidas exploraciones no se detectó presencia de teratoma de ovario. Se trató con ganciclovir, corticoesteroides y dos tandas de gammaglobulina. Inicialmente la mejoría fue muy discreta por lo que se añadió Rituximab. Posteriormente se apreció una lenta pero continua recuperación. Al cabo de un año de seguimiento no ha presentado recidivas y la paciente se ha reintegrado en sus actividades habituales.

Conclusiones

- En el diagnóstico diferencial de niños y adolescentes con clínica psiquiátrica es imprescindible descartar patología somática susceptible.
- Las encefalitis autoinmunes representan un proceso clínico de difícil diagnóstico.
- Su sospecha y tratamiento precoz pueden modificar favorablemente el pronóstico del paciente.
- En este caso no se describió tumoración asociada pudiendo relacionarse la infección por VH 6 como probable desencadenante del proceso autoinmune.

P576

Encefalopatía epiléptica asociada a infección por *Mycoplasma pneumoniae*

Paula García Casas, César Pérez-Caballero Macarrón, Sinziana Stanescu
Hospital Universitario Ramón y Cajal

Introducción: Las infecciones del sistema nervioso central (SNC) por *Mycoplasma pneumoniae*, aunque infrecuentes, se asocian a una alta morbimortalidad, con secuelas importantes en un porcentaje elevado (23%). Se han descrito dos tipos de mecanismos patogénicos: daño directo o por mediación inmune.

Caso clínico: Niña de cuatro años de edad con clínica de cuatro días de fiebre, odinofagia y lesiones cutáneas, asociando en las últimas horas disminución del nivel de conciencia, presentando una crisis tónico-clónica generalizada que cede tras administración de diazepam y fenitoína. A su ingreso palidez mucocutánea y pápulas eritematovioláceas descamativas en tronco y miembros inferiores. No signos de irritación meníngea ni focalidad neurológica. La auscultación cardiopulmonar y la exploración abdominal son normales. En la exploración complementaria destaca unos leucocitos de 6.700/uL (neutrófilos 32%, linfocitos 55%), PCR de 27.7 mg/L y Procalcitonina de 1.02 ng/ml. Resto de la analítica normal. Punción lumbar con 4 leucocitos/uL, glucosa 51 mg/dL, proteínas 34.7 mg/dL. El TAC craneal y la RNM fueron normales, no visualizándose lesiones desmielinizantes.

Evolución tórpida con crisis generalizadas de difícil control, a pesar de la combinación de anticomiciales (diacepam, midazolam, ácido valproico, fenitoína, fenobarbital, propofol), necesitando inducirse coma barbitúrico durante seis días. Posteriormente crisis comiciales frecuentes que precisa reajustar terapia anticonvulsivante. La serología sérica frente a *Mycoplasma pneumoniae* fue positiva para IgM y negativa para IgG con seroconversión a las 3 semanas, con PCR e IgM a *Mycoplasma* en LCR negativas. En LCR las bandas oligoclonales mostraron producción intratecal de IgM, con negativización al mes. El resto de serologías, PCR en suero y LCR, cultivos, estudio de autoinmunidad en suero (anticuerpos antineuronales, antiGAD, antiNMDA, antiIA2), estudio de neurotransmisores en LCR y estudio de enfermedades metabólicas fueron negativos.

Ante hallazgos compatibles con activación inmunitaria se administra ciclo de megadosis de corticoides (30 mg/kg), tratamiento con gammaglobulina, realizándose varias sesiones de plasmaféresis. Al alta presenta una situación basal de encefalopatía moderada-severa con regresión psicomotora. Seis meses después la paciente tiene una ligera mejoría neurológica con crisis convulsivas aisladas. En el control de RNM se objetiva una atrofia cortical difusa como único hallazgo.

Conclusiones:

- Las infecciones del SNC por *Mycoplasma pneumoniae* deben sospecharse en pacientes con afectación neurológica con mala evolución.
- La existencia de una respuesta inmune inespecífica exagerada explicaría, en nuestro caso, un posible mecanismo patogénico
- Considerando su naturaleza autoinmune, las terapias con corticoides, plasmaféresis o gammaglobulina, son una opción de tratamiento, no existiendo estudios concluyentes sobre su beneficio.

P577

Epilepsia mioclónica refleja del lactante

Isabel San Martín García, Sada Elena Zarikian Denis, Elena Delgado Fuentes, Verónica Jiménez Serrano, Raquel Urabayen Alberdo, María Eugenia Yoldi Petri
Complejo Hospitalario de Navarra

Introducción: La epilepsia mioclónica refleja del lactante (EMRL) puede ser considerada como una variante de la epilepsia mioclónica benigna del lactante, aunque para varios autores se trata de un nuevo síndrome epiléptico idiopático estímulo-sensorial.

Caso clínico: Lactante de 9 meses de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés, con desarrollo psicomotor normal para su edad, que es derivado a la consulta de neuropediatría por presentar episodios consistentes en caída cefálica, versión ocular y elevación de extremidades superiores, desencadenadas por estímulos auditivos intensos o táctiles, siempre en situaciones de sorpresa. La exploración neurológica es anodina. Se realiza vídeo-electroencefalograma (EEG),

observando que los episodios previamente descritos, de 2 segundos de duración, se relacionan con actividad paroxística punta-onda hipervoltada generalizada, de predominio frontocentral de 2-3 segundos de duración, tras estímulos táctiles en región craneofacial y estímulos auditivos fuertes e inesperados. El EEG basal en vigilia no muestra alteraciones, y la resonancia magnética cerebral muestra pequeñas áreas de gliosis con afectación parcial de la cabeza del núcleo caudado izquierdo. Se instaura tratamiento con valproato (25 mg/kg/día) con buena evolución clínica, al disminuir la frecuencia de crisis durante el mes posterior.

Conclusiones:

- Posibilidad de que la EMRL sea una entidad infradiagnosticada por confundirse con una respuesta excesiva al sobresalto.
- Diagnóstico diferencial con otros síndromes epilépticos que cursen con mioclonías (sd. de lennox-gastaut, sd. de west, epilepsia mioclónica atónica o epilepsia mioclónica severa del lactante): desarrollo psicomotor normal, sensibilidad a estímulos acústicos y táctiles, ausencia de crisis tónicas y atónicas y actividad lenta en el EEG...
- Con las características clínicas y EEG del paciente, se orienta hacia la EMRL, obteniendo una respuesta favorable al tratamiento con valproato al ceder las crisis.

P578

Faringitis y alucinaciones ¿casualidad o causalidad?

Blanca Hernández Macho, Jose García Velázquez, Lucía García Blázquez, Santiago David Calleja López, Ana Isabel Valladares Díaz, Cristina de las Heras Díaz-Varela

Hospital General de Segovia

Introducción: El síndrome PANDAS (pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with Streptococcus) es una rara entidad descrita recientemente y de la que se conoce poco. Se asocian síntomas neuropsiquiátricos (tics, alteraciones obsesivas-compulsivas o del comportamiento) de inicio abrupto, con infecciones por *Streptococo* beta hemolítico del grupo A o pyogenes. Presentamos el caso de una paciente que manifestó por primera vez síntomas neuropsiquiátricos alarmantes, coincidiendo con una infección faríngea por *Streptococo* pyogenes.

Caso clínico: Paciente de 6 años enviada para ingreso desde Psiquiatría infantil por presentar alucinaciones auditivas y síntomas de compulsión de daño a sus padres, de 3 días de evolución. Aparecieron bruscamente, con patrón episódico. Descritas por los padres con precisión, son valoradas como tales por el psiquiatra. Asocia fiebre alta en las últimas horas y dos episodios de hipertonicidad aislados, de unos segundos de duración. Antecedentes personales: enfermedad celiaca y varicela pasada. A la exploración únicamente destacan aspecto febril y faringe hiperémica. Exploración neurológica normal. En el hemograma se objetiva leucocitosis

con desviación izquierda. PCR 1,5 mg/dl y bioquímica normal. LCR de características normales. TC craneal y fondo de ojo sin hallazgos. EEG: brotes paroxísticos bilaterales de ondas theta y agudas de gran voltaje, sin signos de focalidad, por lo que se inicia tratamiento empírico con aciclovir intravenoso. Ante la persistencia de fiebre, elevación de PCR a 4,5 mg/dl, e incremento de leucocitosis, se recoge frotis faríngeo y se inicia tratamiento empírico con ceftriaxona intravenosa. La RM cerebral no presentó alteraciones. Cuatro días después, ya afebril y en ausencia de síntomas neuropsiquiátricos, el EEG de control muestra un trazado normal. Los parámetros analíticos infecciosos se habían normalizado. ASLO 730 UI/ml, inmunoglobulinas y complemento normales. En el frotis faríngeo crece *Streptococcus pyogenes*. El hemocultivo y el estudio virológico del LCR resultaron negativos. Actualmente, en seguimiento en consulta de Neurología infantil, la paciente permanece asintomática.

Comentarios: En nuestra paciente existe una clara relación temporal entre ambos eventos, síntomas neuropsiquiátricos y patología infecciosa, con mejoría clínica evidente al tratar la faringitis. Por otro lado no hemos podido identificar ninguna otra causa que pudiera provocar estos síntomas tan dramáticos e infrecuentes a esta edad. Por estos motivos nos ha parecido de interés comunicar la asociación descrita en nuestra paciente.

P579

Fístula arteriovenosa pia, un diagnóstico infrecuente en pediatría. A propósito de un caso

José Antonio Porras Cantarero, María José Moreno Valera, Ángela Periañez Vasco, Alejandro González García, María Torres Rico, Katty Pamela Guzman
Hospital Universitario Virgen del Rocío

Introducción: Las malformaciones vasculares cerebrales (MVC) con shunt son una patología infrecuente en pediatría y son debidas a un anormal desarrollo de las arteriolas-capilares que existen entre una arteria y una vena. Las MVC con shunt pueden ser de tipo fistuloso (entre ellas, la fístula arteriovenosa (FAV) pial o dural) o de tipo plexiforme. Las FAV representan una anormal comunicación entre una arteria y una vena sin intervención de un nido capilar y se localizan en el interior de la pia madre. Pueden ser adquiridas o congénitas.

Caso clínico: Niña de dos años y dos meses, que presenta caídas bruscas al suelo de 20 días de evolución. No presenta ningún antecedente familiar de interés y como antecedente personal, es un embarazo gemelar por fecundación in vitro, bicorial biamniótico. Desarrollo pondoestatural y psicomotor normal. Varicela diez días antes de presentarse el cuadro. La madre refiere, hace 20 días caídas al suelo, hacía el lado derecho, en dos o tres ocasiones durante el día. No pérdida de consciencia. Exploración física normal. Exploración neurológica: leve temblor a movimientos voluntarios finos y ligera inestabilidad. Resto normal. EEG en privación de sueño: ele-

mentos punta onda irregulares. RM craneal que muestra fistula pial de localización frontal izquierda. Se realiza angiografía con fines diagnósticos y terapéuticos. Se realiza mediante acceso arterial y posteriormente, abordaje arterial y venoso, ambos sin éxito. Se interviene para resección. Actualmente asintomática tras la cirugía. No presenta déficit neurológico postquirúrgico.

Conclusiones

- Importancia a de la exploración física y las pruebas de imagen ante el diagnóstico de crisis epilépticas sintomáticas, que han ayudado a realizar el diagnóstico del caso.
- El tratamiento endovascular de los shunts AV es de primera elección. Si no es terapéutico, se realiza la cirugía. La oclusión de la conexión directa arteria-vena vía endovascular o cirugía es lo más importante.
- El objetivo terapéutico es obtener un desarrollo neurológico normal.

P580

Formas de presentación de la Adrenoleucodistrofia ligada al X a propósito de dos casos

Mikel Lambarri Eizaguirre, Beatriz Pacho del Castaño, Ainhoa García Ribes, Gema Grau Bolado, María Jesús Martínez González, Naiara Olabarrieta Hoyos
Unidad de Neuropediatría. Hospital de Cruces

Introducción: La adrenoleucodistrofia ligada al X (ALD-X) es un trastorno peroxisomal debido a una mutación que altera el metabolismo de los ácidos grasos de cadena muy larga (AGCML), acumulándose en determinados tejidos: SNC, células de Leydig y corteza adrenal. Posee un espectro de fenotipos que incluye formas cerebrales infantiles, adrenomieloneuropatía y el Síndrome de Addison. La mutación es común (gen ABCD1). En la infancia, lo habitual son las formas cerebrales infantiles en varones entre 4 y 8 años; debutan con trastornos de aprendizaje/conductuales y posteriormente clínica neurológica deficitaria. Para el diagnóstico es útil la cuantificación de AGCML, precisando confirmación con el estudio de la mutación. El 50% de las portadoras presentan un cuadro de adrenomieloneuropatía like. El tratamiento es controvertido.

Presentamos dos casos de ADL-X con debut y evolución muy diferentes.

Casos clínicos:

Caso 1: Niño de 6 años derivado a neuropediatría por dificultades académicas, y torpeza motora progresiva de 4 meses de evolución. En la exploración presenta un trastorno visual, una apraxia constructiva y reflejos derechos exaltados. RMN cerebral: imagen de leucodistrofia bilateral y simétrica en ambas zonas occipito-parietales. Se solicitan AGCML, estudio de función suprarrenal y biopsia de piel confirmándose el diagnóstico de ADL-X, forma infantil cerebral con insuficiencia adrenal. Se realizó trasplante de médula ósea. En 3 años ha evolucionado a tetraparesia espástica severa y epilepsia secundaria.

Actualmente recibe tratamiento sintomático y ácido valproico. Su madre, heterocigota, presenta una adrenomieloneuropatía con escasa sintomatología.

Caso 2: Varón de 4 años que consulta en urgencias por astenia y vómitos de un mes; exploración física anodina salvo hiperpigmentación cutáneo-mucosa. Se constatan una hiponatremia y potasemia en límite alto de la normalidad, confirmando posteriormente una insuficiencia suprarrenal con aumento de los AGCML. La mutación del gen ABCD1 confirma el diagnóstico. La RMN cerebral y PEAT fueron normales al debut, se repiten semestralmente. Actualmente continúa asintomático, recibe tratamiento sintomático y dietético. Su madre, heterocigota, está asintomática.

Conclusiones:

- La ADL-X presenta amplia variedad fenotípica.
- Debemos tener en cuenta que ni las anomalías analíticas ni la mutación permiten predecir la presentación clínica ni su evolución al diagnóstico.
- El tratamiento es aun controvertido existiendo "recomendaciones" para la realización de trasplante o tratamiento dietético.
- La RNM y los PEAT son útiles para la monitorización y toma de decisiones respecto al tratamiento en las formas asintomáticas.

P581

Las crisis tónicas en un lactante: ¿son siempre diagnóstico de epilepsia?

Macarena Castro Gómez, Elena Sobrino Fernández, Miriam García Abós, Jara Gaitero Tristán, Víctor Soto Insua, Luis González Gutierrez-Solana

Introducción: Los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) son cuadros caracterizados por episodios de aparición brusca, de breve duración que tienen en común el no ser epilépticos. Son mucho más frecuente en la infancia (incidencia 10%) que los cuadros de etiología epiléptica (incidencia 0,8-1%). Un correcto diagnóstico diferencial es fundamental para evitar ansiedad paterna, pruebas complementarias y tratamientos antiépilépticos de larga duración. Entre los TPNE de inicio en el periodo de lactante hay que destacar las discinesias paroxísticas no cinesiológicas (DPNC).

Caso clínico: Niña de 19 meses que desde los 8 meses de edad presenta episodios paroxísticos de pronación de antebrazo y extensión de muñeca de miembro superior derecho, al igual que extensión bilateral y flexión bilateral de ambas rodillas y pies. Son diarios con una frecuencia de 10-12 episodios al día, aparentemente no dolorosos, en ocasiones de una hora de duración y en otras los presentaba a modo de salvas; no aparentemente relacionados con ayuno.

Antecedentes personales: parto prematuro a las 36 semanas de edad gestacional, que no precisó reanimación y un periodo neonatal normal. Ingresó al mes de vida por un episodio de apnea diagnosticado de reflujo gastroesofágico severo por lo que recibió tratamiento

con omeprazol y ranitidina. El desarrollo psicomotor era normal.

Antecedentes familiares: llamaba la atención el hecho de que el padre había presentado durante el periodo de lactante episodios de "temblor" generalizados en relación con estrés que fueron cediendo progresivamente con la edad.

La exploración física y neurológica era normal.

Para su diagnóstico se realizaron las siguientes pruebas complementarias: hemograma, bioquímica sanguínea (CPK, glucemia, gasometría venosa, amonio, ionograma) que fueron normales. La resonancia magnética craneal fue normal. Un electroencefalograma (EEG) que se había realizado previamente (no realizó episodios paroxísticos durante el registro) había sido normal. Se repite un video-EEG en el que se objetivaron dichos episodios paroxísticos sin correlato electroencefalográfico.

Ante la sospecha de discinesias paroxísticas no cinesiológicas se decide iniciar tratamiento con oxcarbazepina.

Conclusiones: Las DPNC se caracterizan por episodios de distonía o coreoatetósicos que se inician en los primeros meses de vida, en ocasiones de herencia autosómica dominante y que van disminuyendo con la edad. En los TPNE, el registro de los episodios paroxísticos mediante video-EEG, en los que no se observa correlato electroencefalográfico, permite su diagnóstico y distinguirlos de las crisis epilépticas.

P582

Mucopolisacaridosis tipo II (MPS-II). Síndrome de Hunter. Importancia del diagnóstico precoz

Noelia Guerrero Moreno, José Sierra Vázquez, Cristina Tierra Burguillos, María Ángeles Delgado Rioja
Hospital Juan Ramón Jiménez

Introducción: La MPS II (síndrome de Hunter) es una enfermedad rara, 30 casos en España (Hunter Outcome Survey). Se debe a una mutación, inserción, delección en el gen 12S del cromosoma Xq28; responsable de la síntesis de la enzima lisosomal iduronato-2-sulfatasa implicada en el catabolismo de los glucosaminoglucanos dermatán y heparán-sulfato, los cuales se acumulan en los lisosomas de las células del organismo (SNC, cardíaco, sistema esquelético, sensorial, ocular y ORL). Herencia recesiva ligada al cromosoma X. Existen dos formas de presentación clínica, una grave y precoz y otra leve de presentación tardía.

El objetivo de este caso es dar a conocer esta enfermedad rara y su importancia en el diagnóstico precoz para instaurar el tratamiento enzimático (idursulfasa).

Caso clínico: Niño de 15 meses que consulta por macrocefalia. Antecedentes personales y familiares sin interés.

Exploración: facies peculiar, macrocefalia (PC 50,5 cm), frente abombada, arco ciliar prominente, hipertelorismo, nariz evertida y ancha, filtro largo. Exploración neurológi-

ca normal. Edad madurativa 14-15 meses. Hepatoesplenomegalia.

Pruebas complementarias:

- RMN craneal: dilatación de los espacios de Virchow-Robin, imágenes parcheadas en sustancia blanca (T2-FLAIR).
- Mapa óseo: disostosis múltiple.
- Ecografía abdominal: hepatoesplenomegalia.
- Estudio ORL y oftalmológico: normal
- Estudio cardiológico: insuficiencia mitral moderada.
- Estudio metabólico: Test de Berry positivo. Disminución de la actividad enzimática iduronosulfatasa.

Evolución: Después del tratamiento enzimático con idursulfasa a los 25 meses de edad se observa disminución de la hepatoesplenomegalia sin cambios en la alteración cardíaca. La exploración neurológica es normal y el estudio psicológico (inventario de desarrollo BATELLE): edad madurativa total de 24 meses.

Conclusiones:

- Enfermedad rara (1/330000 RN).
- La facies y la neuroimagen son los signos guías para el diagnóstico.
- El tratamiento enzimático precoz evita el deterioro neurológico, no una vez establecido este. (la enzima no atraviesa la barrera hematoencefálica). Disminuye la patología hepática, ORL y ocular y no es eficaz en la cardíaca y la ósea.

P583

Neuropatía de pares craneales: no siempre patología intracraneal

Eneritz Lizarralde Atristain, Estíbaliz Sainz, Otilia Martínez-Múgica Barbosa, Naiara Olabarrieta Hoyos, M.^a Jesús Martínez González, Miguel Ángel Vázquez Ronco
Hospital Universitario de Cruces

Introducción: En el estudio etiológico de la parálisis de pares craneales hay que descartar patología estructural intracraneal (salvo la parálisis del VII par, más frecuente y conocida), lo que supone la realización de una prueba de imagen. Es bien sabido que otras patologías como los procesos infecciosos pueden causar una clínica similar, por lo que no debemos olvidarlos en el diagnóstico diferencial inicial. Presentamos tres casos de neuropatía aislada de pares craneales con etiología no tan habitual.

Casos clínicos: Niño de 3 años que ingresa por cuadro catarral febril, asociando diplejía facial, faringolalia y desviación de la lengua hacia la izquierda. Por laringoscopia directa se observa parálisis de cuerda vocal izquierda. Tras descartar patología estructural por neuroimagen y dado el cuadro infeccioso concomitante se realiza estudio microbiológico encontrándose serología y PCR positivas para virus Epstein Barr (tanto en sangre como en LCR). Se trata con antiviral y corticoide IV, con mejoría progresiva de los síntomas y recuperación completa a los 7 meses de seguimiento.

Niña de 5 años que consulta por fiebre moderada, cefalea y parálisis facial periférica izquierda. Dos semanas antes del cuadro actual había presentado varicela. Entre las pruebas realizadas destaca un LCR con 890 células (94%L), y glucoproteinorraquia normal, serología de virus varicela zóster positiva y PCR para virus herpes simple y virus varicela zóster negativas. Ante la posibilidad de parálisis facial postvaricelosa se inicia tratamiento con corticoide y antiviral IV con resolución completa de la clínica en 2 semanas.

Niño de 8 años con disartria, disfagia y diplopía de 4 días de evolución asociando cefalea occipital. A la exploración presenta alteración de los siguientes pares craneales: VI dcho, IX, X y XII, añadiendo posteriormente un VII izq. Se descarta patología estructural por neuroimagen, así como patología infecciosa, neuromuscular y autoinmune. Es tratado empíricamente con corticoides e Ig. En una 2ª prueba de imagen se constata una alteración paquimeningea temporobasal e insuflación del esfenoides, siendo diagnosticado de leucemia B.

Conclusiones: Ante una clínica de neuropatía aislada de pares craneales se debe descartar patología estructural intracraneal (tumor, accidente vascular), pero sin dejar de realizar otros estudios para descartar etiologías infecciosa y tumoral extracraneal.

P584

Panencefalitis esclerosante subaguda: una entidad fatal a tener en cuenta en la actualidad

Sara Barrera Vázquez, Alba Alcaraz Hurtado, M.^a del Mar Martínez Colls, Raquel Merino Amigo, Montserrat Montraveta Querol, Agustí Rodríguez-Palmero Seuma
Hospital Universitario Germans Trias i Pujol

Introducción: La Panencefalitis esclerosante subaguda (PEES) es una enfermedad neurológica poco frecuente en nuestro medio pero de pronóstico infausto. Se trata de una encefalitis crónica secundaria a la infección persistente en el SNC de una forma mutante del virus del sarampión, que se manifiesta tras un periodo de latencia asintomático, años después de la infección.

Cursa con deterioro neurocognitivo progresivo y trastornos del movimiento de difícil control, evolucionando a la muerte en menos de 3 años en la mayoría de casos.

La incidencia varía en función de la zona geográfica y es inversamente proporcional a la cobertura con la vacuna antisarampión: baja en países desarrollados y máxima en países de Oriente Medio.

Caso clínico: Niño de 8 años, natural de Calcuta, adoptado a los 3 años. Consultó por mioclonías de una semana de evolución de extremidad superior izquierda que progresivamente aumentaron en frecuencia e intensidad, generalizándose a las cuatro extremidades. Además, referían disminución del rendimiento escolar en los últimos meses y disartria en los días previos. Como antecedentes destacaba infección por sarampión a los 9 meses, varicela a los 11 meses e infección crónica por virus de la

hepatitis B, con correcto desarrollo neurocognitivo hasta el inicio del cuadro.

El electroencefalograma muestra un patrón periódico continuo formado por complejos de ondas agudas-ondas lentas bifásicas generalizadas de 0,5-1 segundos. La RMN con espectroscopia muestra alteración de la sustancia blanca subcortical bilateral simétrica con signos de edema en la cortical insular bilateral. En el estudio de LCR y plasma se detectan bandas oligoclonales y niveles altos de anticuerpos antisarampión, siendo más elevados en LCR.

El resultado de las exploraciones complementarias, junto con la clínica, apoya el diagnóstico de PEES. Se realiza tratamiento sintomático de las mioclonías con anticomiciales y se inicia tratamiento antiviral con isoprenosina con mejoría parcial de los síntomas en el momento actual.

Conclusiones

- El sarampión es una enfermedad exantemática benigna en su fase aguda pero puede dar lugar a una enfermedad neurológica fatal al cabo de unos años.
- Dado el aumento de población inmigrante procedente de zonas donde el sarampión es una enfermedad endémica y también a los brotes surgidos en los últimos años en la población autóctona menor de un año, es importante incluir la PEES en el diagnóstico diferencial de los trastornos del movimiento con deterioro neurocognitivo.
- Es importante hacer una correcta anamnesis y tener un alto índice de sospecha para evitar exploraciones complementarias innecesarias.

P585

Síndrome de Grisel

Ana Hortal Benito-Sendín, Rosalía Elices Crespo, María del Carmen Mendoza Sánchez, Aránzazu Hernández Fabián, Teresa de la Calle Cabrera, Javier López Ávila
Hospital Clínico Universitario

Introducción: El tortícolis es una patología relativamente frecuente en la infancia. Los antecedentes, el tiempo de evolución y la sintomatología acompañante nos pueden ayudar a descubrir su etiología. Habitualmente se trata de un proceso banal que evoluciona favorablemente sin complicaciones. Sin embargo, a veces son necesarias pruebas de imagen para realizar el diagnóstico diferencial con procesos potencialmente graves. La subluxación atloaxoidea no traumática (Síndrome de Grisel) es una causa poco frecuente de tortícolis que puede tener consecuencias importantes si no se realiza un diagnóstico temprano. El antecedente de proceso inflamatorio o infeccioso en la región de la cabeza y/o cuello o de cirugía en región cervical, nos puede alertar sobre su existencia y así poder hacer un diagnóstico y tratamiento precoz que mejore considerablemente el pronóstico.

Caso clínico: Niña de 5 años, sin antecedentes de interés, que consulta en dos ocasiones en el servicio de Urgencias Pediátricas por cefalea occipital intermitente moderada y cervicalgia que interrumpe el sueño y su actividad habitual y en ocasiones se acompaña de vómitos. No presenta fiebre ni refiere traumatismo ni procesos infecciosos previos. A la exploración física presenta leve tortícolis izquierdo. El resto de la exploración, incluida neurológica, es normal. En el hospital se realiza analítica completa, fondo de ojo y TAC craneal, que resultan completamente normales, siendo remitida a domicilio para control ambulatorio.

Debido a la persistencia de la cefalea y el aumento de intensidad del tortícolis es derivada de nuevo al Servicio de Urgencias donde se realiza TAC cervical que muestra una subluxación rotatoria atloaxoidea tipo II según clasificación de Fielding y Hawkins. Se instaura tratamiento con collarín blando, ibuprofeno y relajantes musculares, mejorando parcialmente los síntomas. Ha continuado seguimiento por Neurocirugía en otro Centro donde ha sido tratada con tracción cervical dos semanas sin mejoría, nuevo collarín 3 semanas y actualmente con halo cervical.

Conclusiones: Ante un tortícolis en la infancia que no evoluciona favorablemente con tratamiento sintomático es importante descartar causas potencialmente graves. El Síndrome de Grisel es una entidad poco frecuente pero típica de la infancia. El diagnóstico precoz determina su pronóstico. En caso de sospecha debemos realizar pruebas de imagen, radiografía cervical y/o TAC cervical. El manejo del síndrome de Grisel es conservador (antiinflamatorios, relajantes musculares, collarín cervical, tracción simple) o quirúrgico en caso de mala evolución, aunque para este no existen criterios unificados.

P586

Síndrome de Miller-Fisher, a propósito de un caso

Aitana García González, Lusmey Fernández Antuña, María Vázquez Gómez, Ester Parada Ricart, Clara Bras Boqueras, Olga Calavia Garsaball
Hospital Joan XXIII

Introducción: El síndrome de Miller-Fisher (SMF) es una variante del síndrome de Guillain-Barré caracterizado por la triada clásica de oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. Algunos casos pueden cursar con afectación encefálica (encefalitis de Bickerstaff) y su diagnóstico es fundamentalmente clínico. En el 60% de los casos encontramos disociación albúmino-citológica en líquido cefalorraquídeo (puede ser normal en la primera semana) y los anti-GQ1b IgG están presentes en hasta el 90% de los pacientes.

Caso clínico: Paciente de 3 años que acude a Urgencias por fiebre de 8 días de evolución en el contexto de cuadro catarral, con empeoramiento clínico y marcha inestable las últimas 24 horas. Como antecedente de interés su abuela padecía esclerosis múltiple. En la explo-

ración destaca irritabilidad importante alternando con somnolencia, marcha inestable con aumento en la base sustentación, pares craneales conservados, sin nistagmus ni disimetría y reflejos osteotendinosos ausentes, aunque difíciles de valorar por la escasa colaboración de la paciente. Se solicita hemograma y bioquímica (destacando únicamente leucocitosis), tóxicos en orina (negativos), serologías a VIH, Mycoplasma pneumoniae, Parvovirus B19, Herpes Virus tipo I y II, Ebstein-Barr, Citomegalovirus, Virus Varicela Zóster, Adenovirus, sarampión y parotiditis (negativas), punción lumbar (citobioquímica normal, PCR Herpes Virus tipo I y II, Enterovirus, Virus Varicela Zóster, Ebstein-Barr y Tuberculosis negativas) y TAC craneal normal. Inicialmente, se orienta como encefalitis viral y se inicia tratamiento empírico con aciclovir. A las 48 horas aparece oftalmoplejía (ptosis bilateral, parálisis III, IV y VI bilateral) y evoluciona hacia un rechazo total de la deambulación e incluso de la sedestación, constatándose arreflexia. Se realiza RNM cerebral (normal) y EMG (velocidades de conducción motora y sensitivas disminuidas). Ante estos hallazgos, se sospecha SMF, se inicia tratamiento con gammaglobulina inespecífica endovenosa y se deriva al centro de referencia con UCI-P. Los anticuerpos anti-Gangliósidos resultaron negativos. La evolución de la paciente fue favorable con recuperación completa a los dos meses.

Conclusiones:

- El SMF tiene una baja incidencia (0.09/100.000 habitantes/año).
- En el diagnóstico diferencial hay que incluir patologías tales como meningoencefalitis, cerebelitis, esclerosis múltiple, mielitis transversa, botulismo, poliomielitis, ACV, enfermedad de Lyme.
- El tratamiento de elección es la gammaglobulina inespecífica endovenosa. La plasmaféresis suele emplearse como alternativa.
- El pronóstico suele ser bueno, pero el potencial riesgo de complicaciones obligan a estar alerta acerca de esta entidad.

P587

Síndrome de West: aspectos epidemiológicos y clínicos

Sara Pereiro Fernández, Cristina Melcón Crespo, Diana Álvarez Demanuel, Marta Lorenzo Martínez, Manuel Óscar Blanco Barca, María del Mar Portugués de la Red

Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Introducción: El síndrome de West es una epilepsia dependiente de la edad caracterizada por: espasmos infantiles, hipsarritmia y retraso o detención en el desarrollo psicomotor.

Objetivo: El objetivo de nuestro estudio es describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con síndrome de West en nuestra área sanitaria.

Método: Se ha realizado un estudio observacional retrospectivo de los pacientes diagnosticados de síndrome de West entre el 1 de enero de 2006 y el 31 de diciembre de 2011, mediante revisión del historial clínico.

Resultados: Se han diagnosticado trece casos de síndrome de West a lo largo de cinco años, observándose una razón varón: mujer de 1,2. El 69% tiene algún antecedente personal de patología (cardíaca, digestiva o neurológica) de los cuales tres cuartas partes, han presentado crisis convulsivas previas. Éstas han sido, en su mayoría, generalizadas, persistiendo un electroencefalograma alterado en el 42.9% de los casos. La mediana de edad de presentación del síndrome de West ha sido de 7 meses [2-20]. La etiología sintomática (síndrome neurocutáneo, cromosomopatía, infección, ACV o displasia cortical) representó un 69.2% de los casos frente a la criptogénica, sin que pudiera identificarse una patología predominante. El 61.5% de los pacientes presentaba retraso psicomotor y el 76.9% presentaba alteraciones en la RNM cerebral en el momento del diagnóstico. El tiempo pasado desde el inicio de los espasmos a la instauración del tratamiento fue inferior a 72 horas en el 53.8% de los pacientes. El tratamiento de elección fue la Vigabatrina, objetivándose respuesta clínica y electroencefalográfica en todos los casos. Ésta se produjo mayoritariamente en la primera semana de tratamiento. Tan sólo 1 caso presentó recaída, con buena respuesta al tratamiento con ACTH. Se ha observado que en el 61.5% de los niños persisten crisis convulsivas diferentes a los espasmos infantiles con evolución a otros tipos de epilepsia y el 69.2% presentan retraso psicomotor en el seguimiento. No se han detectado efectos secundarios al tratamiento.

Conclusiones:

- Se ha observado una incidencia de síndrome de West de 0.5/1000 niños en nuestra área sanitaria, superior a otras series descritas en la literatura.
- La alta respuesta a la Vigabatrina justifica su utilización como fármaco de primera elección en nuestra área. Esta alta respuesta se ha relacionado con el inicio precoz del tratamiento.
- Durante el seguimiento, se ha objetivado una alta persistencia de crisis convulsivas sin hipsarritmia en el electroencefalograma, asociándose estos casos a retraso en el desarrollo psicomotor.

P588

Síndrome Neuroléptico Maligno en la Edad Pediátrica

Ana Belén Segura Serrano, Emmanuela Lodosa Ayala, Elisa De Miguel Esteban, Elena Maluenda Díaz, Marta Zabala Vélez, Bibiana Riaño Méndez
Hospital San Pedro

Introducción: El síndrome neuroléptico maligno (SNM) se produce debido al uso de neurolépticos. Es raro en la infancia. La mayoría de casos ocurren en adultos, pero puede aparecer en niños y adolescentes, por ello debe ser una entidad a tener en cuenta, sobre todo en los que

padecen enfermedades psiquiátricas o retraso mental, en los que se ha observado una mayor incidencia.

Caso clínico: Niño de 10 años que ingresa por episodio de agresividad, agitación y desorientación.

Antecedentes personales: Trastorno de déficit de atención e hiperactividad desde los 3 años en tratamiento con Metilfenidato y Risperidona. Retraso cognitivo leve. Trastorno conductual en tratamiento con Oxcarbazepina iniciado 18 días antes, coincidiendo con aparición de urticaria pruriginosa y fiebre. Administración de Haloperidol las horas previas.

Exploración física: Aceptable estado general. Placas eritemato-violáceas reticulares por toda la superficie corporal, en cara, extremidades y glúteos. Abdomen: hepatomegalia de 4 traveses. Resto normal.

Evolución: A su ingreso, se administra nueva dosis de Haloperidol y Diazepam parenterales. A las 12 horas presenta episodio de agitación intensa con ideación delirante, con respuesta verbal lenta e inapropiada, rigidez generalizada manteniendo una postura fetal, con temblor de las 4 extremidades, diaforesis, mutismo e hipertermia (38,5 °C). Se administra Biperideno y Diazepam, y ante la sospecha de SNM ingresa en UCIP. Persiste febril y con fluctuación del nivel de conciencia, precisando IOT e VMI durante 48h, evolucionando favorablemente al retirar todos los fármacos y tras administración de Dantrolene endovenoso.

Pruebas complementarias: Hemograma: linfomonocitosis. Bioquímica: CPK 2471 GOT 198 GPT 147 LDH 1966. Resto normal.

Diagnóstico: Síndrome neuroléptico maligno secundario al uso de Haloperidol. Reacción adversa a Oxcarbazepina.

Conclusiones:

- La incidencia del SNM es muy baja.
- En la edad pediátrica destacan los que ocurren asociados con Haloperidol, como ocurre en nuestro caso, aunque se han descrito casos asociados a preanestésicos o antieméticos.
- Se desconoce su etiopatogenia y su diagnóstico es clínico.
- El tratamiento, en nuestro caso fue la retirada del fármaco y la administración de dantrolene, pero puede ser necesario el uso de bromocriptina asociada o no.
- Debemos tener presente el SNM porque cada vez es más frecuente el uso de estos fármacos en Pediatría, y porque si el diagnóstico no es precoz, podríamos encontrar consecuencias fatales, incluso la muerte.

P589

Crisis epilépticas como forma de debut de pseudohipoparatiroidismo

Sonia Martínez González, Amaia Vela Desojo,

María Jesús Martínez González

Pediatría Atención Primaria. Centro de Salud Leioa

Introducción: La etiología de las crisis epilépticas es variada dependiendo fundamentalmente de la edad del

paciente. En el periodo neonatal es frecuente que sean secundarias a alteraciones metabólicas como hipoglucemia e hipocalcemia. En niños mayores, la mayoría de las epilepsias son de causa genética o secundaria a lesiones estructurales, siendo muy excepcionales las crisis secundarias a hipocalcemia. Presentamos un niño de 13 años con crisis epilépticas como forma de debut de pseudohipoparatiroidismo.

Caso clínico: Niño de 13 años y 8 meses, que presenta una convulsión tónico-clónica generalizada de 15 minutos de duración. Valorado en Hospital Comarcal se realizó: analítica normal, EEG con actividad paroxística generalizada de polipunta y punta onda favorecidas por la hiperventilación y fotoestimulación, y EKG con QTc en el límite alto de la normalidad. No antecedentes familiares neurológicos conocidos. Valorado en Neuropediatría, exploración neurológica y EEG en vigilia fueron normales. EEG tras privación de sueño: paroxismos irritativos bilaterales de predominio en regiones anteriores. RM cerebral: normal. Es diagnosticado de primer episodio convulsivo generalizado sin recibir tratamiento anticomitial. No presentó recurrencias críticas y los EEG fueron normales. Valorado por Cardiología se diagnostica de QTc en el límite alto de la normalidad tras estudio cardiológico completo (EKG, Ecocardiograma, holter, prueba de esfuerzo). Al año del primer y único evento presenta una segunda convulsión generalizada de 3 minutos. En Urgencias, la analítica fue normal y la TAC objetiva calcificaciones en ganglios de la base. Se inició tratamiento con ácido valproico. Dentro del diagnóstico diferencial de las calcificaciones de ganglios de la base se realiza estudio del metabolismo del calcio objetivando: Ca 6.50 mg/dl (8.1-10.4), P 7.11 mg/dl (2.7-4.5) y PTH 621.9 pg/ml (10-65). Es diagnosticado por Endocrinología de pseudohipoparatiroidismo completando estudio e iniciando tratamiento con calcio y vitamina D. Pendiente de estudio genético. No recurrencias tras supresión del tratamiento anticomitial y EEG normales.

Conclusiones:

- Los trastornos del metabolismo del calcio son una causa poco frecuente de crisis epilépticas en un niño fuera del periodo neonatal.
- No obstante, en un paciente con convulsiones debe descartarse la presencia de hipocalcemia.
- Esta puede manifestarse con síntomas neurológicos como tetania, parestesias, calambres, irritabilidad o convulsiones y puede dar lugar a la aparición de calcificaciones cerebrales en los ganglios basales.
- No existe una evidencia clara sobre si las calcificaciones pueden causar crisis epilépticas. En el pseudohipoparatiroidismo, el tratamiento con calcio y vitamina D controla las crisis epilépticas.

P590

Dilatación de espacios aracnoideos como signo de buen pronóstico en la Hidrocefalia Posthemorrágica del recién nacido pretérmino

María Jesús Martínez González,
Sonia Martínez González, Julio Alvarez Pitti,
Jose María Prats Viñas

Unidad de Neuropediatría. Hospital de Cruces

Introducción: La presentación de hidrocefalo tras una hemorragia intraventricular (HIV) del prematuro es frecuente en niños por debajo de las 32 semanas de gestación. Tiene un pronóstico desfavorable siendo progresiva en el 35% de los casos. El objetivo de nuestro trabajo fue analizar la evolución del hidrocefalo en los prematuros con HIV que cursan con dilatación ventricular (HIV grado III y IV) e intentar identificar que factores influyen en su compensación o en la necesidad de colocar derivación ventrículo-peritoneal.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo de todos los recién nacidos pretérminos (RNPT) con HIV con dilatación de las cavidades ventriculares seguidos en consultas de Neuropediatría.

Resultados: Estudiamos 30 RNPT, edad media gestacional 29 semanas (24-35) y con HIV con dilatación ventricular. Esta fue aislada en 25 casos (HIV grado III) y asociada a lesión parenquimatosa unilateral (HIV grado IV) en 5. Durante su ingreso recibieron diversos tratamientos para intentar controlar y mejorar su dilatación ventricular. En seguimiento en Neuropediatría, 3 de las

HIV grado III y 3 de las grado IV precisaron para su control una derivación ventrículo peritoneal. En ecografías cerebrales seriadas se valoró la presencia o no de dilatación de los espacios aracnoideos corticales, considerando que éstos estaban dilatados significativamente cuando podía constatarse que la amplitud de la cisura interhemisférica mostraba un tamaño trasversal máximo igual o mayor al doble de la luz del seno longitudinal superior. Se recogieron 14 pacientes con dilatación de los espacios aracnoideos corticales y 11 sin ella. La evolución de los mismos demuestra que la necesidad de utilizar un drenaje ventrículo peritoneal no fue necesaria en los que tenían espacios aracnoideos corticales dilatados (0/14) versus los que no los tenían (3/11). En 3 de las 5 HIV grado IV fue necesaria la derivación ventrículo peritoneal. Los niños que tenían espacios aracnoideos dilatados tuvieron una mejor evolución clínica durante el seguimiento neurológico.

Conclusiones

- La constatación de espacios aracnoideos amplios en las primeras semanas de vida mediante ecografía cerebral fue un signo de buen pronóstico en el hidrocefalo tras HIV del prematuro.
- La estabilización de la dilatación ventricular parece estar relacionada con la dilatación de los espacios aracnoideos corticales y de la evolución en algunos casos hacia un cuadro de Hidrocefalia Externa Benigna.
- La función de los espacios aracnoideos de la convexidad cerebral parece tener gran trascendencia para comprender algunos comportamientos peculiares de la hidrocefalia.

Oncohematología

P591

Anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos calientes

Cristina Giménez Grau, Pablo Ignacio Manzanera García, María José Forniés Arnau, Nieves Picó Alonso, Fernando Aleixandre Blanquer, Isabel Ortiz Septién
Hospital general de Elda

Introducción: Se comunica un caso de anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos calientes (AHAIC), el tipo de anemia hemolítica autoinmune más común en edad pediátrica.

Caso clínico: Niña de 13 años, previamente sana, con fiebre de 39 °C de 24 h, sensación de mareo, palidez cutánea y un vómito. EF: REG, Glasgow 15, palidez icterica, lengua saburral, quejumbrosa, mínima esplenomegalia, tensión arterial 85/50 mmHg, FC 114 lpm y sin foco de la fiebre. PC: Hb 6.2g/dl, Hto 16.6%, reticulocitos 2%, BT 2.22 mg/dl (directa 0.56 mg/dl), leucocitos y plaquetas normales. PCR 0.9 mg/l, PCT 0.11 mg/ml. LDH 1136 UI/L, Hierro 274 µg/dl, Ferritina 788 ng/ml, Transferrina 235 mg/dl, Sat de transferrina 86%, Haptoglobina 11 mg/dl, C3 54 mg/dl, C4 3.5 mg/dl; GOT, GPT, complemento CH-50, FR, TSH, T4 libre, ANA y Anti-DNA normales. Frotis de sangre periférica: abundantes esferocitos, esquistocitos aislados y policromatofilia, sin blastos ni alteraciones de serie blanca ni plaquetaria. Coombs directo: positivo. IgG positivo. C3d negativo. Eluido positivo. No se identificó ningún anticuerpo. Grupo A Rh+, pruebas cruzadas pretransfusionales negativas. Serología Parvovirus B19 y M. pneumoniae IgM positivas; serología VHB, VHC, Toxoplasma, CMV y VEB negativas. G6PDH normal. Aspirado y biopsia MO normal. Estudio de autoinmunidad: IgG 659 mg/dl, IgA e IgM normales. Leve ascenso de anti-tiroglobulina 47.4 UI/ml [0-34], anti-microsomales 43.7 UI/ml [0-12], antirreceptor TSH <1. Rx tórax y Ecografía abdominal normales. Ecocardiografía normal. Se inició tratamiento con bolo de SSF y metilprednisolona iv 2mg/kg. Posteriormente al sospechar AHAIC se transfundieron dos unidades de concentrado de hematíes con fenotipo Rh compatible sin ascenso de la Hb pasadas 24 horas, por lo que se trasladó a Oncología Infantil donde se trató con gammaglobulina inespecífica iv 0.8 g/kg/día y nuevas transfusiones para remontar datos analíticos. Se diagnosticó finalmente de AHAIC probablemente secundaria a infección por Parvovirus y/o Mycoplasma por lo que se trató con Claritromicina vo. Fue dada de alta a los 14 días con tensión arterial 107/66mmHg, FC 91 lpm, exploración normal y analítica prácticamente normalizada con Hb 9.5g/dl, reticulocitos 14.7%. Continúa en seguimiento por Hematología Infantil con controles normales.

Conclusiones

- Se trata de un caso típico de AHAIC clínica y analíticamente.
- Se descartó Síndrome de Evans ante plaquetas normales y, en controles posteriores, Esferocitosis hereditaria ante test de resistencia osmótica eritrocitaria negativo y evolución favorable de la anemia.
- La etiología más probable en este caso es secundaria a infección por Parvovirus y/o Mycoplasma, pudiendo ser idiopática o estar asociada a otras enfermedades autoinmunes, por lo que continúa en seguimiento sin recaídas por el momento.

P592

Aplastamiento vertebral e hipercalcemia como forma de debut de leucemia linfoblástica aguda

Inmaculada Olga Alonso Rueda, Cristina Rodríguez Outon, David García Aldana, Juan Andrés Conejero, Francisco Vela Casas, Ana Fernández-Teijeiro Álvarez
Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: El aplastamiento vertebral y la dorsalgia son formas de presentación raras de la leucemia pediátrica. La Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) puede ocasionar dolor de espalda importante sin otros síntomas sistémicos acompañantes. Siendo la hipercalcemia poco frecuente en la edad pediátrica, aquella asociada a procesos malignos es inusual y cuando se presenta generalmente se debe a destrucción ósea directa por el tumor o por metástasis o bien a la liberación de factores líticos.

Caso clínico: Niño de 5 años con dolor en flanco, cadera derecha y dolor lumbar de aumento progresivo en seis semanas de evolución que condiciona limitación funcional. En tratamiento con enemas por estreñimiento, pocos días antes de su ingreso inicia clínica de astenia, anorexia y sudoración. Ingresó por cuadro agudo de vómitos con impotencia funcional del miembro inferior derecho (MID) e incontinencia urinaria. Exploración física: Afectación del estado general, afebril; dolor localizado en hemiabdomen derecho sin masas palpables, peristaltismo disminuido; dolor a la palpación en cadera derecha con movilización pasiva normal; tono, fuerza y reflejos osteotendinosos conservados en miembros inferiores. Exploraciones complementarias: hemograma 8500 leucocitos/mm³ (34S, 62L), Hto 38%, Hgb 13 g/dl, plaquetas 140000/mm³, ecografía abdominal y Rx de caderas normales, TC caderas: disminución de la densidad ósea difusa; gammagrafía ósea: actividad osteogénica incrementada en columna dorsal y lumbar. Se completa el estudio con hemograma: 9200 leucocitos/mm³ (23 S, 74 L), Hto 38%, Hgb 13 g/dl, plaquetas 114000/mm³, VSG 25.0 mm, urea-s 24 mg/dl, creatinina 0.7 mg/dl, ácido

úrico 10 mg/dl, Fosfatasa alcalina 333 U/L, LDH 345 U/L, fósforo 3.3 mg/dl, calcio 14.6 mg/dl, Calcio corregido 14.8 mg/dl, PTH < 3 pg/ml, P1NP 125.6 ng/ml, B-Crosslaps 1.08 ng/ml, ferritina 185 ng/ml, hierro sérico 86 pg/dl, transferrina 188 mg/dl, TSH 1.19 mcUI/ml, 25(OH)D 34.1 ng/ml. En los días siguientes presenta incremento progresivo de la calcemia hasta 15.9 mg/dl, por lo que ingresa en UCI-P, donde recibe tratamiento con calcitonina, pamidronato, corticoides y furosemida. Con la sospecha de LLA, el frotis de sangre periférico muestra 22% de blastos y el mielograma confirma el diagnóstico de LLA tipo B común por lo que inicia tratamiento según protocolo SHOP 2005-riesgo estándar. Ante la presencia mantenida de estreñimiento y dolor intenso referido en flanco derecho se realiza RM de abdomen y columna: aplastamiento de muro posterior D6 sin compromiso medular. Con desaparición del dolor y corrección de la calcemia en la primera semana de tratamiento, confirmado índice DNA: 1.1 continua quimioterapia de alto riesgo. Durante inducción hipertensión arterial con función renal y ECO Doppler renal normales que requiere tratamiento antihipertensivo. Portador de corsé ortopédico durante los tres primeros meses, tras un año de tratamiento el paciente prosigue quimioterapia de mantenimiento y tratamiento antihipertensivo con actividad física normal.

Conclusiones:

- Ante la presencia de dolores óseos persistentes, fracturas vertebrales y/o hipercalcemia de origen desconocido se debe sospechar el diagnóstico de LLA.
- Como en nuestro paciente, la quimioterapia posibilita el control de la sintomatología en las primeras semanas de tratamiento.

P593

Carcinoma nasofaríngeo, un cáncer muy infrecuente en pediatría. A propósito de dos casos

José Antonio Porras Cantarero, Vanesa Granados Prieto, Mercedes Llempen López, José Ignacio Gutiérrez Carrasco, Eduardo Quiroga Quintero, Vicente Santamaría López

Hospital Universitario Virgen del Rocío

Introducción: El carcinoma nasofaríngeo (CNF) es una enfermedad rara dentro de la edad pediátrica y representa el 1% de los cánceres pediátricos. La epidemiología varía en función de la zona del mundo. Histológicamente, se diferencian tres tipos. Los pacientes pediátricos suelen tener la variante tipo III, linfopitelioma o carcinoma indiferenciado. Los factores implicados en su desarrollo son genéticos y ambientales (infección virus Epstein-Barr [VEB]).

Casos clínicos:

- El primer caso es una niña de 12 años con una adenomegalia laterocervical izquierda, obstrucción y voz nasal de tres meses de evolución. Se biopsia y se informa como metástasis de carcinoma no microcítico.

- El segundo caso, una niña de 11 años y 6 meses, que presenta una sensación de taponamiento nasal y ocupación oído derecho de cinco meses de evolución.

En las exploraciones se observa descenso del paladar y grandes adenomegalias duras infraauriculares bilaterales en el primer caso y voz nasal, adenomegalias bilaterales y masa rosada en el fondo de la cavidad nasal en el segundo.

En el estudio de extensión del primer caso, el PET-TAC muestra una afectación linfática prevertebral derecha, laterocervical bilateral y mediastínica. El tumor primario se localiza en cavum y rinofaringe izquierda. En el segundo caso, se observa masa nasofaríngea paramedial derecha, con afectación ganglionar laterocervical bilateral. Se estadían en T3N3MO y T3N2MO.

La carga viral del VEB al diagnóstico es de 10.533 y 313 copias/ml respectivamente. Tras el primer ciclo de quimioterapia, las cifras descienden a 6.996 y 157 copias/ml.

Ambos reciben protocolo de tratamiento COG ARAR 0331 con 5-fluoracilo y cisplatino, y posterior radioterapia con cisplatino concomitante.

Conclusiones:

- Se constata la importancia etiológica del VEB en el CNF. A su vez, los niveles de ADN del VEB circulante son útiles para screening, respuesta al tratamiento, pronóstico y predictor de recurrencia.
- De ahí radica la importancia del desarrollo de una vacuna contra el VEB.
- Se observa un descenso en la carga viral y, a pesar de que nos encontramos en un estadio avanzado, el pronóstico es favorable dada la buena respuesta al tratamiento.
- Ante una adenopatía laterocervical, los diagnósticos diferenciales a plantear son procesos infecciosos, procesos tumorales (linfomas) y procesos metastásicos (rabdomyosarcoma, neuroblastoma, angiofibroma, carcinoma tiroideo y carcinoma nasofaríngeo), principalmente.
- A pesar de la escasa frecuencia del CNF, es llamativo la aparición de estos dos casos en dos semanas de diferencia en la misma aérea geográfica.

P594

Cuando duele, duele de veras... El niño con drepanocitosis

Isabela Oltean, Isabel Sanchez Bueno, Sophie Jullien, M Dolores Casellas Vidal, Anna Duran Nuñez, Lluís Mayol Canals

Hospital Universitario Josep Trueta

Introducción: La drepanocitosis es una hemoglobinopatía estructural, frecuente en población de origen africano y raza negra, en la que los cambios morfológicos y físicos producidos en los eritrocitos son causa de episodios vasooclusivos a nivel de diferentes órganos y tejidos.

Objetivo: El objetivo de este estudio es analizar la frecuencia en nuestro medio de las complicaciones agudas o crónicas que puedan aparecer en los pacientes con drepanocitosis.

Metodo: Se realiza un estudio descriptivo de los pacientes diagnosticados de drepanocitosis homocigota que han consultado en el servicio de urgencias de nuestro centro durante los últimos 5 años y que siguen controles en las consultas externas de hematología pediátrica.

Resultados: Se analizaron un total de 17 niños con edades entre 3 y 14 años que han acudido al servicio de urgencias. No hubo diferencia entre ambos sexos y la nacionalidad de origen más frecuente fue Gambia (54%), seguida de Senegal (30%) y Marruecos (11,7%). Se registraron 90 visitas, con 61 ingresos hospitalarios. Los motivos de presentación fueron en la gran mayoría de ellos el dolor óseo (23%), fiebre (25,5%), dolor abdominal (28,8%) y síndrome torácico agudo (31%). Han necesitado transfusiones hemáticas en algún momento durante su estancia hospitalaria 4 de los pacientes, un solo niño ha presentado una crisis hemolítica. La exploración cardiaca (ECG, Eco-Doppler) ha detectado una dilatación ventricular izquierda en una niña de 13 años. Dentro de las complicaciones crónicas, una niña de 13 años con infartos renales bilaterales precisó además una colecistectomía por coledocistitis biliar y un caso presentó una alteración del flujo sanguíneo cerebral. En cuanto a la profilaxis, 5 pacientes (29%) no realizan ningún tipo de tratamiento, y 2 de ellos (11,7%) no tienen una pauta vacunal completa.

Conclusión:

- La concentración de Hb F constituye un factor de gran importancia pronóstica de la anemia.
- La incorporación del diagnóstico precoz, la educación sanitaria y las posibilidades terapéuticas ha significado una sensible mejora en el pronóstico y calidad de vida en los pacientes afectados de drepanocitosis homocigótica. Sin embargo, seguimos asistiendo casos con complicaciones graves en pacientes poco controlados.

P595

Eritroblastopenia secundaria a virus parvovirus B19 en paciente previamente sano

Amparo Sangil González, M.^a del Carmen Pérez Peñate, María Sandiumenge Durán, Isabel López Martínez, Cristina Moreno Cantó
Servicio de Oncohematología Pediátrica. Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias

Introducción: El virus parvovirus B19 es un patógeno relacionado con diferentes manifestaciones clínicas, como anemia crónica en pacientes inmunodeprimidos y crisis aplásicas transitorias en pacientes con anemias hemolíticas crónicas subyacentes (deficiencias enzimáticas de los eritrocitos, esferocitosis hereditaria, talasemias, anemia falciforme, hemoglobinuria paroxística nocturna y anemia hemolítica autoinmunitaria). Sin embargo, en pa-

cientes sin patología previa las infecciones por este virus son asintomáticas o benignas y autolimitadas siendo rara la aplasia en estos pacientes. Por este motivo, se presenta el caso poco frecuente de un niño, previamente sano, con eritroblastopenia secundaria a infección por parvovirus B19.

Caso clínico: Varón de 7 años que consulta en el Servicio de Urgencias por astenia y vómitos con grandes esfuerzos. Refiere encontrarse en tratamiento con sulfato ferroso desde hacía 3 meses por hallazgo de su pediatra de Centro de Salud de Hb 9,5g/dL. El paciente presentaba regular estado general y soplo pansistólico II/VI, además de adenopatías laterocervicales rodaderas. El resto de la exploración física era normal. Se solicita hemograma donde destacaba Hb 4,7g/dL y reticulocitos 0.32%. Las series plaquetar y leucocitaria así como la bioquímica con LDH fueron normales. Se ingresa para estudio y tratamiento con transfusión de hematíes. La punción-biopsia de médula ósea mostró celularidad de series mieloides y megacariocítica normales, con stop de eritroblastos y presencia de precursores de serie roja (proeritroblastos gigantes con inclusiones nucleares), con cariotipo 46 XY sin anomalías citogenéticas de tipo clonal. La serología para parvovirus B19 (valoración de anticuerpos IgG e IgM antiparvovirus en suero por enzoinmunoanálisis) fue positiva, así como la PCR para DNA viral en médula ósea lo cual confirmó la sospecha etiológica planteada en el estudio de médula ósea. Ante la buena evolución del paciente con cifras de Hb 10.8 g/dl y desaparición de la sintomatología tras transfusión de concentrado de hematíes en dos ocasiones se da el alta con seguimiento favorable en consultas de hematología pediátrica durante dos años.

Conclusiones

- Tras una amplia búsqueda bibliográfica se constata lo infrecuente de esta presentación nosológica destacando lo inusual del caso por tratarse de un niño previamente sano que presenta una anemia arregenerativa severa por parvovirus B19.
- En estos casos el hallazgo de pronormoblastos gigantes en el aspirado de médula ósea ayuda a establecer el diagnóstico aunque es necesaria serología específica para la confirmación diagnóstica.

P596

Estudio de anemia ferropénica en edad infantil.

A propósito de un caso

Mireia Tirado Capistros, Montserrat Torrent Espanyol, Isabel Badell
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Introducción: La anemia ferropénica es la anemia más frecuente en la infancia, siendo su causa más frecuente el aumento de los requerimientos para el crecimiento. La anemia ferropénica por aumento de las pérdidas es más frecuente en la población adulta, de forma secundaria a sangrados, poco frecuente en edad pediátrica.

Caso clínico: Paciente femenina de ocho años que ingresa en nuestro centro para estudio de anemia. Como antecedentes patológicos destacan prematuridad moderada con retraso del crecimiento intrauterino y enterocolitis necrotizante que requirió resección intestinal amplia.

Acude a Urgencias por astenia, sensación distérmica y coloración pálido-ictérica progresiva de piel y mucosas en los últimos tres meses acompañada de dolor abdominal inespecífico esporádico con deposiciones frecuentes de color y consistencia normales, sin otra sintomatología acompañante.

Se realiza analítica sanguínea que muestra hemoglobina de 54g/L con volumen corpuscular medio de 59,6fL, manteniéndose el resto de líneas sanguíneas en valores dentro de la normalidad. El estudio metabólico de hierro muestra patrón de anemia ferropénica. Se objetiva sangre oculta en heces, por lo que se realiza estudio de hemorragia digestiva. Estudio de celiacía y alfa-1-antitripsina negativos. Tránsito esófago-gastro-duodenal e intestinal con cambios secundarios a cirugía íleo-cólica con buen pase de contraste a nivel de la anastomosis descartando posible oclusión. En gammagrafía con hematíes marcados se observa posible sangrado activo de pequeña intensidad en yeyuno distal e íleo proximal, por lo que se realiza gastroscopia con biopsia duodenal y colonoscopia hasta 60 cm de margen anal, que resultan normales.

Mejoría de la anemia tras tratamiento con hierro. De forma ambulatoria se realiza estudio con cápsula endoscópica para valoración de la zona de intestino no visualizado previamente, que muestra múltiples úlceras en duodeno e íleo, algunas de ellas con contenido hemático, orientándose como posible síndrome de sobrecrecimiento bacteriano.

Se inicia tratamiento antibiótico profiláctico con rifaximina alternado con metronidazol, con recuperación progresiva de la anemia y disminución de los requerimientos de hierro.

Conclusiones

- El síndrome de intestino corto es una entidad compleja como resultado de la pérdida de gran porción del intestino delgado de forma congénita o adquirida tras resección intestinal por patologías como vólvulos intestinales, enterocolitis necrotizante, etc.
- Su clínica más frecuente es la malabsorción intestinal de nutrientes y electrolitos, produciendo déficits nutricionales con retraso en el desarrollo pondoestatural, así como anemia macrocítica por dicha malabsorción.
- Aún así, se debe pensar también en la posibilidad del síndrome de sobrecrecimiento bacteriano como causante de úlceras intestinales con su consecuente sangrado.

P597

Ganglioneuroblastoma de presentación atípica: diarrea crónica

Concepción Moreno Algarra, Olga Escobosa Sánchez, Victor Manuel Navas López, Tomas Acha García, Javier Blasco Alonso, Antonio Urda Carmona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya

Introducción: El ganglioneuroblastoma es un tumor heterogéneo de la familia de los neuroblastomas, que presenta características tanto del neuroblastoma clásico como del ganglioneuroma.

La forma de presentación clínica es la detección de masa abdominal pero en ocasiones se presentan como síndrome paraneoplásico, complicando el diagnóstico.

Caso clínico: Paciente de 20 meses con cuadro desde los 7 meses de deposiciones líquidas alternantes con normales, en número de cinco o seis al día junto con marcada distensión abdominal e irritabilidad. Antecedentes personales sin interés. Exploración física: peso: 10,850 kg (z, -1,3); talla: 82 cm (z, -1,23). Buen estado general con abdomen distendido, blando y depresible, no doloroso, sin palpase masas ni visceromegalias. Resto normal. Se estudia cuadro de diarrea crónica en consulta de digestivo, donde se realizan Ig E específica de leche y fracciones, estudio celiacía, coprocultivo y parásitos, (FENIR) de 24 horas y elasta-sa y alfa1-antitripsina, que fueron negativos. Durante todo su seguimiento tuvo buena ganancia pondoestatural y fue dado de alta para seguimiento por su pediatra. Cumplidos los 5.2/12 años persiste el cuadro de diarrea y se detecta estancamiento pondoestatural realizándose nuevo hemograma y estudio tiroideo con resultados normales. Se realiza ecografía donde se visualiza masa suprarrenal derecha con calcificaciones. Se completó estudio con RMN y TC abdominal. La gammagrafía MIBG mostró captación aislada de glándula suprarrenal derecha. Los valores analíticos de lactato deshidrogenasa, ferritina y enolasa neural específica resultaron normales. Péptido vasoactivo intestinal (VIP) de 81,5 pmol/l.

Conclusiones:

- La diarrea crónica es una manifestación muy infrecuente de patología tumoral, siendo el neuroblastoma el más descrito.
- El 1-3% de éstos producen VIP y generalmente se trata de tumores diferenciados de buen pronóstico. No todos provocan diarrea y en algunos casos puede presentarse como un cuadro grave conocido como síndrome WDHA (Watery Diarrhoea- Hypokaliemia-Achlorhydria).
- El deterioro del paciente apareció a los 4 años de seguimiento manifestándose como estancamiento ponderal sin afectación del estado general ni alteraciones hidroelectrolíticas, siendo en este caso primordial la realización de ecografía abdominal. Para el seguimiento se usaron VIP, catecolaminas y ecografía abdominal.

P598**Hemotórax masivo secundario a Linfoma Linfoblástico**

María Torres, Gema Ramírez, Pedraz Rocío,
Ana M. Prieto, Catalina Marquez
Servicio Oncología Infantil HUVR

Introducción: La incidencia de hemotórax espontáneo en pediatría es bastante baja, y escasamente está relacionado con enfermedades malignas. Es importante la edad, localización y síntomas asociados para el diagnóstico. Entre las distintas causas que pueden desencadenarlo, destacan enfermedades infecciosas, vasculares, trastornos de coagulación, complicación de neumotórax y las neoplasias. Dentro de estas últimas, la posibilidad de metástasis o tumor a nivel mediastínico, es mayor que la de un tumor primario pulmonar. Se han descrito casos secundarios a lesiones óseas benignas (osteochondromas) o malignas (sarcoma de Ewing), a tumores mediastínicos (tumores germinales principalmente) y a tumores primarios pulmonares (blastoma pulmonar), así como a lesiones metastásicas (tumores germinales, osteosarcomas, etc.). Aunque en los linfomas son frecuentes los derrames pleurales al diagnóstico, el hemotórax masivo al debut es poco usual.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente de 8 años que consulta por dolor torácico de 7 días de evolución (en tratamiento con antiinflamatorio), acompañado en las últimas horas de vómitos, mal estado general y dolor mesogástrico. A su ingreso presenta afectación del estado general, con palidez cutáneo-mucosa, adecuada hidratación (aunque sensación de sed) y taquipnea. Afebril, frecuencia cardíaca 140 spm, tensión arterial 50/30 mmHg. A la auscultación ausencia de ventilación en hemitórax izquierdo. Abdomen con empastamiento en flanco izquierdo, levemente doloroso.

En pruebas complementarias destaca hemoglobina de 6,6 mg/dl y LDH de 933 UI/l. Coagulación, bioquímica con ácido úrico, alfafetoproteína (AFP) y betaHCG normales.

Radiografía de tórax: velamiento del hemitórax izquierdo, desplazando mediastino.

TAC toracoabdominal: hemotórax izquierdo con lesión ocupante de espacio heterogénea y engrosamiento pleural sin alteraciones esqueléticas ni abdominales.

Al ingreso requiere expansores de volumen y transfusión de concentrado de hematíes, con posterior estabilidad hemodinámica. Se realiza toracocentesis, no siendo el líquido pleural diagnóstico. Se realiza biopsia de la tumoración con diagnóstico de Linfoma linfoblástico T. Aspirado y biopsia de médula ósea, así como LCR sin infiltración. Se inicia quimioterapia según protocolo EURO LBO2.

Conclusiones:

- La presencia de hemotórax espontáneo en edades pediátricas es infrecuente, siendo mayor en adolescentes.
- A pesar de su escasa relación con patología maligna es importante incluirla dentro del diagnóstico diferencial.

- Tras estabilización clínica deben realizarse estudios de imagen y analíticos que ayuden a llegar al diagnóstico etiológico (AFP, BHCG, LDH, ácido úrico, etc.).
- Los linfomas linfoblásticos representan un 20% de los LNH. La mayoría crecen rápidamente produciendo síntomas por su efecto masa, siendo raro que originen un hemotórax.

P599**Histiocitosis de células de Langerhans con afectación pulmonar y ganglionar**

Alba Corrales González, Joaquín Reyes Andrade,
José Ignacio Gutiérrez Carrasco, Ángela de la Caridad
García Martínez, Juan Diego Carmona Ponce,
Alicia Torralbo Carmona
Hospital Universitario Virgen del Rocío

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad de afectación multisistémica infrecuente que puede simular clínicamente diversas entidades, haciendo difícil en ocasiones su diagnóstico. La demora diagnóstica hace que el tratamiento se instaure tardíamente, oscureciendo el pronóstico y la supervivencia.

La HCL con afectación pulmonar es más frecuente en la edad adulta y está asociada al consumo del tabaco. En la edad pediátrica tenemos que pensar en ella ante un cuadro respiratorio (puede simular una neumonía o tuberculosis) que presenta una evolución tórpida y una escasa respuesta a los tratamientos habituales.

Las pruebas complementarias por excelencia son la TC y la biopsia pulmonar, ésta última indispensable para el diagnóstico etiológico.

Objetivo: Aumentar el nivel de conocimiento sobre esta enfermedad con el fin de aumentar nuestra sospecha e iniciar de forma precoz las pruebas diagnósticas y el tratamiento.

Caso clínico: Varón de 6 años de edad procedente de Paraguay en cuyos antecedentes personales destacan repetidos episodios de bronquitis desde los 7 meses de edad, tres cuadros de gastroenteritis severas por rotavirus (el último postvacunación) y repetidos cuadros de faringoamigdalitis con mala respuesta a antibioterapia. En su país de origen inicia cuadro febril de larga evolución junto a disnea nocturna, artralgias y exantemas inespecíficos de forma intermitente. Se diagnostica de neumonía tratándose con antibioterapia intensiva sin obtener respuesta clínica. Es trasladado a centro de referencia en Argentina, donde le realizan multitud de pruebas complementarias destacando eosinofilia del 12%, anemia microcítica e hipocromía y un aumento progresivo de RFA. Realizan TC pulmonar que resulta compatible con neumopatía intersticial y adenomegalias mediastínicas, la biopsia pulmonar no aclara el diagnóstico etiológico.

En este momento deciden traslado a nuestro centro. El cuadro clínico lleva una evolución de 8 meses con persistencia de la fiebre y disnea de esfuerzo progresiva,

además destaca un aumento en la ingesta de líquidos y distensión abdominal. Se realiza mapa óseo normal, TC toraco-abdominal donde se objetivan múltiples adenomegalias e imágenes pulmonares granulomatosas no calcificadas. Se realiza biopsia pulmonar que da el diagnóstico de HCL. En este momento es derivado al S. de Oncología Pediátrica para iniciar tratamiento y seguimiento del paciente.

Conclusiones:

- La HCL con afectación pulmonar se debe considerar en el diagnóstico diferencial de cuadros multisistémicos con afectación del parénquima pulmonar.
- Ante cuadro clínico compatible con HCL con afectación pulmonar, la biopsia es muy recomendable, dando el diagnóstico etiológico en la mayoría de los casos.

P600

Importancia de la genética en la farmacodinamia del metotrexate

María Isabel Garzón Cabrera, Begoña Hernández Sierra, María Angeles Vázquez López, Francisco Lendínez Molinos, Moisés Leyva Carmona, Antonio Bonillo Perales
Servicio de Pediatría, Hospital Torrecárdenas

Introducción: El metotrexate (MTX) es un fármaco ampliamente usado en Oncología infantil. Utilizado a alta dosis presenta elevada toxicidad, precisando monitorización estrecha de los niveles sanguíneos tras su infusión. Individualmente, existen polimorfismos genéticos de la enzima metilentetrahidrofolato reductasa (MTHFR) implicada en su metabolización, que afecta a la eficacia del tratamiento, toxicidad y efectos secundarios inmediatos y tardíos. Presentamos un caso clínico de acetilador lento de MTX que condicionó intoxicación aguda y provocó una situación de riesgo vital para el paciente.

Caso clínico: Varón de 5 años diagnosticado de leucemia linfoblástica aguda, incluido en protocolo SEHOP LA-2005 AR. En fase de consolidación, recibe 1ª dosis de MTX (5g/m²) en perfusión de 24 horas, con hidratación alcalina 12 horas antes, función hepática y renal normal. Los niveles de MTX a las 26 y 30 horas del comienzo del tratamiento (120 y 44 µmol/L respectivamente), evidenció una vida media de eliminación de 1,8 horas. Se inició rescate con folínico a las 36 horas (15 mg/m²/6h). Sin cambios clínicos ni problemas en la administración del rescate, los niveles a las 48 horas fueron de 13,81 µmol/L (altamente tóxicos). La creatinina se elevó a 1,8 mg/dl. No se detectó toxicidad hepática. Se aumentó el rescate con folínico según normograma de Bleyer (100mg/m²/3h) y se forzó la eliminación del fármaco intensificando la hidratación, administrando diuréticos y recibiendo resinoles-tiramina. A las 72 h los niveles fueron de 11,36 µmol/L. Cumpliendo criterios de administración de carboxipeptidasa (MTX > 10 µmol/L a las 48 h), no disponible en nuestro centro, recibe 50 U/Kg a las 96 h, consiguiendo niveles no tóxicos.

Conclusiones:

- Considerando la alta toxicidad del MTX y la existencia de polimorfismos genéticos para la metabolización de la MTHFR, destacamos la importancia de conocer la genética del paciente, antes del inicio del MTX. La intoxicación pudo haberse evitado.
- En casos de intoxicación grave por MTX, las medidas correctoras habituales para la eliminación del fármaco no suelen ser eficaces, por lo que destacamos el papel fundamental de la carboxipeptidasa sobre la hidrólisis del fármaco, reduciendo los niveles de forma rápida y eficaz.

P601

Las apariencias engañan

Jessica Guarino Narváez, M.^a Teresa Romero Paniagua, Emilia Urrutia Maldonado, M.^a José Moreno García, M.^a José Ortega Acosta, Julio Romero González
Unidad Oncohematología HMI Virgen de las Nieves

Introducción: El cáncer es poco frecuente en la infancia y su diagnóstico supone gran impacto emocional, siendo fundamental un adecuado diagnóstico diferencial. Esto puede resultar difícil, pese a los avances en pruebas de imagen o incluso por ellas. Presentamos 4 casos derivados a Oncohematología Pediátrica con el diagnóstico de presunción de enfermedad neoplásica, en los que contra todo pronóstico el diagnóstico definitivo fue diferente; posible gracias al abordaje multidisciplinar.

Casos clínicos

Caso 1: Niño de 13 años con sospecha de linfoma por fiebre prolongada y síntomas constitucionales. Radiografía torácica: ensanchamiento mediastínico y adenopatías hiliares, confirmándose en TAC y PET. Elevación de reactantes de fase aguda y velocidad sedimentación globular; microbiología negativa incluida tuberculosis. La biopsia descartó malignidad, compatible con linfadenitis granulomatosa tipo sarcoidótico. Se diagnóstico de sarcoidosis iniciándose corticoterapia, evolución favorable.

Caso 2: Niño de 10 años derivado por tumoración inguinal, asociando dolor e impotencia funcional. Ecografía y RMN: lesión nodular heterogénea, edema perilesional y vascularización interior, sugiriendo sarcoma de partes blandas. TAC torácico, gammagrafía y PET-TAC sin otras lesiones, impresionando el PET origen benigno (miositis), confirmándose con biopsia; evolución favorable.

Caso 3: Niña de 4 años con sospecha de enfermedad linfoproliferativa, por fiebre prolongada y esplenomegalia. Ecografía: esplenomegalia con focos hipocogénicos y adenopatías mesentéricas, confirmándose en RMN. PET-TAC: hipercaptación del bazo sugiriendo linfoma. Estudio microbiológico, analíticas y aspirado de médula sin alteraciones. Seguimiento: disminución progresiva de la esplenomegalia y su captación en PET, indicando etiología infecciosa-inflamatoria en resolución. Asintomática.

Caso 4: Niño de 4 años con S.Down y cardiopatía que presenta hemiparesia derecha y vómitos, sin fiebre ni elevación de reactantes de fase aguda. TAC craneal: lesión adyacente al ventrículo lateral con área central hipodensa y edema perilesional con efecto masa. Marcadores tumorales negativos. Biopsia estereotáxica: material purulento sin células malignas diagnosticándose de absceso cerebral. Rehistoriando, semanas antes se sometió a una extracción dentaria sin realizar profilaxis de endocarditis.

Conclusiones:

- El diagnóstico del cáncer supone a veces un reto requiriendo colaboración de múltiples especialidades.
- En los casos presentados todo hacía suponer que los pacientes sufrían enfermedades neoplásicas, por lo que fueron trasladados a Oncología con todo lo que suponía para las familias, tanto psicológico como en pronóstico.
- En algunos de ellos se llegó al diagnóstico de certeza gracias a múltiples pruebas complementarias.
- En otros sólo fue posible en el estudio histológico.
- Una adecuada historia clínica siempre es fundamental pues puede cambiar la orientación inicial. Destacamos que pese a los medios disponibles aún hoy las apariencias pueden engañar.

P602

Lesiones cutáneas atípicas en un lactante

Patricia Manzanares Blázquez, Irene Rivero Calle, María Pilar Pérez Segura, Lucía Llorente Otones, M.^a del Mar Ballesteros García, Ana Mohedas Tamayo
Hospital Universitario de Fuenlabrada

Introducción: Las lesiones cutáneas en lactantes son frecuentes y la mayoría banales. Algunas plantean un diagnóstico diferencial amplio incluyendo neoplasias que obliga a realizar biopsia para establecer un diagnóstico definitivo.

Caso clínico: Recién nacida a término de peso adecuado sin antecedentes familiares/perinatales de interés. Consulta al mes de vida por lesiones en mucosa oral y en tronco de aparición gradual desde hace unos días. En la mucosa oral gingival presenta placas blanquecinas bien delimitadas, simétricas, adheridas a la mucosa y no infiltradas. Por la superficie corporal incluidas palmas y plantas presenta micropápulas eritematosas agrupadas, algunas levemente umbilicadas y lesiones costrosas superficiales amarillentas. La paciente está asintomática, afebril, adecuada ganancia ponderal con lactancia materna exclusiva. Se biopsian y se recoge cultivo para hongos. Se realiza analítica con perfil clínico básico y serología infecciosa; hasta la espera de resultados de pauta tratamiento antifúngico. En la analítica encontramos trombocitosis con monocitosis y eosinofilia, el resto del hemograma, coagulación, función hepatorenal, gasometría con iones fue normal. La serología compatible con infección pasada por VEB, CMV y

Parvovirus B19 (de origen materno), VIH y RPR negativos. El cultivo fue negativo y en la biopsia había hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos (tinción CD1a, S100) compatibles con histiocitosis de células de Langerhans. Se suspende tratamiento antifúngico y se solicita estudio de extensión (analítica más completa, ecografía abdominal, radiografía de tórax y serie ósea...). A los 45 días de vida comienza con dificultad respiratoria en contexto de cuadro catarral; exudado nasal para VRS positivo. Se realiza radiografía de tórax: afectación intersticial difusa bilateral, pinzamiento de ambos senos y afectación alveolar de LM y LSD por lo que se inicia tratamiento antibiótico empírico y por empeoramiento clínico se traslada a UCIP donde se terminó de completar el estudio, presentando una histiocitosis de células de Langerhans con afectación multisistémica (afectación cutánea, pulmonar y mucosa). Actualmente recibe la segunda fase del tratamiento quimioterápico.

Conclusiones:

- La histiocitosis de células de Langerhans es una proliferación clonal anormal que se acumulan en piel y hueso principalmente en forma de lesiones granulomatosas aunque también afecta a otros órganos.
- Tiene una baja prevalencia, la mayoría de casos son leves y asintomáticos.
- La tinción específica con CD1a, S100 y la presencia de gránulos de Birbeck en el citoplasma es característica. Las formas multisistémicas tienen mal pronóstico (mortalidad 60%).
- No se ha descrito en la literatura lesiones mucosas como las que presentaba esta paciente.

P603

Leucemia aguda y síndrome de Down: experiencia de un centro

Carmen Gómez Santos, Fernando Carceller Lechon, Isabel Martínez Romera, Manuela Fernández García, Blanca Herrero Velasco, Luis Madero López
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

Introducción: El síndrome de Down (SD) es un trastorno genético debido a la presencia de una copia extra (completa o parcial) del cromosoma 21. El SD se asocia a una mayor incidencia de diversas patologías, entre ellas las leucemias agudas. El pronóstico de los niños con Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) y SD es ligeramente peor que en aquellos pacientes sin SD; mientras que los niños con Leucemia Mieloblástica Aguda (LMA) y SD tienen mejor pronóstico respecto a los que no tienen SD. Asimismo el SD predispone a una mayor toxicidad por la quimioterapia. Nuestro objetivo es describir las características y la evolución de los niños con leucemia aguda y SD en nuestro centro.

Método: Se realizó una búsqueda retrospectiva de todos los niños con diagnósticos de LLA o LMA y de SD evaluados en nuestro centro entre 1996 y 2011. Se analizaron los datos recogidos mediante el programa SPSS15.

Resultados: De un total de 718 casos de leucemia aguda (566 LLA; 152 LMA), 15 niños tenían SD (2%). De los cuales 8 tenían LLA (1'4% LLA) y 7 tenían LMA (4'6% LMA). La neutropenia postquimioterapia fue la toxicidad más habitual, condicionando una elevada incidencia de infecciones (6 casos de bacteriemia/shock séptico; 5 casos de neumonía; 1 caso de infección fúngica invasora; 1 caso de absceso intraorbitario). De los 4 exitus, 1 fue por recaída de LLA post-trasplante alogénico; y el resto (2 LLA; 1 LMA) fallecieron en el contexto de infecciones tras quimioterapia.

Conclusiones

- Las leucemias agudas en niños con SD tienen un comportamiento biológico distinto de aquellas no asociadas a SD.
- La toxicidad por quimioterapia en niños con SD se relaciona con mayor incidencia de infecciones que condicionan en gran medida el pronóstico de estos pacientes.
- Por este motivo el seguimiento de los niños con leucemia aguda y SD debe realizarse con protocolos adaptados en unidades especializadas.

P604

Manejo diagnóstico y terapéutico de hemorragia faríngea en un caso de enfermedad de Von Willebrand tipo 3

Eugenia Villanueva Martínez, M.^a José Simonet Lara, Ana Belén López García, Irene Peláez Pleguezuelos, Isabel Sánchez Sánchez, Jesús De la Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén (Hospital Materno Infantil)

Introducción: La enfermedad de Von Willebrand (EVW) tipo 3 es la forma clínica más rara y grave de EVW; se hereda de forma autosómica recesiva y se caracteriza por un déficit cuantitativo absoluto de factor de Von Willebrand (FVW).

El factor VII activado recombinante (FVIIar) está indicado en hemorragias graves y cirugía mayor en pacientes con inhibidores del FVW, y se ha utilizado en episodios hemorrágicos graves que no ceden con otros procedimientos.

Caso clínico: Niña de 6 años diagnosticada de EVW tipo 3 que consulta por sangrado oro y nasofaríngeo en sábana de 24 horas de evolución en el contexto de un proceso infeccioso febril de vías altas, que no cede con antifibrinolíticos (ácido tranexámico oral). Precisa transfusión de concentrado de hematies por anemia (Hb 8,2gr/dl) con repercusión hemodinámica.

Se indica taponamiento posterior de fosas nasales y orofaríngeo ante la persistencia y gravedad del sangrado, a pesar de iniciar tratamiento sustitutivo con factor VIII de pureza intermedia.

Ingresa en Cuidados Intensivos Pediátricos con ventilación mecánica, con extubación fallida al 4º día por persistencia del sangrado al retirar taponamiento, que no cede con transfusión de plaquetas y plasma. Se extuba al 6º día, con mantenimiento del sangrado mucoso que

desaparece con dosis repetidas de FVIIar. Se mantuvo tratamiento con factor VIII y ácido tranexámico durante 11 días, hasta la resolución completa del cuadro.

Antecedentes personales: Atresia de esófago intervenida en periodo neonatal, que precisó plasma. Hemivértebras. Ectasia renal leve. Cariotipo normal. Hematomas tras vacunas. Gingivorragia con pérdidas dentarias. Epistaxis que precisó factor VIII de pureza intermedia.

Antecedentes familiares: Padre y madre con EVW tipo 1. Estudio de coagulación: TPTA 59.6 segundos. PFA-100 > 300 segundos. FVW Act. Colágeno 0%. FVW antigénico 0%. FVW Cofactor Ristocetina 0. Factor VIII coagulativo 5-10. Grupo sanguíneo O negativo.

Conclusiones:

- Destacamos la eficacia del FVIIar para controlar la hemorragia mucosa y poder retirar el taponamiento orofaríngeo y la ventilación mecánica a nuestra paciente con EVW tipo 3.
- Su uso debe ser racional debido a su elevado coste, basado en la gravedad clínica y la respuesta al tratamiento convencional.
- La falta de respuesta clínica de nuestra paciente podría deberse a la presencia de inhibidores del FVW, así como a la agresividad de los procedimientos realizados para controlar la hemorragia.

P605

Miofibromatosis infantil, una entidad infradiagnosticada

Carlos Iglesias Gómez, Juan Francisco Pascual Gázquez, Ana Galera Miñarro, Mar Bermúdez Cortés, José Luis Fuster Soler
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Introducción: La miofibromatosis infantil es una rara entidad (1/400.000) caracterizada por la proliferación de fibroblastos y miofibroblastos, que dan lugar a tumores únicos o multicéntricos. Carece de etiología conocida y el tipo de herencia se encuentra en discusión. En ocasiones cursa de modo asintomático y autolimitado, dificultando así el diagnóstico de casos familiares. Las lesiones pueden aparecer a cualquier edad, 90% en menores de 2 años y hasta un 60% congénitas.

Caso clínico: Neonato de 19 días asintomático, que consulta por aparición de masa paravertebral derecha de unos 5x3cm. A la exploración presenta además una lesión nodular preauricular derecha de 1cm de diámetro, dura y sin cambios de coloración superficial, otra lesión de características similares en hemiabdomen derecho de unos 2x3cm y 3 pequeñas manchas café con leche en región maxilar e hipocondrio derecho y región lumbar izquierda.

El estudio ecográfico mostró una masa sólida de probable origen muscular a nivel paravertebral derecho, que se extendía desde D9-L2 de 4.9x1.4x2.7cm y se introducía entre las apófisis espinosas sin invadir el canal. En radiografía de tórax destacaba una lesión nodular de bordes bien definidos de 6mm en campo medio de pulmón derecho sugestiva de metástasis.

Se realizó RM abdominal donde se confirmó el hallazgo anterior, presentando tanto la lesión paravertebral como la de músculo recto anterior similares características. El examen patológico de la masa confirmó el diagnóstico de miofibromatosis infantil.

Ante este diagnóstico, junto con la ausencia de clínica, se decidió actitud expectante y control evolutivo, evidenciándose la desaparición del nódulo pulmonar y estabilidad del resto de lesiones.

Conclusiones

- Debemos sospechar el diagnóstico de miofibromatosis infantil ante un paciente menor de 2 años, que presente tumoraciones subcutáneas solitarias o multicéntricas en su economía.
- Ante este diagnóstico es preciso descartar afectación visceral, situación en la cual, hay que valorar la indicación de tratamiento quirúrgico o quimioterápico (vinblastina y metotrexato), dependiendo de la localización, características y sintomatología relacionadas con las lesiones.
- En la mayoría de los casos esta enfermedad es autolimitada y tiende a la regresión espontánea sin necesidad de tratamiento, por lo que la actitud expectante y el control evolutivo parece ser el manejo correcto en ausencia de complicaciones.

P606

Neurofibroma plexiforme gigante en un caso de neurofibromatosis tipo I

Inmaculada Medina Martínez, María José Granados Prieto, Emilia Urrutia Maldonado, María José Moreno García, María José Ortega Acosta, Mónica Muñoz García

Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Introducción: La neurofibromatosis tipo I es una enfermedad autosómica dominante con alta penetrancia que compromete el desarrollo de las células de la cresta neural. El neurofibroma es el tumor más común siendo la variedad plexiforme casi patognomónica de esta enfermedad, con una expresividad clínica variable y en ocasiones, presencia de complicaciones tempranas. Presentamos un caso de neurofibroma gigante irreseccable estudiado en nuestro hospital.

Caso clínico: Paciente mujer de 7 años diagnosticada de neurofibromatosis tipo I a los 2 años de edad que consulta por dolor de espalda progresivo desde hace 7 meses y aparición de bultoma en región dorsal.

Antecedentes familiares: padre y hermana con neurofibromatosis I con manchas café con leche y neurinomas subcutáneos. Abuela paterna con la misma enfermedad fallecida por IAM.

Exploración: existencia de numerosas manchas café con leche, de 0.5-10 cm de distribución universal con predominio en tronco. Masa paravertebral derecha dorsolumbar no dolorosa a la palpación. Escoliosis severa dorsal de convexidad derecha y curva compensadora dorsolumbar izquierda. No síntomas neurológicos asociados.

En TAC toraco-abdominal se aprecia gran masa paravertebral hipodensa desde C4 hasta L1. Dada la complejidad del caso, se decide completar estudio con RMN que informa masa de características plexiformes con extensa infiltración perivascular, medistínica, hepática y retroperitoneal que provoca severa escoliosis dorsal secundaria.

Anatomía patológica: tumor neural compatible con neurofibroma plexiforme.

Presentado el caso en el comité de tumores de forma multidisciplinar, se descarta posibilidad de tratamiento quirúrgico por el riesgo de la intervención, y radioterápico por edad y características del neurofibroma. Se decide iniciar tratamiento con imatinib oral (350mg/m²/día). La tolerancia al tratamiento ha sido buena y la RMN a los 3 meses muestra estabilidad de la lesión sin aparición de síntomas.

Conclusiones

- La neurofibromatosis I puede afectar a cualquier órgano, y dado su carácter evolutivo existe posibilidad de aparición de nuevas manifestaciones; por ello, es fundamental el control periódico y detección precoz de posibles complicaciones, lo que mejora el pronóstico de las mismas.
- Los neurofibromas gigantes, por su localización y tamaño pueden originar importantes complicaciones. El tratamiento de elección es la resección, siendo difícil y controvertido el manejo de los casos irreseccables, como el de nuestra paciente. Existen series pediátricas que muestran que el tratamiento prolongado con imatinib mesilato provoca regresión de las lesiones.
- Por último, queremos destacar la importancia del consejo genético al tratarse de una enfermedad autosómica dominante con alta penetrancia.

P607

Neurotoxicidad subaguda por metotrexate (MTX): a propósito de dos casos de leucemia linfoblástica aguda (LLA)

Rocío Ramírez Pérez, David García Aldana, Nuria Conde Cueva, M.^a Dolores Lluch Fernández, Antonio Martínez de Sancha, Ana Fernández-Teijeiro Álvarez

Servicio de Onco-Hematología Pediátrica

Introducción: La neurotoxicidad subaguda inducida por MTX puede aparecer días o semanas tras su administración sistémica o intratecal. Habitualmente se manifiesta con síntomas fluctuantes de ACVA. La patogénesis se asocia con la homeostasis del folato pero el mecanismo específico es desconocido y posiblemente multifactorial.

Caso 1: Niña de 15 años, LLA muy alto riesgo (MAR) (bcr-abl+) en tratamiento según Protocolo SHOP-2005-MAR. Una semana tras administración de 3^o ciclo de MTX de fase de consolidación (5g/m², TIT) presenta cefalea y vómitos de 12 horas de evolución y posteriormente dificultad del habla y paresia del miembro superior derecho (MSD). Exploración física: Glasgow 15/15, parálisis facial periférica derecha,

fuerza MSD 3-4/5 con reflejos miotáticos profundos ausentes, coordinación, marcha y fondo de ojo normales, resto negativo. Exploraciones complementarias: hemograma, bioquímica y coagulación normales con dímeros D elevados; niveles de MTX < 0.3 mmol/L; TC cerebral y eco-Doppler de troncos supraaórticos sin hallazgos.

Tras mejoría inicial, a las 36 horas se objetiva reaguizamiento. A las 48 horas del inicio del cuadro la RM cerebral muestra área oval (12mm) con semiología de restricción de la difusión en centro semioval izquierdo.

Al tercer día recupera fuerza en 4 miembros persistiendo paresia del VII par derecho que desaparece progresivamente. Con evolución posterior favorable, la RM cerebral al mes muestra resolución casi completa de la lesión descrita. Aunque inicialmente se redujo la dosis de MTX en los ciclos siguientes, la paciente toleró la administración de la dosis completa de MTX en un ciclo previo al TPH alógeno de donante no emparentado.

Caso 2: Niño de 5 años, LLA de alto riesgo (AR), tratamiento según Protocolo SHOP-2005-AR. Nueve días tras administración de 3º ciclo de MTX de fase de consolidación (5g/m², TIT) presenta disartria y desviación de la misura bucal. Exploración física: Glasgow 15/15, paresia central VII par izquierdo y paresia proximal del miembro superior izquierdo (MSI).

Exploraciones complementarias: hemograma, bioquímica y coagulación normales, dímeros D normales; niveles de MTX < 0.3 mmol/L; TC cerebral normal. A las 24 horas de su ingreso recupera fuerza en MSI y a las 36 horas desaparece paresia facial sin tratamiento. A las tres semanas en la RM cerebral: foco de hiperintensidad de señal en secuencias de potenciación T2 que restringe la difusión en sustancia blanca subcortical parietal derecha. Con evolución posterior favorable, la RM cerebral de control a los dos meses muestra la desaparición de la imagen previamente descrita. El paciente continúa tratamiento de mantenimiento sin complicaciones.

Conclusiones:

- En la mayoría de los casos la sintomatología de la neurotoxicidad subaguda por MTX es autolimitada y en general sin secuelas.
- Confirmada la recuperación neurológica se puede reanudar la administración de dosis altas de MTX. Se necesitan más estudios para definir la fisiopatología, los factores genéticos predisponentes y la necesidad de tratamiento.

P608

Osteoartropatía hipertrófica. Importancia de la evaluación global de un paciente

Vanessa Crujeiras Martínez, Raquel Ares Paredes, Rebeca Saborido Fiaño, Manuel Fernandez Sanmartín, Manuel Vazquez Donsión, Jose Miguel Couselo Sanchez

Hospital Clínico de Santiago de Compostela

Introducción: La osteoartropatía hipertrófica es un síndrome que se caracteriza por presentar dedos en palillos de tambor, reacción perióstica a nivel de huesos largos y poliartritis. Puede ser primaria o secundaria a enfermedades pulmonares, cardíacas o gastrointestinales. La causa más frecuente de la OH secundaria en adultos son las neoplasias intratorácicas. En niños es poco habitual y en general asociada a enfermedades pulmonares crónicas.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 11 años con los antecedentes de dermatitis atópica y asma leve que consulta por acropaquias y episodios presinco-pales de 3 meses de evolución. Refiere además prurito intenso, cansancio, sudoración nocturna y fiebre de predominio vespertino en las últimas semanas. No presentaba pérdida de peso. En la exploración física destacaba palidez cutánea, lesiones papulosas en dorso de ambos pies, disminución del murmullo vesicular en hemitórax izquierdo, dactilitis en ambas manos y tumefacción articular dolorosa a la movilización de rodillas y tobillos, sin signos inflamatorios. Se realizó radiografía de tórax en la que se evidencia ensanchamiento del mediastino anterosuperior y medio con masa pulmonar adyacente en lóbulo inferior izquierdo. El análisis de sangre fue normal excepto una VSG de 53 mm en la 1ª hora. En la serie ósea presenta reacción perióstica en 1º metacarpiano y cúbito, que afecta a toda la longitud del hueso y focal en difiasis tibial, peronea y 1º metatarsiano, compatible con osteoartropatía hipertrófica.

Se realizó biopsia de masa mediastínica con diagnóstico de linfoma de Hodgkin clásico tipo esclerosis nodular.

El estudio de extensión mostró afectación supradiaphragmática; mediastínica y pleuropulmoanr adyacente a la misma (estadio IIBE). Recibió tratamiento quimio-radio-terápico, con remisión de la enfermedad de Hodgkin y normalización clínica de los signos de osteoartropatía hipertrófica

Conclusiones: El diagnóstico de osteoartropatía hipertrófica, entidad infrecuente en niños, debe alertarnos de la posibilidad de patología tumoral intratorácica.

P609**Plasmocitoma óseo solitario cervical en adolescente**

Nuria Conde Cuevas, David García Aldana, Antonio Martínez de Sancha, Ricardo González Cámpora, Enrique M. Ocio, Ana Fernández-Teijeiro Álvarez
Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: El plasmocitoma solitario (PS) es una colección de células plasmáticas malignas sin evidencia de afectación sistémica, una enfermedad muy rara en pacientes jóvenes. El PS representa 5-10% de las neoplasias de células plasmáticas y puede presentarse como una lesión ósea única (plasmocitoma solitario óseo) (PSO) o extramedular (plasmocitoma extramedular solitario). El tratamiento de elección es radioterapia que permite control local en >80% de los casos. Sin embargo se necesita un seguimiento estrecho puesto que >50% de los pacientes con PSO puede desarrollar mieloma múltiple.

Caso clínico: Adolescente de 14 años con dolor cervical de un año de evolución con RM cervical normal. Sin mejoría con antiinflamatorios y fisioterapia, en los últimos tres meses tumoración cervical derecha creciente, discretamente dolorosa, sin síndrome constitucional acompañante. Exploración física: Buen estado general; tumoración laterocervical derecha desde región submandibular hasta 1/3 inferior del cuello y región cervical posterior, discretamente dolorosa sin otros signos inflamatorios; dolor a la apertura de la cavidad bucal. Exploraciones complementarias: RM cerebral-cervical: tumoración originada en espacio paravertebral derecho a la altura de C1-C2 que se extiende de perivertebral por espacio prevertebral y posterovertebral hacia región paravertebral izquierda; radiografía de tórax, TC tóraco-abdominal, gammagrafía ósea y serie esquelética normales; PET-TAC tóraco-abdominal (FDG): no se aprecian depósitos significativos del trazador en la región cervical sugestivos de malignidad. Tras una primera biopsia fallida, la segunda muestra confirma discrasia de células plasmáticas con patrón monoclonal compatible con plasmocitoma; estudio inmunohistoquímico: Positivo CD138, IgG, cadena corta lambda (monoclonalidad por técnica de hibridación in situ); negativo para desmina, actina de músculo liso, MyoD1, ALK, S100, CD99, CD1a, IgM, IgG4, cadena corta kappa; genética molecular: t(4; 11), p53y reordenamiento IgH negativos. Biopsias de médula ósea: < 5% de células plasmáticas con genética molecular negativa. Proteína de Bence Jones negativa. Proteiograma normal. Inmunofijación: ausencia de bandas monoclonales. Hemograma, bioquímica, marcadores tumorales y serologías negativos. Objetivada la invasión del canal medular con compresión medular se instauró corticoterapia para evitar la mielopatía compresiva. Descartado un proceso inflamatorio fibroso como enfermedad por IgG4 o un tumor miofibroblástico inflamatorio, y confirmado el diagnóstico de plasmocitoma, se inició dexametasona 40 mg/semana.

Portador de collarín tipo Minerva por su inestabilidad cervical, una vez colocado el halo cervical se administra radioterapia (dosis total 46 Gy). Objetivada en RM post-radioterapia lesión tumoral hipercaptante que desestructura cuerpo vertebral-C1 en su totalidad, con masa de partes blandas a nivel de articulación atlóaxoidea que, junto apófisis odontoides, producen una impresión basilar e impronta sobre la unión bulbomedular, se procede a resección del resto tumoral y fijación de la columna, confirmándose ausencia de actividad de células plasmáticas. El paciente continúa en remisión completa seis meses tras completar tratamiento, con seguimiento clínico y biológico estrecho.

Conclusiones:

- El PSO es un diagnóstico infrecuente en pacientes jóvenes.
- Un estudio patológico, bioquímico y genético exhaustivo junto con el estadiaje tumoral es fundamental. La radioterapia constituye el tratamiento de elección.

P610**Recidiva extracraneal de ependimoma anaplásico.****A propósito de un caso**

Laura Gil Ferrer, Ascensión Muñoz Mellado, Carmen Rodríguez-Vigil Iturrate, Ana Carboné Bañeres, David Fustero de Miguel, Pilar Sanz de Miguel
Unidad de Oncohematología. Hospital Infantil Miguel Servet.

Introducción: Los ependimomas representan el 10% de todos los tumores primarios del sistema nervioso central (SNC) pediátricos, y son el 3º tumor cerebral más frecuente en la infancia. Su máxima incidencia es en menores de 5 años. El 90% son intracraneales y dos tercios infratentoriales. Los ependimomas pediátricos suelen presentar mayor agresividad que en el adulto, con una supervivencia del 50-60% a los 5 años del diagnóstico. No suelen metastatizar fuera del SNC, siendo las recidivas predominantemente locales.

Caso clínico: Varón de 5 años que presenta, en las últimas 3 semanas, cefalea occipito-parietal de predominio matutino, tortícolis, sensación de inestabilidad, mareo y pérdida de peso, con vómitos esporádicos los últimos días. En neuroimagen se objetiva tumoración en hemisferio cerebeloso derecho que comprime el 4º ventrículo y provoca hidrocefalia triventricular. En las primeras horas del ingreso requiere colocación de drenaje ventricular externo por empeoramiento de la clínica de hipertensión intracraneal, con rápida mejoría de los síntomas. Al 6º día se realiza exéresis de la tumoración, cuya anatomía patológica es compatible con ependimoma anaplásico grado III de la OMS. El estudio de extensión fue negativo. Se administra tratamiento coadyuvante con radioterapia y quimioterapia, permaneciendo el paciente clínicamente asintomático desde el punto de vista neurológico, encontrándose libre de enfermedad al finalizar el tratamiento. A los 8 meses del diagnóstico se objetiva imagen sugestiva de hematoma en lecho

quirúrgico, por lo que se realiza PET con metionina que resulta normal. Dos meses más tarde aparecen dos tumores a nivel cervical posterior indoloros que presentan un rápido aumento de tamaño, y cuya ecografía y resonancia magnética son sugestivas de recidiva tumoral. Se extirpan quirúrgicamente y se confirma anatómopatológicamente que se trata de metástasis de ependimoma anaplásico, iniciándose radioterapia localizada en la zona de la recidiva. Posteriormente requiere nueva exéresis de los implantes y tratamiento quimioterápico con temozolamida y etopósido, pese a lo cual los tumores cervicales continúan aumentando de tamaño. En las siguientes semanas el paciente presenta síntomas de hipertensión intracraneal en aumento, realizándose prueba de neuroimagen que confirma la progresión intracraneal de la enfermedad. Es éxitus a los 19 meses del diagnóstico inicial.

Conclusiones

- El ependimoma pediátrico presenta un comportamiento más agresivo que en adultos.
- Las recidivas suelen ser localizadas en el sistema nervioso central.
- Las metástasis extracraneales son excepcionales, siendo éstas más frecuentes en el subtipo anaplásico.
- Existen pocos casos descritos en la literatura, y con evolución desfavorable.

P611

SELSTOC: una entidad poco conocida

Alexandra Regueiro García, Rebeca Saborido Fiaño, Ángela Sánchez Castro, Carmen Curros Novo, Elena Virginia Rodrigo Sáez, M.^a Miriam Puente Puig
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Introducción: Los tumores esternales en la infancia son raros y alarmantes. SELSTOC (Self-limiting sternal tumors of childhood) es un tumor localizado en región esternal propio de la infancia, de etiología desconocida cuya presentación aguda provoca un amplio despliegue diagnóstico. Conocer las características clínicas y radiológicas de esta entidad, puede prevenir la realización de pruebas diagnósticas innecesarias.

Caso clínico: Paciente de 20 meses ingresada por infección respiratoria, con hallazgo incidental de lesión eritematosa dolorosa a la palpación en tercio inferior del esternón, sin antecedente de traumatismo previo.

Se realiza radiografía de tórax (normal) y ecografía de la lesión que evidencia aumento de partes blandas anteriores y posteriores al apéndice xifoides compatible con hematoma.

Una semana después se aprecia aumento de la lesión confirmada por ecografía. Se realiza RNM torácica que muestra masa de partes blandas a nivel del tercio inferior del esternón que se introduce dentro de la cavidad torácica, "en reloj de arena", con tinción homogénea tras la administración de contraste.

Ante la posibilidad de etiología infecciosa se pauta antibioterapia intravenosa, no apreciándose datos analíticos, reactantes de fase aguda, ni gammagrafía ósea compatibles con proceso infeccioso, siendo el PPD negativo. Se decide entonces actitud expectante y control ecográfico seriado, que objetiva disminución progresiva de la lesión.

Ante los hallazgos clínicos y radiológicos se valora la posibilidad de SELSTOC y la buena evolución posterior apoyaría este diagnóstico.

Conclusiones:

- Se debe sospechar SELSTOC ante un lactante con una masa de localización esternal de rápido crecimiento, con hallazgos ecográficos típicos (aparición en forma de mancuerna), junto con la ausencia de síntomas generales y resolución espontánea en pocos meses.
- Una actitud conservadora junto con un seguimiento estrecho podrían evitar intervenciones diagnósticas invasivas y un tratamiento innecesario.

P612

Síndrome de Kinsbourne como presentación de neuroblastoma

Arantxa Mosquera Gorostidi, Sergio Aguilera Albasa, Diana Martínez Cirauqui, Carlos Andrés Sesma, Noelia Ulibarrena Ascarza, Javier Molina Garicano
Complejo Hospitalario de Navarra

Introducción: La encefalopatía de Kinsbourne o síndrome opsoclono-mioclono-atáxico (SOMA) es frecuentemente parainfeccioso o paraneoplásico (principalmente secundario a tumores derivados de la cresta neural). Sin embargo, rara vez se presenta como la primera manifestación clínica tumoral. Se expone un caso de neuroblastoma que debutó con síndrome de Kinsbourne incompleto junto a infección por *Mycoplasma pneumoniae*, que pudo actuar como trigger.

Caso clínico: Niña de 23 meses, previamente sana, que acude a urgencias por alteración de la marcha progresiva (aumento de base de sustentación e inestabilidad) de 4 semanas de evolución asociado a irritabilidad e insomnio. La exploración física confirma la ataxia sin otras alteraciones. Constantes normales salvo discreta hipertensión arterial en repetidas tomas. Ante la sospecha de patología cerebelosa, se realiza TAC craneal que resulta normal pero tras la sedación desarrolla sacudidas oculares rápidas multidireccionales (opsoclonus). Ingresa para estudio de Síndrome de Kinsbourne incompleto (opsoclonus-ataxia). Se realiza radiografía de tórax y ecografía abdominal, normales. Tóxicos en orina negativos. Analítica de sangre: aumento de ALT, LDH y Enolasa, con serología de *Mycoplasma* positiva, iniciándose tratamiento con macrólido. En la medición de catecolaminas en orina muestra aumento de ácido vanilmandélico. En el estudio del LCR presenta hipertensión leve junto a aumento de banda monoclonal sin hiperproteinorraquia ni pleocitosis. Se realiza RM cra-

neomedular, normal, con estudio neurofisiológico (potenciales evocados de tronco y electroencefalograma) que no mostró alteraciones. Se solicita gammagrafía I-123-MIBG encontrando captación en glándula suprarrenal izquierda compatible con neuroblastoma. La RM y TC abdominal confirman la presencia de lesión nodular paravertebral izquierda. Se procede a extirpación quirúrgica siendo la anatomía patológica compatible con neuroblastoma poco diferenciado sin infiltración de médula ósea ni amplificación del oncogén MYCN iniciando tratamiento según protocolo de la SIOP. Debido a la persistencia de la ataxia se inicia tratamiento endovenoso con dexametasona y posteriormente con gammaglobulinas mensuales. Actualmente la paciente es seguida en consulta de Oncología con evolución favorable tanto del neuroblastoma como de la ataxia.

Conclusiones:

- El neuroblastoma es un tumor maligno derivado de las células de la cresta neural embrionaria siendo éste el tumor sólido extracraneal pediátrico más frecuente.
- Las manifestaciones clínicas son diversas, pero la aparición de Síndrome de Kinsbourne en primer lugar es infrecuente.
- Por otro lado, dado que la patogenia de dicho síndrome parece ser inmunológica, se han descrito casos de etiología parainfecciosa.
- En nuestro caso coincidieron dos agentes etiológicos como posibles desencadenantes, aunque la asociación *Mycoplasma pneumoniae*-SOMA no ha sido estudiada en profundidad.

P613

Teratoma sacrococcígeo. A propósito de un caso

Maria José Moreno Valera, Pilar Rojas Fera, Carmen Macías Díaz, Teresa Gallegos Miralles de Imperial, José Antonio Porras Cantarero, Antonio Losada Martínez
Hospital Universitario Virgen del Rocío

Introducción: El teratoma sacrococcígeo es un tumor ubicado en la base del cóccix. Tiene una incidencia de 1/40000 recién nacidos. Es una neoplasia que se origina de células pluripotenciales y está compuesta de una amplia variedad de tejidos extraños al sitio anatómico del cual surgen. Aproximadamente el 69 % de los teratomas neonatales aparecen en la región sacrococcígea. Predomina en el sexo femenino, pero en el sexo masculino la degeneración maligna es más frecuente. Son mayormente maduros o inmaduros en combinación con elementos maduros.

Caso clínico: Neonato de 7 días de vida que ingresa procedente de traslado externo por masa tumoral abdominal. Gestación no controlada de 35 semanas de edad gestacional. Parto eutócico precisando reanimación al nacimiento. Al ingreso destaca abdomen globuloso y distendido por masa intraabdominal grande que continua a pelvis, sacro y genitales externos con intenso edema y tumefacción blanquecina en introito

e induración vulvar. Edema en raíz de miembros inferiores. Ausencia de movilidad de región proximal de miembros inferiores. En resonancia magnética abdominal se objetiva gran tumoración sólida con quistes de origen sacrococcígeo de 12x7x9cm de extensión intrapélvica, glútea bilateral e intrarraquídea que condiciona ureterohidronefrosis grado III bilateral. En analítica se objetiva ascenso de LDH (1126 U/l), alfafetoproteína (33350 ng/ml) y B-HCG (1 mU/ml). Se procede a exéresis del tumor intrarraquídeo y sacrococcígeo con resección de recto, uretra y vagina, y realización de colostomía y vesicostomía. En estudio anatomopatológico se objetiva teratoma inmaduro infiltrante de cavidad intramedular, abdominal y serosa de colon. Como complicación tras la intervención desarrolla una fístula vesico-dorsal y vaginal que se resuelve posteriormente. Al mes de la intervención se realiza resonancia abdominal de control donde se aprecian restos tumorales en suelo pélvico afectando musculatura de periné, sin existencia de masa que desplace órganos. En control analítico se observa descenso de alfafetoproteína y B-HCG. Actualmente en controles en consultas externas de nuestro hospital.

Conclusiones

- El teratoma se presenta como una masa tumoral en el período neonatal.
- Está considerado como una patología benigna, pero su ubicación, histología y grado de recidiva determinan su malignidad.
- Debido a que estos pacientes son propensos a desarrollar neoplasias, se recomienda el tratamiento quirúrgico, independientemente del tipo histológico, seguido de observación clínica.
- La supervivencia postoperatoria libre de enfermedad es cercana al 100%. Si existe recidiva hay que reintervenir y proporcionar tratamiento quimioterápico.

P614

Tumor carcinoide en divertículo de Meckel invaginado

Sílvia Burgaya Subirana, Marta Mínguez Vinardell, Zulema Lobato Salinas
Hospital Sant Joan de Déu. Althaia. Xarxa assistencial

Introducción: El divertículo de Meckel es la anomalía congénita más frecuente del tubo digestivo (0,3-4%). Puede presentar complicaciones como invaginación o malignización (tumores carcinoides [31,5%]).

Caso clínico: Niño de 5 años que consulta por dolor abdominal y disminución de la ingesta de una semana de evolución. No vacunación de Triple Vírica.

Exploración física: Triángulo de evaluación pediátrica: estable. Constantes normales. Normohidratado, palidez mucocutánea. Soplo sistólico II/VI. Resto de exploración anodina.

Exploraciones complementarias: Analítica sanguínea: Hemoglobina 7,5 g/dL, Hematocrito 24,1%. VCM 58,8. HCM 18,2 pg. Reticulocitos 1,06%. Reticulocitos absolutos 43.000. Leucocitos 8700. PCR <1 mg/dL. T. Coombs

directo: negativo. Plaquetas: 455.000. LDH 498 U/l. Ferritina 2 ng/mL. Resto de parámetros normales. Sedimento de orina (normal).

Se decide ingreso para estudio de anemia. Se realiza ecografía abdominal (normal), coprocultivo (normal), parásitos en heces (negativo), Guayac (positivo). Ag. H.pylori en heces (negativo), estudio de hemoglobinas (normal), coagulación (normal), Ac. Antitransglutaminasa (negativo), Vit B12 y ácido fólico (normal), proteínas, albúmina, colesterol y triglicéridos (normales), gammagrafía Tc99, fibrogastroscoopia y gammagrafía con leucocitos marcados normales. Ante la normalidad de las pruebas se decide alta hospitalaria con hierro oral y seguimiento en consultas externas (CCEE). Se solicita colonoscopia y cápsula endoscópica (normales). Guayacs practicados reiteradamente positivos. Cierta mejoría con hierro oral (Hemoglobina 9,9-11 g/dL, Hematócrito 30,4-33,1%, VCM 82 fL, ferritina 5 ng/mL), IgE proteínas de leche de vaca negativo. Mientras se estudia en nuestro centro, acude a un hospital de refe-

rencia por dolor abdominal brusco. Se realiza ecografía abdominal que muestra invaginación intestinal ileo-ileal. Se realiza intervención quirúrgica que muestra invaginación intestinal de un divertículo de Meckel, reseccándose y realizándose estudio anatomopatológico. Se objetiva tumor carcinóide de 1,4cm con compromiso de serosa en divertículo de Meckel invaginado.

Conclusiones:

- La gammagrafía con Tc99 tiene capacidad para captar mucosa gástrica y suele utilizarse para el diagnóstico de divertículo de Meckel.
- El 50% de éstos no presentan mucosa ectópica por lo que la gammagrafía será falsamente negativa.
- El tumor carcinóide es poco frecuente en niños.
- La localización más común es el apéndice, seguido del intestino delgado.
- La mayoría son asintomáticos y benignos por lo que suele tratarse de hallazgos casuales y la extirpación quirúrgica suele ser suficiente.

Pediatría Hospitalaria

P617

¿Un cribado metabólico normal descarta una fibrosis quística?

Esther Bragado Alcaraz, María José Olmos Jiménez, Francisco José Chicano Marín, José Valverde Molina, María Pilar Díez Lorenzo, María Dolores Pastor Vivero
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor

Introducción: En nuestra Región, incluimos el análisis de la tripsina inmunorreactiva (TIR) desde Febrero'07 en el cribado metabólico neonatal. El protocolo diagnóstico incluye TIR/TIR-ADN-test sudor. La elevación de la TIR ocurre en pacientes con Fibrosis Quística (FQ) e insuficiencia pancreática.

Presentamos un caso recientemente diagnosticado en nuestra unidad que debutó con una alcalosis metabólica y presentaba cribado metabólico normal.

Caso clínico: Lactante de 11 meses, sin antecedentes de interés, ingresado en verano por decaimiento, rechazo alimentario, vómitos y deposiciones diarreicas dos semanas de evolución. Presentaba alcalosis metabólica hiponatémica, hipoclorémica, hipokaliemia y kaliuresis moderadas, hiperaldosteronismo hiperreninémico y cifras de TA normales.

AF: Padres jóvenes y sanos. Hermano preescolar, bronquitis de repetición desde inicio de guardería.

AP: Embarazo, parto y periodo neonatal, normales. Cribado metabólico neonatal (incluye TIR) normal.

Evolución: Se comportó como una alcalosis metabólica respondedora a reposición hidroelectrolítica con mejoría progresiva clínica y analítica precisando mantenimiento de suplementos iónicos tras el alta.

El estudio etiológico obligaba el diagnóstico diferencial con Síndrome de Bartter (pérdidas iónicas tubulares). La herramienta más importante para determinar si la etiología es renal, es la presencia Cloro urinario. Cuando la causa es extra-renal, el riñón es capaz de reabsorber este ión y encontraremos cifras de Cl disminuidas en la orina. Contrariamente, la presencia de kaliuresis es constante en esta situación (las células del Túbulo distal se llenan de potasio y pasa al lumen tubular). No sirviendo para el diagnóstico diferencial.

La función renal fue normal, salvo cifras de Cl disminuidas y kaliuresis leve. Descartada las causas renales, debíamos comprobar si asociaba pérdidas digestivas (iones en heces normales) o a través del sudor (FQ). Tras realizar varios test de sudor (cifras de Cl 40-45 mEq/L: valores límite obtenidos por conductancia), solicitamos estudio genético diagnosticándose finalmente de FQ (L206W/R334W), suficiencia pancreática.

Conclusiones:

- Presentamos este caso por el reto diagnóstico y la importancia del diagnóstico final, diagnosticándose al hermano de la misma enfermedad.
- Un cribado metabólico normal, no debe alejar nuestra sospecha clínica y ante datos fenotípicos sugestivos, debemos realizar métodos diagnósticos que descarten anomalía del gen regulador de conductancia transmembrana de la Fibrosis Quística (CFTR).
- El debut clínico se explicó por un hiperaldosteronismo hiperreninémico (PseudoBarter) secundario a la exposición a altas temperaturas en un paciente con FQ con pérdidas a través del Sudor.
- Las mutaciones de nuestro paciente son leves, no asociadas a enfermedad pulmonar ni insuficiencia pancreática lo que explica las cifras de TIR neonatales.

P618

Anemias hemolíticas, causa de ingreso en pediatría

Fatima Parra Plantagenet-Whyte, Luis Miguel García Blanco, Juan Cruz Len, Juan Ignacio Montiano Jorge, Concepción Salado Marín, Zuriñe García Casales
Hospital Universitario de Alava. Sede Hospital Txagorritxu

Introducción: Las anemias hemolíticas no son la etiología más frecuente de anemia en la edad pediátrica, sin embargo, han de estar en nuestro diagnóstico diferencial ya que su presentación brusca hace que precisen ingreso hospitalario para la valoración evolutiva, el tratamiento y el diagnóstico etiológico. Presentamos tres casos de anemia hemolítica, ingresadas en el año 2011.

Casos clínicos:

Caso 1: varón de 23 meses remitido por su pediatra para valoración por palidez en el contexto de un cuadro catarral. En el estudio nos encontramos con LDH elevada, haptoglobina disminuida, Coombs directo polivalente positivo (IgG, IgA y C3d) y serología positiva a CMV(IgM), diagnosticándose de Anemia Hemolítica Autoinmune, con buena respuesta a corticoides.

Caso 2: mujer de 2 años y medio con cuadro de fiebre, subictericia conjuntival y anemia. Con haptoglobina disminuida, Coombs directo e indirecto negativos y serologías negativas. Se halla una Hemoglobina fetal del 5,5% y esferocitos en la morfología, diagnosticándose de Esferocitosis.

Caso 3: varón de 20 meses con anemia y cuadro de fiebre de 24 horas de evolución, subictericia conjuntival y orinas colúricas. El Coombs es negativo, la LDH está elevada y la haptoglobina disminuida. En la anamnesis

refieren la ingesta de habas y posteriormente obtenemos una glucosa 6 fosfato deshidrogenasa (G6-PD) disminuida, por lo que diagnostica de Fabismo. El cuadro es autolimitado.

Conclusiones: Las anemias hemolíticas se clasifican en Congénitas y Adquiridas. En el caso1 estamos ante una anemia hemolítica adquirida con anticuerpos positivos y con una infección por CMV como desencadenante. El caso2 se trata de un defecto congénito de membrana, cuya hemólisis se ha podido desencadenar por el cuadro infeccioso acompañante. El caso3 es una eritroenzimopatía congénita de la vía de la pentosa-fosfato cuya hemólisis se desencadena por diversas causas, en nuestro caso, la ingesta de habas. Todos estos procesos requieren ingreso hospitalario dado que la evolución es incierta, no sabiendo hasta dónde llegará la hemólisis ni qué necesidades van a requerir. Los tres casos precisan seguimiento por hematología infantil.

P619

Anoftalmia e hipoplasia pulmonar: síndrome de Matthew-Wood

Nerea Itza Martín, Beatriz Vacas del Arco, Sonia del Pozo Arribas, Teresa del Rosal Rabes, Elena Vallespín, Jillian Casey, et al.
Hospital Universitario La Paz

Introducción: El síndrome de Matthew-Wood es un trastorno polimalformativo caracterizado por anoftalmia o microftalmia grave e hipoplasia pulmonar, pudiendo asociar asimismo anomalías faciales, cardíacas y diafragmáticas. Su incidencia es menor de un caso por cada millón de recién nacidos vivos. La mayoría de casos descritos se deben a una mutación recesiva STRA6, asociados a alteraciones potencialmente graves, aunque se han observado variantes esporádicas debido a un defecto de embriogénesis al inicio de la gestación con mayor esperanza de vida. Exponemos el caso de un lactante de cinco meses diagnosticado en la unidad de pediatría de un hospital terciario.

Caso clínico: Recién nacido a término, octavo hijo de padres no cosanguíneos, sin antecedentes obstétricos de interés, con anoftalmia bilateral. Ingresado en periodo neonatal por distrés respiratorio y sospecha radiológica de hipoplasia pulmonar. A los pocos días, se diagnostica de parálisis diafragmática izquierda con eventración intestinal, siendo intervenido quirúrgicamente al mes de edad. Ante estos hallazgos se valora la posibilidad de síndrome polimalformativo de Matthew-Wood, solicitándose estudio genético (actualmente pendiente de resultado, aunque con cariotipo y arrays normales). En estudios ecocardiográficos se aprecia CIV con presiones pulmonares suprasistémicas, por lo que se instaura tratamiento vasodilatador con sildenafil, mejorando progresivamente la hipertensión pulmonar y los defectos septales. Coincidiendo con infecciones respiratorias, presenta crisis de hiperreactividad bronquial y desaturaciones con múltiples

ingresos. En la gammagrafía pulmonar realizada a los tres meses, no se objetivan defectos de captación que pudieran justificar hipoplasia pulmonar. Ante la presencia de síntomas de RGE, se decide estudio con tránsito baritado, donde se observa ausencia de pliegues esofágicos, aumento de diámetro y anomalías en el peristaltismo, por lo que solicitamos una manometría rectal con el fin de descartar un posible aganglionismo, informándose como normal. Una vez confirmada la enfermedad por reflujo gastroesofágico, se realiza funduplicatura tipo Nissen y gastrostomía.

A pesar de una exploración neurológica inicialmente normal, a los cinco meses presenta hipotonía axial con hipertonía de extremidades, observándose alteraciones ventriculares con signos de hidrocefalia en la ecografía cerebral. Valorado por el servicio de Neurocirugía, se descarta la necesidad de válvula de drenaje.

Conclusiones

- El síndrome de Matthew-Wood es una entidad muy poco frecuente pero con unos hallazgos clínicos muy característicos que debe conocer el pediatra.
- En casos sospechosos se deben descartar otras malformaciones asociadas, fundamentalmente cardíacas. Se debe realizar estudio y consejo genético dado el mal pronóstico de la enfermedad.

P620

Artritis séptica. Revisión de nuestra casuística

Luis Miguel García Blanco, Juan Cruz Len Aguilera, Juan Ignacio Montiano Jorge, Concepción Salado Marín, Eduardo Ayerdi Salazar, Sonia Sanchez de Antonio
Hospital Universitario de Álava-Sede Txagorritxu

Objetivo: Analizar las características epidemiológicas, clínicas, analíticas, microbiológicas y evolutivas de los niños con diagnóstico de Artritis Séptica (AS) ingresados en el servicio de pediatría de nuestro hospital.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo, tras revisión de historias clínicas, de pacientes ingresados con diagnóstico de AS, desde Enero 2005 a Diciembre 2011.

Resultados: En el período estudiado ingresaron 8 niños con diagnóstico de AS, el 62,5% de ellos, varones, la media de edad fue de 3 años (rango 2 meses-10 años), aunque en la distribución por edad el 75% afectó a menores de 2 años. La época del año de mayor ingreso por esta patología fueron los meses de Diciembre y Febrero con un 25% de los ingresos cada uno. El tiempo de evolución media previa al ingreso fue de 3 días, el 100% de los pacientes presentó fiebre y el 87,5% dolor e impotencia funcional, y ninguno de ellos había recibido tratamiento antibiótico previo. Las articulaciones más afectadas fueron cadera, rodilla y hombro, comprendiendo un 25 % de los casos respectivamente. El estudio analítico reveló leucocitosis ($\geq 12.000/mm^3$) en sangre en el 75% de los pacientes, PCR elevada ($\geq 30 mg/L$) en el 50%, hemocultivo positivo en un 25%. Cultivo de lí-

quido articular, realizado en 4 de los 8 niños, detectó desarrollo bacteriano en el 50% de los casos. Los gérmenes aislados fueron *S. Pneumoniae*, *S. pyógenes* y *K. Kingae*. El paciente en el que se aisló *S. Pneumoniae* había sido vacunado con 4 dosis de VCN-7V, y el serotipo aislado fue el 15-C, no incluido en la vacuna. En el 37,5 % se realizó drenaje quirúrgico recibiendo todos antibioterapia endovenosa hasta normalización clínica y analítica con una media total de tratamiento de 25 días (rango 12-42). Un paciente con artritis de cadera presenta cojera residual, normalidad funcional en el resto de los casos, estando un paciente pendiente de evolución.

Conclusiones

- La Artritis Séptica constituye una patología poco frecuente en nuestro medio.
- Afecta en general a lactantes y niños pequeños con localización en grandes articulaciones.
- La sospecha clínica junto a datos analíticos justifican los procedimientos diagnósticos y terapéuticos, así como el tratamiento antibiótico enérgico y prolongado con la finalidad de evitar complicaciones infecciosas en el período agudo y secuelas a largo plazo.

P621

Características epidemiológicas de las altas voluntarias pediátricas en nuestro medio

Maria de la Cruz González Torroglosa, M.^a Luisa Ariza Sánchez, María Teresa Cantero Tejedor, Esther M.^a Maldonado Ruiz, Alfonso Peña Valenceja, Jesús María Andrés de Llano
Complejo Asistencial de Palencia

Introducción: El alta voluntaria es un derecho que utilizan las familias cuando no están de acuerdo con la atención sanitaria a sus hijos.

Objetivo: Evaluar las características de los pacientes que, estando ingresados, solicitan el alta voluntaria.

Método: Se obtuvieron todos los registros de niños menores de 15 años ingresados en nuestro Hospital entre los años 1993 y 2010, ambos inclusive. La información clínica se obtuvo del Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD) a través de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE9-MC). La población diana a mitad de período correspondía a 20.000 niños. Se realizó un análisis de regresión de Joinpoint para valorar la tendencia a lo largo del tiempo.

Resultados: De 36.758 ingresos se realizaron 135 altas voluntarias lo que supone 4 casos por cada mil ingresos en menores de 15 años y un 2 por mil en el período neonatal ($p=0,013$). La relación varón a mujer fue de 1/1 sin que existieran diferencias entre grupos ($p=1$). La edad media de los niños fue de $2,9 \pm 4,3$ años en los niños con alta voluntaria frente a $3,5 \pm 2,9$ años en el grupo que no la solicitó ($p=0,9$) y si excluimos el período neonatal (el 19% de todos los

ingresos) las edades fueron $3,3 \pm 4,4$ años y $4,3 \pm 4,2$ años ($p=0,01$).

El diagnóstico principal correspondió a alteraciones del aparato digestivo en el 30% de los casos (entre ellas, dos apendicitis) y del aparato respiratorio en el 25%. La estancia media de los niños ingresados fue de $3,2 \pm 4,8$ días frente a $1,2 \pm 1,8$ días en los pacientes de alta voluntaria ($p<0,001$). La tasa de altas voluntarias al año ha sido de $3,7 \pm 1,7$ casos por cada 1.000 niños ingresados. Se encontraron diferencias por meses ($p=0,001$) siendo más frecuentes en julio y diciembre. Respecto a la tendencia a lo largo de los años, se observan dos puntos de ruptura, y así existe un primer período creciente entre los años 1993-1999 con un porcentaje anual de cambio de 26,5%, uno segundo decreciente con un porcentaje anual de cambio de -30,7%, entre los años 1999 – 2002 y uno tercero creciente con un porcentaje anual de cambio de 7,7%, entre los años 2002-2010 ($p<0,05$).

Conclusión:

- Las altas voluntarias son poco frecuentes en nuestro medio.
- Se solicitan más en julio y diciembre y hemos encontrado un cambio de tendencias a lo largo del período de estudio.

P622

Causa infrecuente de convulsiones de inicio neonatal: Síndrome de Ohtahara

Silvia Abad Arevalillo, Rebeca Garrote Molpeceres, Marianela Marcos Temprano, Elena Urbaneja Rodríguez, Selma Vázquez Martín, José Vicente Martínez Robles

Servicio de Neonatología

Introducción: Las convulsiones neonatales constituyen una patología que afecta al 1% de los recién nacidos a término. En la mayoría de los casos corresponden a procesos benignos, como las convulsiones neonatales familiares benignas, pero en un pequeño porcentaje son debidas a encefalopatías epilépticas neonatales, de muy mal pronóstico.

Caso clínico: Recién nacido varón, sin antecedentes familiares de epilepsia, procedente de un embarazo y parto sin incidencias, con somatometría adecuada al nacimiento, que presenta, a las 48 horas de vida, dos episodios de crisis convulsivas parciales consistentes en clonias de extremidad superior derecha, lateralización cervical izquierda y nistagmus horizontal, de un minuto de duración. A la exploración física destaca la ausencia de rasgos dismórficos, está hiporreactivo, con actitud corporal anormal (flexión exagerada de extremidades superiores y extensión media de las inferiores), hipotonía de eje, con hipertonia de extremidades, y ausencia de sostén cefálico, pulgar izquierdo adducto, ausencia de reflejos arcaicos y ROT abolidos. La analítica sanguínea y de LCR, gasometría venosa, hemocultivo, urocultivo y cultivo de LCR con PCR de vi-

rus herpes, y ecografía transfontanelar, son normales. Los EEG realizados de forma repetida corresponden a un "patrón de brote-supresión". Ante la persistencia continua de las crisis, fundamentalmente de semilogía tónica, a pesar de tratamiento con fenobarbital, se realiza estudio metabólico en sangre, orina y LCR, RMN cerebral, fondo de ojo y cariotipo, resultando asimismo normales. Tras iniciar ensayo terapéutico con cofactores (piridoxina, ácido fólico y biotina) sin éxito, y con la sospecha diagnóstica de encefalopatía epiléptica infantil precoz (Síndrome de Ohtahara) se establece tratamiento con levetiracetam y vigabatrina, persistiendo las crisis de forma continua y con detención del desarrollo psicomotor (hipotonía axial persistente). A los 2 meses y 13 días de vida presenta episodio aparentemente letal recuperado, en relación con probable atragantamiento, y a los 2 meses y 28 días fallece tras apnea respiratoria. En el estudio necrópsico únicamente se evidencia una hiperaminoacidemia en fluidos corporales, no concluyente.

Conclusiones:

- La encefalopatía epiléptica neonatal agrupa dos cuadros clínicos de pronóstico muy desfavorable, como son el Síndrome de Ohtahara y el de Aicardi.
- Aunque clásicamente se relacionan el primero de ellos con patología estructural del SNC y el segundo con problemas metabólicos, en la mayoría de los casos el origen es criptogénico y el pronóstico infausto, con crisis mioclónicas y tónicas rebeldes a tratamiento antivulsivante, falleciendo los pacientes en el primer año de vida.

P623

Complicaciones intracraneales secundarias a sinusitis: empiema epidural y tumor de Pott. Presentación de dos casos

Elena Conde Puertas, Ana Campos Martínez, Juan Luis Santos Pérez, Reyes Sanchez Tallón, Marina Medina Navarro, Beatriz Ruiz Cobos
Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves

Introducción: Las complicaciones intracraneales supurativas de la sinusitis se desarrollan por extensión directa de los senos paranasales o por vía hematogena. Aunque infrecuentes, su morbimortalidad es alta. El empiema epidural es la más frecuente y su presentación suele ser insidiosa. El tumor de Pott es una tumoración de partes blandas y supone una rara complicación. En la mayoría de casos la afectación es polimicrobiana.

Casos clínicos

Primer caso: Varón de 13 años con fiebre de 10 días de evolución asociada a cefalea frontal y rinorrea. Diagnosticado de sinusitis, inicia tratamiento con claritromicina, debido a antecedentes de rash con amoxicilina. Consulta a los 6 días por persistencia de la fiebre, tumoración frontal y dolor, evidenciándose tumefacción frontal de 3x4 cm, eritematosa, caliente y blanda. En hemograma: leucocitosis sin neutrofilia y PCR 11,9 mg/dl. Se

solicita TAC craneal que evidencia pansinusitis aguda con osteomielitis frontal, empiema subgaleal y epidural de 9 cm, que se confirman posteriormente en RMN. Se inicia tratamiento con cefotaxima, metronidazol y dexametasona. Se realiza craneotomía urgente y evacuación de la colección purulenta, presentando buena evolución postoperatoria. En cultivo de muestra quirúrgica: estreptococo anginosus.

Segundo caso: Varón de 10 años que presenta dolor en ceja y párpados izquierdos, seguidos de cefalea frontoparietal tratados con amoxicilina clavulánico ante la sospecha de sinusitis aguda. Consultan nuevamente por aparición de tumoración frontal y fiebre. Destaca a la exploración edema palpebral en ojo izquierdo, sin enrojecimiento ni crepitación. En hemograma: leucocitosis con 68% neutrofilos y PCR 3,5mg/dl. En TAC craneal se evidencia sinusitis con empiema epidural y absceso prefrontal. Inicia tratamiento con cefotaxima, vancomicina, metronidazol y dexametasona. Se procede a craneotomía con evacuación de empiema y cirugía endonasal. En cultivo de exudado operatorio: Sstreptococo anginosus. Evolución favorable posterior.

Conclusiones:

- Las complicaciones intracraneales de la sinusitis son infrecuentes (1/10.000 sinusitis), pero deben tenerse en cuenta por su elevada morbimortalidad.
- Son más frecuentes en adolescentes y en varones.
- La etiología habitualmente es polimicrobiana predominando estreptococos alfa y beta hemolíticos, bacteroides y anaerobios; en particular estreptococo del grupo milleri, en el cual se incluye estreptococo anginosus, encontrado en los dos casos descritos.
- Una adecuada actitud terapéutica precoz, tanto médica como quirúrgica, mejoran el pronóstico de estas complicaciones, disminuyendo la morbimortalidad asociada.

P624

Deficiencia de vitamina D y raquitismo en poblaciones de riesgo: a propósito de dos casos

Naia Arantzamendi Artola, Nerea Barcena Rouse, Amaya Rodríguez Estevez
Hospital Universitario Cruces

Introducción: El crecimiento normal del hueso y su mineralización requieren un aporte adecuado de calcio y fósforo. La deficiente mineralización del hueso provoca raquitismo y/o osteomalacia. En el raquitismo se altera la mineralización del cartílago de crecimiento. El raquitismo carencial causado por deficiencia de vitamina D es excepcional en la actualidad en nuestra sociedad. Sin embargo, se ha observado un aumento de su incidencia en los últimos años fundamentalmente en ciertas minorías étnicas. Se ha sugerido que factores dietéticos (dietas vegetarianas o macrobióticas), lactancia materna exclusiva prolongada, incremento del factor de protección solar, la piel oscura (el aumento de melanina reduce la fotosíntesis de vitamina D) o

determinados hábitos culturales podrían estar detrás de este repunte.

Caso 1: Lactante de 20 meses procedente de Bolivia remitida para valoración de talla baja y curvatura tibial bilateral. Embarazo y parto normales. Peso natal 3340gr, longitud 47cm, perímetro craneal 34.5cm. Desarrollo psicomotor: deambulación a los 18 meses, resto normal. CIV controlada en Cardiología. Exploración física: delgada, tez morena, prominencia frontal, fontanela anterior cerrada, metáfisis anchas en muñecas y curvatura tibial bilateral. Analítica en tabla 1.

Radiología: afectación metafisaria a nivel de todas las metáfisis de huesos largos, con ensanchamiento, y aspecto de cúpula

Con el diagnóstico de raquitismo carencial se inicia tratamiento con vitamina D3 4000 U/día y calcio 40mg/kg/día. Tras tres meses de tratamiento, normalización de los parámetros analíticos y radiológicos, persistiendo incurvación de tibias y fémures.

Caso 2: Mujer de 13.7 años post-menárquica que presenta hipocalcemia asintomática con hipocalciuria, diagnosticada en el estudio de un cuadro de gastritis. Procede de Pakistán y acude a consulta vestida con ropa tradicional cubriendo completamente cuerpo y cabello. Ingesta de lácteos 750 ml/día. Exploración física: peso 50.9 kg (P49); talla 149.5 cm (P3). Tez morena. Desarrollo puberal IV Tanner. No signos de raquitismo. Analítica en tabla 1. Se inicia tratamiento con Vitamina D3 16000 UI 3 días/semana y calcio oral 1000 mg/día.

Conclusiones

- En los últimos años se ha observado un incremento de la incidencia de deficiencia de vitamina D y raquitismo.
- Los pediatras deben mantener un alto índice de sospecha especialmente en poblaciones de riesgo.

Tabla 1.

	Caso 1	Caso 2
Ca total(mg/dl)	9	7.7
Ca ión (mg/dl)	4.36	4.08
Fósforo(mg/dl)	3.8	2.5
Magnesio(mg/dl)	2.1	2.24
FAU/L	1246	530
PTH int(pg/ml)	191	227
25-OHD(ng/ml)	< 7	< 7
Ca(o)/Cr(o)	0.02	0.03

P625

Derrame pericárdico en anorexia nerviosa

Jorgina Vila Soler, Enrique Pérez Martínez, Ariadna Campos Martorell, Marc Tobeña Rue, Mercè Boronat Rom, Antonio Carrascosa Lezcano
Hospital Universitari Vall D'Hebrón

Introducción: La anorexia nerviosa es un trastorno de la conducta alimentaria y actualmente es la tercera enfermedad más prevalente entre los adolescentes. Se asocia a alteraciones orgánicas secundarias a la falta de ingesta, algunas muy bien definidas (bradicardia, hipotensión...) y otras menos conocidas, como la que exponemos a continuación.

Caso clínico: Adolescente mujer de 14 años con antecedente familiar de artritis reumatoide en abuelo paterno. Presenta episodios sincopales de 2 años de evolución coincidiendo con ejercicio físico, junto a trastorno de la conducta alimentaria de tiempo de evolución no claramente definido, pérdida objetivada de 6 quilos de peso en los últimos 3 meses y amenorrea los 2 últimos meses. Permanece asintomática en todo momento (sin disnea, astenia o dolor torácico). Un año antes de consultar a nuestro centro es diagnosticada, de forma casual en una revisión deportiva, de derrame pericárdico leve que se confirma mediante resonancia magnética (RM). Se decide actitud expectante con controles ecocardiográficos trimestrales, que no muestran grandes cambios. Al año se repite nueva RM que muestra derrame pericárdico crónico masivo acompañado de derrame pleural bilateral y opacidad pulmonar en lóbulo inferior izquierdo con probable adenopatía en hilio izquierdo. Se ingresa para estudio. A la exploración física al ingreso destaca frecuencia cardíaca de 50 latidos por minuto, temperatura corporal de 36°C e índice de masa corporal de 15.3 Kg/m² (-1.5 DE), aspecto desnutrido y tonos cardíacos apagados; resto de la exploración por aparatos anodina. Se repiten estudios de imagen que confirman la presencia de derrame pericárdico sin repercusión hemodinámica, y no se visualizan las imágenes patológicas pleuropulmonares ni otras alteraciones relevantes. A nivel analítico se realiza estudio hormonal, infeccioso e inmunitario en los que destaca niveles de T3 baja sin otros hallazgos de interés (proteínas, albúmina, iones, etc. dentro de la normalidad) y RM cerebral que es normal. Tras el resultado de las exploraciones complementarias y revisión de la literatura se diagnostica de derrame pericárdico secundario a anorexia.

Conclusiones

- Hasta un 30% de pacientes con anorexia nerviosa presentan derrame pericárdico crónico asintomático.
- Éste se ha asociado a bajo índice de masa corporal, hospitalizaciones prolongadas y niveles de T3 bajos, sin otras alteraciones analíticas características.

P626

Drepanocitosis y B-Talasemia: a propósito de un caso clínico

Alejandra Riestra Gómez, Isabel Cubero Millán, Inmaculada Rodríguez Quesada, Natalia Strate Pezdirc, M. Luisa Fernández López, Marita Lardon Fernández
Hospital Universitario San Cecilio

Introducción: La anemia drepanocítica (AD) es la hemoglobinopatía estructural más frecuente, causada por un tipo anormal de hemoglobina llamada hemoglobina S. La hemoglobina S determina la forma de los glóbulos rojos, especialmente cuando las células están expuestas a bajos niveles de oxígeno, aumentando la viscosidad sanguínea y obstruyendo fácilmente pequeños vasos que causan microinfartos en múltiples tejidos.

Algunas AD pueden cursar además con otro tipo de hemoglobinopatía: β -talasemia, lo que condiciona una atenuación de síntomas y retrasar la edad de presentación de la enfermedad.

Caso clínico: Lactante de 18 meses que acude a urgencias por presentar vómitos de dos días de evolución, decaimiento y fiebre de 39°C. Dentro de sus antecedentes personales destaca prematuridad de 28 semanas que requirió ingreso durante 55 días sin incidencias; dentro de los antecedentes familiares destacan padres de origen marroquí con consanguinidad (primos hermanos). A su exploración se evidencia palidez cutánea mucosa acentuada y hepatoesplenomegalia, el resto es compatible con la normalidad. Exámenes complementarios: hemograma con 19700 leucocitos con predominio de PMN y hemoglobina en 3.9 gr/dl y Hcto 12.2%, reticulocitos de 31.2%. La fórmula revela anisopoiquilocitosis, anisocromia, punteado basófilo, dianocitos, eliptocitos y dacriocitos, con 40% de eritroblastos. La bioquímica presenta elevación de parámetros infecciosos. En vista de la situación se ingresa en UCI pediátrica para despistaje séptico, instaurándose antibioterapia IV y se extraen muestras para ampliación del estudio hematológico, incluyendo electroforesis de hemoglobina, posteriormente se trasfunde concentrado de hematíes. Manteniéndose en todo momento hemodinámicamente estable. Se solicitan serologías ampliadas que incluyen Ag. plasmodium que resultaron negativas. Se realizó ecografía abdominal que evidencia imagen hipogénica de 2x4 cm en polo inferior del bazo correspondiente a infarto esplénico.

Finalmente se diagnosticó de Hemoglobina S en un 35%, con hemoglobina fetal aumentada y mutación homocigota para β -talasemia.

El estudio a los padres demostró que ambos eran heterocigotos para Hb S y β -talasemia.

Conclusiones:

- La importancia del caso radica en que los pediatras debemos permanecer constantemente actualizados tanto de la patologías locales como de aquellas que se

encuentran en aumento como consecuencia de la inmigración tomando en consideración el origen geográfico y descendencia de nuestros pacientes (África, India, Caribe, Mediterráneo y Medio Oriente) para la orientación del diagnóstico.

- De esta misma manera consideramos que deberían establecerse a nivel nacional screening neonatales para su detección precoz.

P627

Eritrodermia descamativa de curso agudo, a propósito de un caso

Yanira Castillo Ávila, M.^a Isabel Martínez de Pablo, Santiago Bassas Bresca, Ramón Clapés Ferrán, José Luis Reyes Alayo, Álvaro Díaz Conradi
Fundación Hospital de Nens de Barcelona

Introducción: La eritrodermia es una entidad clínica que se define como la aparición de eritema cutáneo difuso generalizado afectando, al menos, a un 90% de la superficie corporal. Puede estar o no acompañada de descamación. El diagnóstico diferencial es amplio (procesos infecciosos, inflamatorios, neoplásicos, icteriosiformes, etc) y no siempre es posible hallar signos o síntomas clínicos que nos orienten hacia el diagnóstico etiológico. Las complicaciones más frecuentes son las infecciosas, alteraciones del equilibrio hidroelectrolítico y el retraso del crecimiento. La mortalidad en los casos de eritrodermia infantil es elevada, llegando al 16 %, sobre todo en los casos asociados a inmunodeficiencias, procesos neoplásicos o síndromes icteriosiformes.

Caso clínico: Varón de 14 meses de edad de padres no consanguíneos, con clínica de 6 días de evolución de lesiones cutáneas descamativas, pruriginosas, de progresión centrífuga de forma diseminada por todo su cuerpo respetando solamente islotes de piel sana en zona genital. Queratodermia palmoplantar. Se establece un amplio diagnóstico diferencial de la eritrodermia descamativa en la infancia. El paciente ingresa con tratamiento antipirético, antihistamínico, fluidoterapia y cloxacilina parenteral por sospecha de síndrome piel escaldada estafilocócica. Al alta continua con tratamiento tópico corticoideo asociado a queratolítico y antihistamínico oral. Debido a la lenta mejoría se añade acitetrina oral (5 mg/d). Semanas después el paciente presentaba importante mejoría de su eritema y descamación, reducción de la queratodermia y desaparición del prurito, con buena tolerancia de la medicación. El diagnóstico histopatológico final es: Pitiriasis rubra aguda o exantemática

Conclusiones:

- La eritrodermia descamativa en el lactante presenta un amplio diagnóstico diferencial.
- Los hallazgos de las exploraciones complementarias en ocasiones sólo avalan el diagnóstico clínico de sospecha, precisando estudio anatomopatológico para llegar al diagnóstico definitivo.

- La pitiriasis rubra aguda precisa un soporte hidroelectrolítico y antibiótico parenteral en sus estadios iniciales ya que se trata de un proceso con posible riesgo vital en su inicio.

P628

Esofagitis eosinofílica grado III en adolescente con múltiples alergias alimentarias

Lucía Rodríguez-Cuitiño, Inmaculada Bodegas, Eliana Lopes-Santos, Fernando Cabañas, Diego Juzgado, María Angustias Salmerón-Ruíz
Hospital Universitario Quirón Madrid

Introducción: La Esofagitis Eosinofílica es una entidad infrecuente en la infancia. El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico de Esofagitis Eosinofílica Grado III en un paciente que debutó con episodio de impactación alimentaria asociado a múltiples alergias alimentarias.

Caso clínico: Paciente de catorce años de edad que ingresó a nuestro hospital por cuadro de impactación alimentaria tras ingesta de lentejas, con sensación de cuerpo extraño en esófago persistente tras seis horas de su ingesta. Refería haber presentado un par de episodios similares autolimitados los últimos dos años.

Se realizó Endoscopia Digestiva alta, objetivándose a la exploración un calibre esofágico muy disminuido que imposibilitaba el paso de un endoscopio diagnóstico ultrafino de 4,9 mm; produciéndose desgarros mucosos moderados a su paso, además se observaron signos de corrugación esofágica. Estos hallazgos sugieren una Esofagitis Eosinofílica tipo III. En la biopsia esofágica se observó intensa eosinofilia de la mucosa, característica de Esofagitis Eosinofílica.

Las pruebas de alergia cutáneas fueron positivas para: leche de vaca, arroz, cebada maíz y las Inmunoglobulinas E específicas sanguíneas fueron positivas para: leche de vaca, legumbres, maíz, arroz, centeno, cebada, kiwi y manzana. Se excluyeron esos alimentos de la dieta.

Se inició tratamiento con Fluticasona inhalada deglutida aquinientos microgramos cada doce horas que se mantuvo por doce semanas. Se mantuvo en dieta absoluta por veinticuatro horas y después se realimentó con dieta líquida, bien tolerada, que se mantuvo por ocho semanas, evolucionando satisfactoriamente, manteniéndose asintomático, lo que permitió posteriormente progresar a dieta blanda.

Conclusiones:

- La esofagitis eosinofílica debe sospecharse ante cuadros de impactación alimentaria, el diagnóstico precisa endoscopia digestiva alta y pruebas de alergia, ya que con frecuencia se asocian a alergias a alimentos habituales.
- El tratamiento con corticoides inhalatorios deglutidos y dietético, con exclusión de alérgenos y con textura líquida al inicio, suele ser efectivo.

- El diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado son fundamentales para evitar complicaciones graves como la perforación esofágica.

P629

Espondilodiscitis cervical como causa de tortícolis en el lactante

Inmaculada Bodegas, Eliana Lopes-Santos, Lucía Rodríguez-Cuitiño, Lucrecia Medina, Fernando Cabañas, Ignacio Alvarez
Hospital universitario Quirón Madrid

Introducción: La espondilodiscitis en la infancia es una enfermedad poco frecuente que puede cursar con gran variedad de síntomas dependiendo la edad del paciente y su localización. El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico de espondilodiscitis cervical infantil, que debutó como un cuadro de tortícolis de curso insidioso, destacando la importancia de la sospecha clínica y las pruebas de imagen para el diagnóstico precoz y el tratamiento eficaz de esta entidad clínica.

Caso clínico: Paciente de 11 meses de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que presentó cuadro de tortícolis izquierda de 2 meses de evolución. El lactante permaneció febril en todo el proceso con excepción de cuadro febril autolimitado en contexto catarral mes previo al ingreso hospitalario.

Al inicio de cuadro consultó en otro centro hospitalario realizándose ecografía de cuello que visualizaba imágenes de pequeñas adenopatías laterocervicales, ecografía cerebral y radiografía de columna cervical que resultaron normales.

Acudió a nuestro hospital para valoración traumatológica, a las 4 semanas de inicio del cuadro de tortícolis, indicándose resonancia magnética (RM) cervical que mostró imagen de hiperseñal en secuencia T2 a nivel C4-C5 con edema óseo de platillos vertebrales adyacentes, compatibles con espondilodiscitis cervical. Se realizó al ingreso analítica completa con pruebas reumatológicas, hemocultivo, serologías para brucella, salmonella, antígeno de neumococo en orina y mantoux que resultaron negativos y se inició tratamiento empírico con cloxacilina y cefotaxima por vía intravenosa. Se mantuvo bierapia hasta hemocultivo y serologías negativas y posteriormente solo cloxacilina intravenosa hasta 12 días. La evolución clínica fue satisfactoria, con mejoría progresiva de la movilidad del cuello. Se mantuvo al alta tratamiento con cloxacilina oral 6 semanas. En control ambulatorio después terminar tratamiento oral, se constató normalidad clínica con recuperación completa de la movilidad del cuello. La RM cervical repetida a los 3 meses de la primera mostró desaparición de hiperseñal y edema óseo a nivel C4-C5.

Conclusiones:

- La espondilodiscitis cervical infantil es una entidad infrecuente y difícil de diagnosticar, que requiere alta sospecha clínica y pruebas de imagen como RM cervical.

- El debút agudo de tortícolis en pacientes previamente sanos debe hacernos sospechar patología a nivel cervical, cómo en el caso que nos ocupa, e iniciar tratamiento con antibioterapia intravenosa para evitar complicaciones (osteomielitis). En general y así lo constatamos en nuestro paciente, tiene evolución favorable.

P630

Gastropatía Hipertrófica Pierde Proteínas (GHPP)

Aida Sánchez Rodríguez, Joaquín Gómez Vázquez
Hospital Universitario Reina Sofía

Introducción: La GHPP se define como la versión infantil de la enfermedad de Mènetrier. Esta entidad clínica es autolimitada y transitoria con una duración media de entre 2 y 18 semanas¹, requiriendo solo tratamiento de mantenimiento, sintomático y en algunos casos reposición con albúmina. Los casos con anatomía patológica atípica, son los que presentan un curso clínico más tórpido.

Es una patología poco conocida cuya clínica es muy variable, pero siempre están presentes la hipoproteïnemia y la hipoalbuminemia.

La etiología es desconocida, aunque se ha relacionado a diversos estímulos dietéticos, farmacológicos, tóxicos, inmunológicos, reacciones alérgicas y sobre todo infecciosos.

Se han descrito más de 50 casos, entre 7 meses y 18 años⁵.

Caso clínico

Niña de 2 años que consulta por presentar edemas palpebrales, de miembros inferiores y genitales de 6 días de evolución, distensión abdominal en las últimas 24 horas.

Antecedentes personales: 2 días de fiebre previos a la aparición de los edemas. Antecedentes familiares: primo materno con enfermedad celíaca.

Exploración: edemas palpebrales y de miembros inferiores con signo de la fovea positivo, abdomen distendido de 53cm de diámetro con oleada ascítica sin megalias, y en la auscultación se aprecian crepitantes en ambos hemitórax.

Cuantificación de proteínas en orina: proteinuria mínima sin microalbuminuria que no justificaba los edemas. En el resto de pruebas complementarias se encontraron unas proteínas totales de 3.2., investigación de alfa-1 antitripsina en heces positiva (0.71mg/g heces húmedas) y serología positiva Ig M e IgG para citomegalovirus. La evolución fue favorable durante su hospitalización, presentando en todo momento buen estado general, afebril, requiriendo reposición con albúmina (1g/kg de peso) en dos ocasiones, al 2º y 4º día de ingreso, recuperándose los niveles de proteínas totales y albúmina de forma progresiva durante el resto del ingreso.

Finalmente se realiza una endoscopia digestiva con biopsia de estómago y duodeno, se observa: pliegues aumentados de tamaño y mucosa friable, estudio anatomo-patológico normal y PCR para citomegalovirus positiva.

Comentarios

- Estamos ante una gastropatía pierde-proteínas, ya que la alfa-1 antitripsina en heces fue positiva.
- La anatomía patológica confirmaría el diagnóstico de gastropatía hipertrófica pierde proteínas, pero no lo excluye.
- Por tanto, debemos sospechar GHPP en todo niño que comience de forma brusca con edemas e hipoproteïnemia, habiendo descartado enfermedad hepática o renal, y realizando un diagnóstico diferencial con otras enfermedades pierde proteínas.

P631

Hemangioma infantil. A propósito de un caso

Sheila Ingerto Docampo, Carla Portela Táboas,
M.ª Teresa Gonzalez López, Santiago Andrés Fernández
Cebrian, José Luis García Rodríguez
Complejo Universitario Ourense

Introducción: Los hemangiomas infantiles (HI) son los tumores vasculares endoteliales más frecuentes en la infancia. Presentan una edad media de aparición de 2 semanas donde se observan lesiones equimóticas o telangiectásicas, posteriormente se inicia la fase proliferativa hasta los 9-12m donde se transforma en placas o tumores de color rojo intenso y superficie lisa o lobulada duplicando su tamaño. Tras esta fase inician un período de estabilización para pasar finalmente a la fase de regresión. Se clasifican según el grado de infiltración; superficial, profundo o mixto. Los tumores profundos carecen de expresión cutánea en la fase inicial presentando deformidad externa o palpándose una masa. La localización más frecuente es cabeza y cuello, seguido del tronco y extremidades. El fármaco de elección en su tratamiento es el propranolol consiguiendo disminuir las secuelas y acortar el tiempo de desaparición. Está indicado cuando existe riesgo de afectación ocular, viscerales que comprometan la vida, rápido crecimiento que distorsionen la anatomía y se resolverán con secuelas, afectación de vía aérea y/o causen ICC. Dentro de los fármacos empleados previamente están los corticoides, el INF alfa 2a o 2b subcutáneo, viscristina y/o ciclofosfamida. Dentro de los efectos adversos del B-Bloqueante se encuentran la hiperreactibilidad bronquial, la hipoglucemia, la hipotensión y la bradicardia.

Caso clínico: Lactante de 3 meses que presenta tumoración tóraco-axilar derecha con aspecto externo de la piel normal, por lo demás asintomática. En la exploración destaca una tumoración en hemitórax derecho anterior y región supraclavicular de consistencia blanda, no pulsátil, mal delimitada sin alteraciones en la coloración ni temperatura de la piel. Se solicita ecografía torácica-doppler donde objetivamos tumoración vascular. Posteriormente se realiza resonancia magnética nuclear donde se observa tumoración vascular derecha de crecimiento en línea axilar con extensión cráneo-caudal cercana a los 10 cm, antero-posterior máxima de 4,5 cm en la región axilar inferior,

límite superior se localiza en la región supraclavicular. Crecimiento intratorácico a través de la parrilla costal, en el vértice del hemitórax derecho y en la región más superior de la línea axilar. Se trata de una lesión compatible con hemangioma en fase proliferativa. Resto de estudios, ecocardiografía, ecografía abdominal, analítica (incluido hormonas tiroideas, Dímero D y fibrinógeno) entro de la normalidad. Se decide derivación a centro de referencia para realización de diagnóstico diferencial mediante biopsia y determinación de GLUT, que no se consideró necesario. Se inicia tratamiento con propranolol (2 mg/kg/día) con monitorización sin incidencias observándose disminución del tumor a los 15 días de tratamiento.

Conclusiones:

- Dentro del diagnóstico diferencial se encuentran las malformaciones vasculares y los tumores vasculares de diferentes grados de malignidad.
- El propranolol ha cambiado la terapéutica de los HI, indicándose monitorización al inicio del tratamiento, alimentación frecuente e historiar acerca de antecedentes de atopía.

P632

Hepatitis autoinmune asociado a síndrome de Sjögren

Tamara Intxausti Apraiz, Alba Palacios Arroyo, Helena Lorenzo Garrido, Izaskun Anguiano San Juan, Maria Pavia Lafuente, Ane Zurutuza Bengoa
Hospital Universitario de Basurto

Objetivo: Presentar un caso clínico de hepatitis autoinmune diagnosticado dentro del estudio realizado por parotiditis recurrente.

Caso clínico: Niña de 13 años que es enviada a las consultas de gastroenterología infantil por hipertransaminasemia detectada dentro del estudio analítico por episodios recurrentes de inflamación de glándulas salivares.

Antecedentes familiares:

- Madre afecta de hipotiroidismo autoinmune (anticuerpos antitiroideos TPO positivos), anemia perniciosa autoinmune (anticuerpos anti-células parietales y anti-factor extrínseco positivos), cirrosis biliar primaria (anticuerpos anti-centrómero y anti mitocondriales M2 positivos). Neuropatía motora multifocal (anticuerpos anti GM1 IgM positivos).
- Tía (rama materna): anemia perniciosa autoinmune (anticuerpos anti-células parietales positivos).

Exploración física: Buena coloración de piel y mucosas. Portadora de aparato de ortodoncia. Sequedad ocular. Abdomen doloroso a la palpación en borde hepático. No masas ni megalias. No signos de irritación peritoneal.

Pruebas complementarias: GOT: 1430 U/L, GPT: 1411 U/L, GGT: 77 U/L, amilasa 156 U/L, fosfatasa alcalina 319 U/L. Serologías de virus hepatotrófos (VHA, VHB, VHC) negativos. CMV, Toxoplasma, Herpes simplex 1 y 2, VVZ, VEB: negativos. Proteinograma: hipergranma-

globulinemia. Inmunoglobulina IgG: 4070 mg/dl, Inmunoglobulina IgA: 572 mg/dl, Inmunoglobulina IgM: 340 mg/dl. Cobre, ceruloplasmina y alfa 1 antitripsina: normales. Metabolismo férrico: normal. Hormonas tiroideas y anticuerpos antitiroideos TPO: negativos. Estudio de autoinmunidad: ANAs positivos, Ac anti-SSA-Ro: > 500 UI/ml, Ac anti-SSB-La: 233 UI/ml, Ac anti-actina: 18.8 U, resto negativos. Estudio de coagulación: déficit factorial vitamina K dependiente compatible con disfunción hepática. Ecografía abdominal: normal. Ecografía de cuello: infiltración de ambas glándulas parótidas. Se realiza colangiografía resonancia informada como colangiopatía asociada. Con los datos obtenidos y ante la sospecha de hepatitis de probable etiología autoinmune se realiza biopsia hepática percutánea tras corrección del trastorno de coagulación con vitamina K. Dicha biopsia confirma el diagnóstico de hepatitis autoinmune tipo 1/Sdr de superposición por lo que se inicia tratamiento con prednisona oral, azatioprina y ácido ursodesoxicólico, con descenso progresivo de las transaminasas. Ante la presencia de 4 criterios positivos (anticuerpos, sensación de cuerpo extraño ocular, ecografía compatible e inflamación parotidea recurrente) es diagnosticada así mismo de síndrome de Sjögren.

Conclusiones:

- La hepatitis autoinmune es una causa poco frecuente de hepatopatía en niños.
- Suele presentarse con clínica inespecífica y ser diagnosticada en fases muy avanzadas.
- La presencia de otras enfermedades autoinmunes asociadas o la existencia de las mismas en familiares de 1º grado deben alertarnos sobre ellas.
- La respuesta al tratamiento inmunosupresor suele ser muy buena pero con gran tendencia a la recurrencia.

P633

Hernia hiatal y arco aórtico derecho asociado a arteria subclavia izquierda aberrante en lactante con vómitos de repetición

Elba Clots Figueras, Alberto Vicente Quesada, Elisabet Guijarro Casas, Cristina Marimon Blanch, Joaquín Escribano Subías
Hospital Universitari Sant Joan de Reus

Introducción: Los anillos vasculares representan menos del 1% de todas las malformaciones cardiovasculares congénitas. A pesar de su rareza su conocimiento es de gran interés clínico ya que pueden ser causa de síntomas digestivos o respiratorios de repetición a pesar del tratamiento habitual.

Caso clínico: Lactante de 16 meses que ingresa para estudio de vómitos alimentarios de repetición desde los primeros meses de vida. Asocia disfonía desde el nacimiento, bronquitis de repetición, anemia normocítica-normocrómica y retraso pondoestatural.

En la exploración física se detecta soplo sistólico eyectivo en mesocardio (II/VI), realizándose ecografía cardíaca que muestra imagen retro-auricular izquierda, sólida, redonda, sin movimiento ni vascularización. Se amplía el estudio con tránsito esófago-gástrico-duodenal, que muestra dilatación del 1/3 distal del esófago con irregularidad de la pared a este nivel. Posteriormente se realiza TC torácico que evidencia un arco aórtico derecho asociado a arteria subclavia izquierda aberrante, esófago dilatado afectando a los dos tercios inferiores con abundante contenido alimentario y múltiples atelectasias pulmonares.

Se realiza gastroscopia que muestra hernia hiatal por deslizamiento con herniación de toda la cavidad gástrica y esofagitis grado III.

Conclusiones:

- El 0'1% de la población puede tener un arco aórtico derecho y aproximadamente la mitad de estos casos se pueden asociar a una arteria subclavia izquierda aberrante que nace a nivel de la aorta descendente y recorre la cara posterior del esófago y tráquea pudiendo causar compresión a este nivel.
- En el caso que se presenta, tanto la malformación cardiovascular como la hernia hiatal podrían ser causa de la clínica abdominal, otorrinolaringológica y respiratoria del paciente; pero al analizar las imágenes obtenidas no se observa compresión importante por parte del defec-to cardiovascular sobre otras estructuras, hecho que permite suponer que la clínica del lactante estaba causada por la hernia hiatal y la esofagitis secundaria.

P634

Lactante con pancitopenia y mal estado general

Luis Miguel García Blanco, Fátima Parra Plantagenet-Whyte, Sonia Sánchez de Antonio, Juan Ignacio Montiano Jorge, Concepción Salado Marín, Intzane Ocio Ocio

Hospital Universitario de Alava. Sede Hospital Txagorritxu

Introducción: Presentamos un caso de anemia con importante compromiso para el paciente y de pronóstico incierto.

Caso clínico: Mujer de 9 meses que ingresa desde la consulta de neuropediatría donde, por su mal estado general, solicitan una analítica urgente y se le diagnostica de pancitopenia: (Hgb: 5,6 g/dl, Hcto: 16.9%, VCM: 104 fl), (Neutrófilos: 200/mm³) y (plaquetas: 114.000 mm³).

Antecedentes personales: ingresada a los seis meses por dermatitis atópica sobreinfectada y gastroenteritis por rotavirus, con hemograma normal. Al alta fue derivada a la consulta de neuropediatría por mal seguimiento con la mirada. A los 9 meses, toma casi exclusivamente leche materna, por rechazo de la complementaria.

Antecedentes familiares: madre, no vegetariana, diagnosticada de Hipotiroidismo por tiroiditis de Hashimoto y la abuela materna en estudio por anemia.

Al ingreso: peso: 5,9kg(P<3), talla 64cm(P<3), PC: 42 cm(P3). Curva plana en peso y PC. Mal estado general, irritable, con relleno capilar lento y cutis marmorata. Hiperpigmentación acra y en flexuras. Neurológico: se aprecia una leve hipotonía, tendencia al sueño, apenas fija la mirada, con aceptable respuesta a estímulos y reflejos osteotendinosos normales. Tras la ampliación del estudio se transfunde concentrado de hemáties. A las pocas horas del ingreso desarrolla un cuadro séptico producido por Klebsiella Oxytoca que se aísla tanto en orina como en sangre, con buena evolución.

Se coloca una vía central y se realiza aspirado de médula ósea bajo anestesia. Obtenemos un déficit de Vitamina B12, iniciando tratamiento sustitutivo intramuscular, con favorable respuesta. La niña no tiene anticuerpos ni contra el factor intrínseco (Fi), ni contra células parietales. Antes de pensar en otras posibles causas (déficit congénito de Fi, falta de receptor intestinal, déficit de transportador de B12 o no respuesta en la célula diana...) se amplía el estudio a la familia encontrando en la madre y en la abuela una anemia perniciosa. En el seguimiento se demostró que con una dieta equilibrada la paciente mantiene niveles de B12 por lo que se diagnostica de Anemia Megaloblástica carencial. A los seis meses el desarrollo neurológico es muy aceptable.

Conclusiones:

- Destacar la dificultad del diagnóstico al presentar la madre una anemia subclínica no diagnosticada.
- El déficit de B12 produce una afectación de las tres series por ser cofactor de importantes vías metabólicas claves para la síntesis de ADN y el desarrollo del sistema nervioso central (aumento de Homocisteína y de Ac. Metilmalónico) de ahí la importancia de un tratamiento agresivo y precoz con B12, que puede no evitar las posibles secuelas.

P635

Linfangioma quístico retroperitoneal

Cristian Torres Díaz, María Dolores Pérez García, Mattia Soffritti, Esteban Gonzalez Díaz, Inés Melián Domínguez

Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil

Introducción: Los linfangiomas son malformaciones congénitas hamartomatosas del sistema linfático que afectan predominantemente a la piel y al tejido subcutáneo, con tendencia a crecer a no ser que se extirpen de forma completa en sus etapas iniciales. Se ve más frecuentemente en pacientes pediátricos siendo su presentación clínica muy variable. El linfangioma mesentérico es poco frecuente, siendo la localización más frecuente la región cervico-facial en un 75%, seguida por la región axilar (20%), menos frecuente es la retroperitoneal.

Caso clínico: Niña de 20 meses de edad sin antecedentes patológicos de interés, acude por presentar un

cuadro de 3 días de vómitos de carácter alimenticio en número de 2 al día asociado a dolor abdominal generalizado que cedía tras el vómito. Afebril. La exploración física era anodina con buen estado general, abdomen blando y depresible sin masas ni megalias no doloroso a la palpación.

Análítica y radiografía de abdomen normales.

En la ecografía se detectó una masa quística multiseptada de un flanco al otro desde región infrahepática hasta la región suprapúbica y un riñón en herradura.

La tomografía computarizada identificó una masa abdominopélvica de localización intraperitoneal, de componente quístico, con septos múltiples en su interior de 13,9 x 5,4 cm de tamaño en probable relación con linfangioma quístico y atelectasia subsegmentaria a nivel de segmentos posteriores del lóbulo inferior derecho.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente mediante laparoscopia, a través de la cual se apreciaba linfangioma multiquístico mesentérico que comprometía 18 cm de intestino delgado medio. Se liberó el mesenterio patológico y se procedió a la reconstrucción mediante anastomosis término-terminal. Buena evolución postquirúrgica.

Conclusiones:

- Lo linfangiomas retroperitoneales no producen un cuadro clínico típico.
- En ocasiones los síntomas son debido a la presencia de una masa quística que al crecer comprime estructuras adyacentes y provoca con más frecuencia dolor abdominal, náusea o vómito como en el caso de nuestra paciente, llegando incluso a la obstrucción intestinal, torsión quística o rotura de la misma, acabando en el desarrollo de una peritonitis en los peores casos.
- El diagnóstico de esta patología suele realizarse mediante ecografía y tomografía siendo al estudio histopatológico el que nos aporta el diagnóstico definitivo.
- El tratamiento de elección es el quirúrgico, salvo en localizaciones en las que por riesgos de lesión de estructuras vasculares, nerviosas o por malos resultados estéticos se podrían emplear alternativas como la escleroterapia con OK 432 o bleomicina, y radioterapia.

P636

Litiasis uretral como causa de estenosis urinaria.

A propósito de un caso

Alberto Vieco García, Ángela Llanaez Martín,
David Llanos Pérez, Antonio Ruiz Ollero,
Fernando Rivilla Parra
Hospital Clínico San Carlos

Introducción: Aunque los cálculos uretrales son infrecuentes en niños y se observan más en varones adultos

con alteraciones estructurales de la uretra, divertículos o enfermedades metabólicas, están aumentando su incidencia en la edad pediátrica. Varias hipótesis apuntan en su génesis hacia cambios en la dieta y estilos de vida. Es importante su detección temprana y un correcto abordaje para evitar el deterioro de la función renal, la aparición de complicaciones y mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

Caso clínico: Niña de 6 años que acude a consultas de nefrología infantil por disuria y hematuria intermitente de tres meses de evolución, alternando incontinencia y retención urinaria y analíticas de orina patológicas sin mejoría con tratamiento antibiótico. Antecedentes personales: enuresis nocturna, no infecciones urinarias previas. Exploración física: normal. Exploraciones complementarias: analítica sanguínea e iones normales; urianálisis: intensa piuria, bacteriuria y proteinuria total de 302 mg/dl. Nitritos +++. Glucosa negativo. Función renal en orina de 24 horas: aclaramiento de creatinina 58 ml/min/m². Cistatina C 0,87 mg/l (equivalente a un filtrado glomerular de 115 ml/min/1,73m²). Urocultivo positivo para *Proteus Mirabilis*.

Pruebas de imagen: ecografía abdominal que muestra dilatación pielocalicial. Cistografía uretro-miccional seriada (CUMS): vejiga de llenado no uniforme (peristaltismo de lucha) y obstáculo calcificado en el trayecto uretral que solo permite el paso de una sonda fina, sospechándose cálculo uretral gigante. Uro-resonancia magnética nuclear: vejiga hipertrófica y dilatación uretral con cálculo gigante que deforma la anatomía uretro-vesical.

Se realiza cistoscopia donde se aprecia una masa litiásica que se extiende desde el meato uretral vulvar hasta el interior de la vejiga y comprime ambos uréteres. Ante los hallazgos, la paciente es intervenida por abordaje suprapúbico, extrayéndose un cálculo amarillo-rojizo granular duro de 7 cm, 58 x 25 x 21 mm y 34 gramos, compuesto por ácido úrico y fosfato cálcico. Queda como secuela incontinencia urinaria por incompetencia del cuello e inestabilidad vesical en el estudio urodinámico. Pendiente de cirugía.

Conclusiones:

- Ante un cuadro de ITU intermitente y de larga evolución, debemos tener presentes etiologías no frecuentes que cronifiquen la sintomatología.
- En estos pacientes es necesario emplear pruebas complementarias que descarten malformaciones de la vía excretora y otras alteraciones.
- La litiasis de localización y tamaño infrecuentes son una posibilidad diagnóstica.
- Presentamos el caso de una paciente con una litiasis excepcional por su ubicación y dimensiones.

P637

Metahemoglobinemia asociada a dermatosis ampollosa Ig A lineal

Carolina Burgos Gonzalez, María Henar Rojo Sombbrero, Raquel Checa Rodriguez, José María de Cea Crespo
Hospital Severo Ochoa

Introducción: La dermatosis Ig A lineal es una enfermedad vesículo-ampollosa adquirida, de etiología desconocida, que cursa con depósitos de IgA lineal en la zona de la membrana basal dermoepidérmica. Es infrecuente y su evolución variable, respondiendo generalmente al tratamiento con sulfonas.

Caso clínico: Niño de 3 años que, desde hace 3 meses, presenta lesiones vesiculosas periorales de forma intermitente. En los últimos 5 días presenta fiebre elevada, vómitos y dolor en zona inguinal y tercio superior del tronco, apareciendo lesiones vesiculosas a ese nivel, con base eritematosa (1).

Se realiza estudio complementario completo con resultado normal y biopsia cutánea indeterminada. Tras descartar déficit de Glucosa 6-P-deshidrogenasa, se inicia tratamiento con sulfonas. A los 7 días de su inicio presenta irritabilidad, exantema generalizado, fiebre, disnea y cianosis perioral (2) con SatO₂ 85%, sin responder a oxigenoterapia, objetivándose una metahemoglobina de 29,2%.

Se suspende tratamiento con sulfonas y se inicia perfusión de azul de metileno a 2 mg/kg iv, normalizándose la situación clínica y analítica.

Es diagnosticado de Dermatitis Ampollosa, probable Ig A lineal y Metahemoglobinemia secundaria a tratamiento con sulfonas.

Evolución favorable con tratamiento corticoideo.

Conclusiones:

- Ante un tratamiento poco usual en pediatría, por una patología de escasa prevalencia, debemos conocer y estar alertas ante aparición de posibles efectos adversos.
- La metahemoglobinemia tóxica es una patología grave, que puede ser mortal si no se establece un diagnóstico y tratamiento adecuado.

P638

Notificación de un caso de tinción dental asociado a tratamiento con imipenem

Elena Martínez Cuevas (Vizcaya), Beatriz Cuevas Ruiz, Angel Albarran Hernandez
Hospital Universitario Cruces

Introducción: Imipenem-cilastatina es un antibiótico B-lactámico de amplio espectro asociado a la cilastatina, inhibidor del metabolismo renal que aumenta su concentración.

Las indicaciones principales del tratamiento son infecciones intrabdominales, genitourinarias, osteo-articulares, piel y tejidos blandos, endocarditis y sepsis.

En pediatría la dosis recomendada es de 10-20 mg/kg (en menores de 40 kg).

La tinción dental es un efecto secundario que puede presentarse excepcionalmente.

Descripción de un caso clínico y comunicación al Sistema Español de Farmacovigilancia.

Caso clínico: Niño de 8 años y de 25 kg de peso que ingresa por un cuadro de dolor abdominal y febrícula (37.1° C); en la exploración se apreciaba dolor localizado en fosa iliaca derecha con maniobras apendiculares positivas; en la ecografía abdominal, se observaban hallazgos compatibles con apendicitis aguda complicada.

El niño es intervenido quirúrgicamente el 19 de enero 2011 cursando el postoperatorio con fiebre a pesar del tratamiento antibiótico con Amoxicilina-Ácido Clavulánico 150mg/kg/ 24 horas intravenoso (iv) (del día 19 de enero al 20 de enero), continuando con 100 mg/kg/24 horas desde el 20 de enero al 27 de enero; se asoció Gentamicina 5 mg/kg/24 horas iv desde el 20 de enero al 27 de enero.

Ante la persistencia de febrícula, se solicitó nueva ecografía abdominal el día 28 de enero, detectándose un absceso residual subhepático, por lo que se substituyó el tratamiento antibiótico por Imipenem 15 mg/kg/6 horas iv, desde el 28 de enero al 5 de febrero.

Así mismo recibió tratamiento con Omeprazol 10 mg/24 horas iv (desde el 19 de enero al 24 de febrero) y Nolotil 20 mg/kg /6-8 horas iv (desde el 19 de enero al 5 de febrero).

El niño presentó pigmentación dental azulada y posteriormente marronácea, de inicio el día 1 de febrero con progresiva desaparición en las semanas posteriores hasta la resolución total el 9 de abril de 2011 (duración de 68 días). La madre comunicó dicho hallazgo al personal médico y ante la sospecha de efecto adverso se notificó el caso con la cumplimentación de la "tarjeta amarilla".

Conclusiones: El análisis de la secuencia temporal del tratamiento farmacológico usado en este caso: Amoxicilina-Ácido Clavulánico, Gentamicina e Imipenem, hacen sospechar que el Imipenem es el implicado en la tinción dental según el algoritmo del Sistema Español de Farmacovigilancia.

P639

Osteomielitis aguda. Revisión de nuestra casuística

Juan Cruz Len Aguilera, Sonia Sánchez de Antonio, Concepción Salado Marín, Juan Ignacio Montiano Jorge, Eduardo Ayerdi Salazar, Luis Miguel García Blanco
Hospital Universitario de Álava- Sede Txagorritxu

Objetivo: Analizar las características clínicas, analíticas, radiológicas, microbiológicas y evolutivas de los niños con diagnóstico de osteomielitis aguda (OA), ingresados en el servicio de pediatría de nuestro hospital.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo, tras revisión de historias clínicas, de pacientes ingresados

con diagnóstico de OA, desde Enero 2005 a Diciembre 2011.

Resultados: Ingresaron un total de 13 pacientes con diagnóstico de OA en el período estudiado, el 46,2% de ellos, varones, media de edad de 4,7 años, (rango 1 mes a 11 años), la época del año de mayor ingreso por esta patología fue el mes de septiembre con un 30,8% de los casos. El 77% de los pacientes presentó fiebre antes del ingreso con un media de 2,9 días de duración (rango 1-10), el 100% refería dolor e impotencia funcional (media de duración de 8 días). En el 92,4% de los casos se vio afectado un solo hueso, con compromiso de huesos largos en el 66,6% (por orden de frecuencia: tibia proximal o distal, fémur distal o proximal y humero proximal). La afectación de huesos planos se localizó a nivel del calcáneo fundamentalmente (75%) y pubis (25%). Se registró un caso de osteomielitis multifocal (7,6%) con afectación de pubis-talón. En cuanto a los datos analíticos: presentaron leucocitosis ($\geq 12.000/\text{mm}^3$) el 61,5% de los pacientes, PCR elevada ($\geq 30 \text{ mg/L}$) el 75% (rango 36-188). Se solicitó hemocultivo en 12 casos, siendo positivo en 4 (25%); los gérmenes aislados fueron *S. Aureus* (75%) y *S. Pyógenes* (25%). Solo un paciente (7,6 %) requirió drenaje quirúrgico; todos recibieron antibioterapia endovenosa hasta normalización de la PCR con un rango de días totales de tratamiento de 21 a 42. En 9 de los 10 pacientes en los que se realizó gammagrafía ósea resultó ser diagnóstica; en los restantes la radiología simple y/o ecografía y/o Resonancia fueron patológicas. Solamente el paciente con afectación del fémur proximal, de 14 meses de edad, presentó coxa vara como secuela.

Conclusiones: La incidencia de Osteomielitis Aguda es relativamente infrecuente en la infancia, afecta generalmente a niños menores de 5 años y es difícil de reconocer en sus fases precoces. Es de destacar la importancia de un diagnóstico precoz cuando existe sospecha clínica bien fundamentada. El tratamiento adecuado y enérgico obtiene en general buenos resultados. Un abordaje inadecuado puede dar lugar a secuelas potencialmente irreversibles.

P640

Parada cardiorrespiratoria por asfixia torácica dentro de una caja de juguete en un niño de 17 meses

Antoni Muntaner Alonso, Sebastián González Peri
Hospital Universitario Vall d'Hebrón

Objetivo: Presentar un caso de parada cardíaca en una guardería tras paro respiratorio por asfixia torácica dentro de una caja de juguete.

Caso clínico: Presentamos un paciente de 17 meses previamente sano, sin antecedentes familiares ni personales relevantes, que presentó una parada cardiorrespiratoria (PCR) de etiología incierta mientras permanecía en la guardería. El paciente fue hallado inconsciente en el interior de una caja de madera de juguete de 50

cm de alto, 30 cm de largo y 40 cm de ancho. Tras la parada cardiorrespiratoria y maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada realizadas en el hospital se recuperó el ritmo cardíaco tras 15 minutos en asistolia. La evolución posterior del paciente fue satisfactoria presentando únicamente una hipotonía axial que mejoró en el transcurso de las semanas. En la resonancia magnética craneal realizada a los 10 días del suceso se evidenciaron lesiones en glóbulo pálido bilaterales así como de sustancia blanca, compatibles con el sustrato hipóxico-isquémico. Tras el evento también se realizó electrocardiograma en reposo con intervalo QT en el límite alto de la normalidad, con posterior prueba de estimulación con isoproterenol normal y ecocardiografía sin anomalías estructurales. Se realizó asimismo despistaje de enfermedades metabólicas y electroencefalografía que fueron normales. Ante la normalidad de las exploraciones complementarias y al no encontrar una causa que justifique la PCR, se plantea como probable etiología de la misma la asfixia torácica al encontrarse atrapado al niño en una caja rígida de reducidas dimensiones en posición genupectoral.

Conclusión: Es preciso revisar el material de recreo en las guarderías y demás centros infantiles (incluyendo hospitales) para intentar prevenir eventos como el citado.

P641

Ptíriasis liquenoide et Varioliforme Aguda (PLEVA), una entidad poco frecuente en Pediatría

Nadezhda Camacho Ordóñez, Jesus Mario Altuzar Gordillo, Monica Patricia Escobedo Torres, Lorena Hernández Delgado, Irma Jimenez Escobar
Hospital General "Manuel Gea González". Universidad Nacional Autónoma de México

Introducción: La ptíriasis liquenoide es una entidad difícil de diagnosticar, clasificar y tratar. Tiene potencial para evolucionar a linfoma cutáneo o a una presentación ulceronecrotizante, los cuales conllevan un riesgo significativo de mortalidad. Se presenta en múltiples variantes como la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA), la pitiriasis liquenoide crónica (PLC), y enfermedad febril ulceronecrotizante: enfermedad de Mucha-Habermann (FUMHD). La clasificación de estas presentaciones, como partes separadas es discutible en vista de la superposición clínica e histopatológica.

En este trabajo describiremos el caso de un niño de 6 años de edad con pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA), las características más importantes de la entidad y los puntos clave que debe conocer el médico pediatra.

Caso clínico: Paciente con cuadro de 2 meses de evolución con dermatosis diseminada en tronco anterior y posterior, cara, piel cabelluda y raíz de extremidades. Caracterizada por costras hemáticas y hemorrágicas. Se diagnosticó mediante biopsia pitiriasis liquenoide et

varioliforme (PLEVA). Se maneja con esteroide y anti-biótico. Ingresa por evolución tórpida y riesgo de sobreinfección, con fiebre (sin foco evidente), malestar general, mialgias, artralgias y ampollas hemorrágicas. Por el ataque al estado general y lesiones ulcerone-cróticas se diagnóstica enfermedad de mucha-habermann.

Conclusiones:

- La pitiriasis liquenoide es una dermatosis adquirida, idiopática e infrecuente.
- El pediatra debe estar alerta para establecer el diagnóstico.
- La mejor herramienta disponible es la historia clínica.
- El diagnóstico oportuno permite tener un seguimiento adecuado.
- El mecanismo patogénico detrás de pitiriasis liquenoide no está claro a pesar de las reacciones de hipersensibilidad o infecciosas relacionadas, el más aceptado es un trastorno linfoproliferativo.
- El diagnóstico se fundamenta en la clínica y se confirma por el examen histopatológico que debe incluir las siguientes características: reacción vascular linfocítica en la dermis, extravasación eritrocitaria superficial, edema dérmico, paraqueratosis, disqueratosis, hiperplasia psoriasiforme, desaparición difusa de la interfaz dermoepidérmica queratinocitos necróticos.
- El diagnóstico diferencial más importante de la *forma aguda* es la varicela pero la persistencia de lesiones durante más de 2 semanas, la ausencia de fiebre (no siempre) y la falta de prurito (no siempre) deben hacer pensar fuertemente en esta posibilidad.
- Las terapias más importantes son la fototerapia, los antibióticos sistémicos y corticoides tópicos.

P642

Púrpura trombocitopénica inmune secundaria a *H. pylori*

Laura Moreno García, Mercedes Lorenzo Liñán, Inmaculada Rodríguez Quesada, Francisco Moreno Madrid, Emilio Del moral Romero
Hospital Universitario San Cecilio

Introducción: El *Helicobacter pylori* (HP) es el agente causal de infección crónica en la infancia más frecuente a nivel mundial. Se manifiesta con dolor abdominal epigástrico o periumbilical de forma más frecuente, existiendo escasa asociación con úlcus gastro-duodenal en la edad pediátrica. El diagnóstico se realiza a través de endoscopia con biopsia y cultivo, aunque en el control post-tratamiento se emplean técnicas no invasivas (test de aliento con urea marcada, detección de antígenos en heces). El tratamiento se instaura cuando existe infección activa junto con sintomatología, empleando triple terapia durante 1-2 semanas.

Caso clínico: Paciente mujer de 10 años de edad con cuadro petequial de 48h de evolución y plaquetopenia de 3.000 plaquetas. Ingresó en sala de pediatría bajo sospecha de PTI, aplicando el tratamiento propuesto por la SEHOP. Comenzó con corticoterapia a 4 mg/

kg/día en pauta descendente, pero ante la persistencia de plaquetopenia intensa se administró dosis única de IgG iv y, ante la no mejoría, se utilizó Ig ANTID sin conseguir elevar los niveles plaquetarios. Se decidió alta domiciliaria con tratamiento corticoideo (cifra plaquetas de 7.000) y revisiones cada 48-72h. En una de las revisiones en consulta se cuantifica descenso de cifras de plaquetas (5.000/ml) por lo que reingresa, administrando bolus de corticoides a 30 mg/kg/día con malos resultados, manifestando la corticoresistencia de nuestra paciente. En cuanto al diagnóstico etiológico se solicitaron serologías (víricas y bacterianas), anticuerpos (antiplaquetarios, ANAs y ENAs) y subpoblaciones linfocíticas. Los resultados se recibieron normales a excepción de las serologías, resultando positivo para *H.pylori*, confirmándose posteriormente con el test del aliento. Ante estos resultados se inició tratamiento con triple terapia (Omeoprazol, Claritromicina y Metronidazol, dada la alergia a amoxicilina de nuestra paciente). El control postratamiento con test de aliento resultó negativo en dos ocasiones, apreciando una elevación evidente de las cifras plaquetarias, alcanzando valores normales un mes tras la negativización del test. Actualmente continúa en revisiones en consulta sin haber precisado nuevo ingreso ni hallarse descenso en la cifra de plaquetas.

Conclusiones: La asociación entre HP y PTI no es frecuente. Ante PTI crónica con mala respuesta a los tratamientos convencionales está justificada la investigación de HP y su tratamiento si la infección se confirma, pudiendo resolverse el cuadro clínico como mostramos en nuestro caso.

P643

Revisión de los casos de infección del tracto urinario por *Pseudomona aeruginosa* en pacientes menores de 14 años

Zoraima Martínez Martos, Marisela Emerita Guido Ferrera, María José Carbonero Celis, Fernando Picchi Rodríguez, Josefa García Botia, Jesús Machuca Barcena
U.G.C. Pediatría Hospital Universitario Virgen Macarena

Introducción: Revisión de los casos diagnosticados de infección del tracto urinario (ITU) por *Pseudomona aeruginosa* en menores de 14 años en los 2 últimos años. La infección por *P.aeruginosa* es una patología poco frecuente, en ocasiones de tipo nosocomial, que hay que plantearse ante ITU con tratamiento antibiótico previo.

Objetivos: Conocer la incidencia de ITU por *P.aeruginosa* en un hospital de 3º nivel, comprobar si estos pacientes tienen una patología nefrourológica asociada y si padecen algún tipo de inmunodeficiencia congénita o adquirida. Material y método: Estudio descriptivo retrospectivo en el que se incluyen los niños de 0-14 años diagnosticados de ITU por *P.aeruginosa* que han estado hospitalizados o han acudido a consultas externas de HUVVM, realizán-

dose diagnóstico de la infección mediante urocultivo. Se han estudiado variables clínicas y epidemiológicas y la incidencia de hospitalización.

Resultados: Se han diagnosticado 8 pacientes en 10 episodios distintos de ITU. Los pacientes de sexo masculino fueron 8 (100%). Requirieron ingreso hospitalario en el contexto de una ITU 4 pacientes (50%). Menores de 1 año fueron 7 (88%) de los cuales 2 de ellos menores de 1 mes (25%), menores de 5 años 1 (12%) entre 5-14 años no hubo ningún caso. Tenían malformaciones asociadas 6 niños (75%) de las cuales destacan: dilatación pielocalicial 4 de ellos (50%), hipoplasia renal 1 (12%), hidroureteronefrosis 2 niños (25%), reflujo vesicoureteral 1 (12%), estenosis de la unión ureteropielica 2 (25%), intervención quirúrgica correctora (neoureterocistostomía con resección de divertículo vesical) 1 (12%). Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron fiebre en 5 pacientes (62%), fiebre y disuria en 1 (12%) y sospecha de sepsis en 2 (25%). No presentaban antecedentes de ITU 2 niños (25%), infección previa por *E.coli* 2 (25%) de los cuales 1 había sido una pielonefritis aguda, 2 de ellos presentaban ITU de repetición (25%), antecedentes de PNA por *Klebsiella spp* 1 (12%). De los 8 niños, 1 de ellos presentaba infecciones ORL de repetición sin tener un estudio de inmunidad y otro tenía valores de IgA en límites inferiores de la normalidad (25mg/dl), el resto, 6 niños, no presentaban estudios inmunológicos ni clínica sugestiva (75%).

Conclusiones:

- En los últimos 2 años en nuestro hospital 8 pacientes han padecido ITU por *P. aeruginosa*.
- En la mayoría de los casos se asocia malformación urinaria asociada, la más frecuente dilatación pielocalicial.
- La práctica totalidad de los pacientes no tienen realizado estudio de inmunidad.

P644

Síndrome de Grisel como causa de tortícolis de larga evolución: a propósito de un caso

Yolanda Castaño Muñoz, Javier Remedios Muro, José Luis García Jiménez, Marcela Ochoa Brito, Alejandro Rodríguez Martín
Hospital Campo Arañuelo

Introducción: El síndrome de Grisel se define como una subluxación atloaxoidea no traumática asociada a un proceso inflamatorio en cabeza y/o cuello. Afecta principalmente a la población pediátrica (68% de los casos en menores de 12 años y 90% en menores de 21 años). La causa más frecuente es la cirugía de cabeza y/o cuello seguido de infecciones respiratorias altas y de traumatismos. El diagnóstico es principalmente clínico confirmándose con estudio radiológico; siendo el TAC cráneo-cervical el patrón de oro. Es importante el diagnóstico diferencial con otras causas de tortícolis como son anomalías óseas, tumores, traumatismos, oftalmopatías etc.

El pronóstico es bueno con tratamiento rehabilitador si el diagnóstico es precoz, precisando en ocasiones tratamiento quirúrgico.

Caso clínico: Niña de 6 años con cervicalgia continua acompañada de tortícolis de un mes de evolución con lateralización e inclinación lateral de la cabeza sin respuesta a antiinflamatorios ni rehabilitación. No antecedentes traumáticos. Faringoamigdalitis febril hace 3 semanas tratada con antibióticos. Antecedentes personales: sin interés. Antecedentes familiares: hermana 11 años: escoliosis, abuela materna: artrosis, fibromialgia, osteoporosis. Exploración física: Peso 18,5 kg. Talla 115 cm. PC: 52 cm. Buen estado general. Buen color. Inclinación y lateralización de la cabeza hacia la derecha con imposibilidad para la movilidad activa. Intenso dolor cervical con la movilización pasiva. Se palpan ambos esternocleidomastoideos contracturados. Orofaringe: hiperémica, amígdalas hipertróficas. Resto exploración física incluida neurológica normal. Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica, perfil renal, hepático, lipídico y tiroideo normales. Estudio de autoinmunidad: ANA, anti-DNA y factor reumatoideo negativo. PCR normal. Rx cervical: posible subluxación atloaxoidea. TAC cráneo-cervical: distancia de 4 mm entre el borde superior del arco anterior del atlas y apófisis odontoides. La distancia entre el tercio medio y borde inferior del arco anterior es ≤ 2 mm. Resto normal.

Con el diagnóstico de subluxación atloaxoidea tipo I de Fielding se deriva al servicio de Neurocirugía de referencia. Reducción de la luxación con posterior colocación de collarín cervical de triple apoyo (tipo Philadelphia) mantenido durante 3 semanas junto con tratamiento rehabilitador durante un mes con excelente evolución, manteniendo exploración física normal a los dos meses del episodio.

Comentario: El síndrome de Grisel es una patología rara en pediatría que se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la tortícolis con el fin de realizar un diagnóstico y tratamiento precoz y así evitar complicaciones neurológicas y estéticas.

P645

Trombosis venosa profunda como manifestación clínica de hipoplasia vena cava inferior

Ana de Blas Zapata, César Pérez-Caballero Macarrón, Jose Luis Vázquez Martínez, Ana Coca Pérez, Elena Álvarez Rojas, Sinziana Stanesco
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Servicio de Pediatría

Introducción: Las anomalías congénitas de la vena cava inferior (VCI) son infrecuentes. Suelen cursar de manera asintomática, diagnosticándose de manera casual o durante el estudio etiológico de una trombosis venosa profunda en un paciente joven. La etiología es desconocida siendo la hipótesis de una trombosis intraútero aislada la más aceptada. Es característico el

desarrollo de una circulación colateral a través de las venas toraco-lumbares, pélvicas y abdominales que puede ocasionar sintomatología previa a la típica de la trombosis venosa profunda de los miembros inferiores. El diagnóstico es clínico-radiológico, siendo la tomografía computerizada (TC) con contraste o la angio-resonancia magnética (RM) la técnica diagnóstica de elección. El tratamiento es sintomático con terapia anticoagulante para prevenir fenómenos trombóticos. La duración del mismo no está bien establecida. El pronóstico suele ser favorable.

Caso clínico: Niña de 13 años de edad que consulta por lumbalgia y dolor de miembros inferiores de cuatro días de evolución. En las últimas horas sensación de tumefacción de extremidades inferiores y clínica de claudicación, acompañándose de hematomas y arañas vasculares sin factor desencadenante. Afebril. No disnea, palpitaciones, ni ninguna otra sintomatología. No fumadora. No ingestión de fármacos. No fenómenos trombóticos familiares. A la exploración presenta un edema bilateral que deja fovea en ambas extremidades inferiores hasta tercio medio, acompañándose de arañas vasculares prominentes y hematomas en cara anterior de miembros inferiores y región suprapúbica. Pulsos pedios palpables. Signo de Lasségue positivo. Se realizó eco doppler observándose una trombosis venosa bilateral. En TC toracoabdominal con contraste se objetivó una vena cava filiforme no replecionada compatible con el diagnóstico de hipoplasia de vena cava inferior pre hepática y se observó, así mismo, una circulación colateral venosa secundaria. Se descartó patología asociada en el resto del estudio de imagen. Se realizó estudio de trombofilia (homocisteína, antitrombina III, proteína C, resistencia a la proteína C activada, proteína S libre, anticuerpos anticardiolipídicos inmunoglobulinas G y M, A2 antiplasmina, plasminógeno y fibrinógeno) que resultó normal. Se inició tratamiento anticoagulante con heparina en perfusión, sustituyéndose posteriormente por acenocumarol y medias de compresión. Cuatro meses después la paciente permanece en tratamiento anticoagulante sin reaparición de la sintomatología.

Conclusiones:

- La trombosis ilíaca bilateral es una patología rara en la edad pediátrica que obliga a descartar alteraciones anatómicas de la vena cava.
- La técnica de imagen de elección es la TC con contraste o angio-RM. El tratamiento es sintomático con terapia anticoagulante.

P646

Tumoración frontal de aparición brusca en una adolescente

Cristina Durán Aparicio, Saioa Vicente Santamaría, Pablo Rojo Conejo
Hospital 12 de Octubre

Introducción: Se describe un caso con evolución complicada de una patología relativamente frecuente en niños.

Caso clínico: Niña de 13 años, sin antecedentes de interés para el proceso actual, que acude por cefalea frontal, de comienzo orbitario derecho, afebril y sin otros síntomas. Diagnosticada y tratada de sinusitis aguda con clínica típica (fiebre, tos, rinorrea y cefalea) diez días antes.

A la exploración destaca una tumefacción frontal dolorosa de 5x6 cm, sin signos de fluctuación, que según la paciente apareció esa misma mañana. La exploración neurológica es normal.

Tras valoración por otorrinolaringología se realiza TAC craneal y de senos urgente, que se informa como: sinusitis aguda fronto-etmoido-maxilar izquierda complicada con osteomielitis del hueso frontal y absceso subperióstico (tumor hinchado de Pott), y un empiema epidural frontal en contacto estrecho con la hoz del cerebro.

Con el diagnóstico mencionado se interviene de urgencia para realización de trepano frontal y drenaje de ambos abscesos. Se pauta tratamiento corticoideo 5 días y se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con cefotaxima y clindamicina, que posteriormente se cambia a levofloxacino y metronidazol vía oral hasta completar un total de 5 semanas.

Se realizó TAC postoperatorio de control, y RMN programada a las 7 semanas de la intervención, en ninguna de las pruebas de imagen se identifican colecciones y no existe desviación de la línea media.

En las muestras recogidas de los abscesos se cultivó *Eikenella corrodens* junto con flora mixta anaerobia.

La evolución de la paciente fue favorable, con alta hospitalaria a los 14 días, sin presentar clínica neurológica en ningún momento del ingreso ni en revisiones posteriores.

Conclusiones:

- Se estima que entre el 6 y el 13% de las infecciones víricas de vía aérea superior en niños se complican con sinusitis bacteriana secundaria.
- Incluso en la era antibiótica la sinusitis bacteriana aguda puede progresar intracranalmente, sobre todo en niños mayores y adolescentes, que tienen desarrollado el seno frontal.
- Una de las complicaciones, rara aunque puede presentarse, es el tumor hinchado de Pott que se define como tumoración frontal y absceso subperióstico, con osteomielitis del hueso frontal subyacente.

- Es frecuente que en el momento del diagnóstico ya exista extensión intracraneal, como en nuestro caso.
- Debe sospecharse sinusitis complicada ante signos de irritación meníngea, déficits neurológicos focales, cefalea persistente, etc.
- Se realizará prueba de imagen para confirmar y el tratamiento, en la mayoría de los casos, es cirugía y antibioterapia prolongada lo más precozmente posible.

P647**Una causa infrecuente de edemas localizados en la infancia: linfedema primario y secundario**

Nerea Lacámara Ormaechea, Jacobo Cela Alvargonzález, Marta Taida García Ascaso, Roi Piñeiro Pérez, Agustín López López, María José Cilleruelo Ortega
Hospital Universitario Puerta de Hierro

Introducción: El linfedema primario se debe a alteraciones del sistema linfático presentes desde el nacimiento que pueden manifestarse en diferentes edades de la vida (congénito, precoz o tardío). Existe una hipoplasia, aplasia del sistema linfático o incompetencia del sistema valvular linfático. Afecta aproximadamente a 1.15/100.000 personas siendo más frecuente en mujeres y en edad prepuberal. Se presenta como tumefacción indolora de miembros inferiores, aunque puede afectar también a la cara o genitales. La etiología permanece desconocida aunque se están investigando causas genéticas.

El linfedema secundario se debe a obstrucción o infiltración de los linfáticos por tumores, inflamación (acné, rosácea, psoriasis, sarcoidosis), infecciones (linfangitis recurrente), obesidad o sobrecarga del sistema venoso. La causa más frecuente en países no desarrollados es la filariasis y en países desarrollados, el iatrogénico.

La linfogammagrafía isotópica objetiva la velocidad del tránsito por los canales linfáticos y constituye la prueba diagnóstica de elección.

Casos clínicos

Caso 1: Niño de 11 años en seguimiento en consulta de Pediatría General con diagnóstico de linfedema primario congénito que afecta a extremidades inferiores y región escrotal con linfogammagrafía compatible. Evolutivamente, se objetiva enteropatía pierdepoteínas por sospecha de linfangiectasia intestinal junto con hipogammaglobulinemia y linfopenia de CD4 pero sin infecciones secundarias. Actualmente, pendiente de estudio genético por sospecha de síndrome linfedema y distiquiasis (gen FOXC2). Recibe tratamiento diario con benzopironas, profilaxis antibiótica con fenoximetilpenicilina y drenajes linfáticos.

Caso 2: Niño de 13 años que consulta en el Servicio de Urgencias por edema palpebral intermitente, indoloro de 4 meses de evolución que no responde a tratamiento antibiótico oral, corticoide antihistamínico ni colirios antibióticos pautados por el Servicio de Oftalmología. Se

decide ingreso realizándose analítica y serologías normales y RMN con hallazgos compatibles de celulitis, sin respuesta a tratamiento antibiótico intravenoso. En linfogammagrafía se aprecia alteración de circulación linfática a nivel cervical izquierdo, con retención del radiofármaco en ganglios yugulares internos. Se le diagnóstica de linfedema secundario a proceso inflamatorio local (acné). Posteriormente, recibe tratamiento presentando mejoría del edema y reaparición con el abandono del mismo.

Conclusiones:

- El interés de la exposición de estos 2 casos es la baja incidencia de ambas presentaciones y la dificultad diagnóstica en la edad pediátrica, así como que en ambos casos son varones.
- El diagnóstico diferencial abarca diversas patologías como celulitis/erisipela, enfermedad reumatológica, traumatismo, trombosis o insuficiencia venosa profunda por lo que una presentación atípica puede inducir a errores diagnósticos y motivar la realización de más pruebas complementarias.

P648**Una forma de presentación atípica de alergia a las proteínas de la leche de vaca**

Ana Moreira Echeverría, Carlos Manuel Mengotti, Angel Moral García
Hospital Sant Joan de Deu Martorell

Introducción: La alergia a las proteínas de la leche de vaca (APLV) es la alergia más frecuente durante el primer año de vida con una incidencia entre 0,5-3% y edad media de presentación a los 3 meses. Puede manifestarse por un amplio abanico de síntomas, siendo la clínica más frecuente la cutánea, respiratoria y digestiva pudiendo en ocasiones debutar como una reacción anafiláctica.

Caso clínico: Neonato de 21 días de vida, consulta por vómitos y aumento del ritmo deposicional en las 72 horas previas a la consulta. Fruto de una primera gestación controlada que cursó sin incidencias. Serologías maternas negativas. Parto vaginal. Peso al nacimiento 2745g. Lactancia artificial desde los 11 días de vida por falta de medro. No antecedentes familiares de atopia.

Exploración física: triángulo de evaluación pediátrica: aspecto anormal, respiración anormal, circulación anormal. Coloración grisácea, distrofico, mala perfusión periférica. Pulsos periféricos débiles. Deshidratación moderada. Peso 3010g, FC 160/m, FR 54/m, Sat O2 96%, Ta 72/42 mm Hg. Abdomen distendido, no doloroso. Genitales masculinos hipospadias distal. Resto de exploración normal.

Exploraciones complementarias: Hemoconcentración. Leucocitos con desviación a izda. Acidosis metabólica, urea 11,6 mmol/l, creatinina 1 mg/dl, iones, PCR, amonio, lactato y osmolaridad normales. Sedimento de orina patológico. Ecografía de abdomen normal. Cultivos

de sangre, orina y heces normales. Antígenos virales en heces negativos.

Tratamiento: A su ingreso se inicia reposición con volumen, bicarbonato. Frente al diagnóstico presuntivo de sepsis, tratamiento antibiótico con ampicilina y cefotaxima. A las 48 horas se reintroduce lactancia con leche sin lactosa, aumentando el número de deposiciones. Ante la sospecha de manifestación grave de una APLV se realiza Prick Test y se cursa IgE específica a proteínas de la leche, ambos estudios resultaron positivos, lo que junto con la clínica confirmaron el diagnóstico. Fue dado de alta con fórmula elemental con desaparición de las diarreas, ganancia ponderal y mejoría clínica.

Conclusiones:

- Destacar el creciente aumento de esta patología en nuestro medio.
- Ante un neonato con afectación gastrointestinal, acidosis metabólica, falla de medro, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de sepsis a las metabolopatías, inmunodeficiencias sin olvidar a la APLV, siendo importante realizar el estudio de esta última en el momento de la descompensación.
- El diagnóstico precoz y la dieta exenta de proteínas de la leche de vaca conlleva una rápida recuperación y buen pronóstico.

P649

Validez de las mediciones de presión arterial en niños: oscilometría versus esfigmomanometría

Alberto Vieco García, Zarife Daoud Pérez,
Diego López de Lara
Hospital Clínico San Carlos

Introducción: Obtener mediciones válidas de presión arterial (PA) es fundamental, dada la discrepancia entre métodos existentes, para el diagnóstico de hipertensión arterial en la infancia, patología con alta morbi-mortalidad cardiovascular. En niños, se define por edad, sexo y percentil de talla del paciente. La Sociedad Europea de Hipertensión establece como único método validado para medir la PA la auscultación por ruidos de Korotkoff. Sin embargo, el más utilizado en hospitales es la oscilometría.

Objetivos: Estudiar la validez de la medición de PA por oscilometría en urgencias pediátricas comparada con la esfigmomanometría clásica.

Métodos: Un único observador midió la PA a 156 niños que acudieron a urgencias en un periodo de 19 días (enero 2012), antes de cualquier procedimiento. Primero la presión sistólica (PAS) y diastólica (PAD) por oscilometría, y seguidamente sin conocer resultados, por esfigmomanometría (Riester). En ambas técnicas se usaron manguitos acoplables ajustados a la edad. El paciente estaba relajado en decúbito supino. El niño menor de 24 meses fue tallado en decúbito y el resto en bipedestación. Se analizaron 82 varones y 74 mujeres con edades entre 17 días de vida y 14 años. El procesamiento y análisis de datos se realizó mediante el paquete estadístico SPSS 15.0. Para todas las pruebas se aceptó un valor de significación del 5%. La mediana de edad muestral fue 4,2 años (rango intercuartílico 1,3-9,1). Se compararon las medias de PAS y PAD entre ambos grupos mediante la prueba t de Student para muestras apareadas.

Resultados: Medias: PAS por oscilometría(o) 109,9 +/- 13,3 mmHg, frente a PAS por esfigmomanometría(e) 112,6 +/- 14,4 (p=0,036). PAD(o) 68,6 +/- 12,2 frente a PAD(e) 67,37 +/- 12,3 (p=0,356). El coeficiente de correlación intraclase (CCI), proporción de variabilidad total debida a la variabilidad entre sujetos y no entre las medidas, fue bajo para PAS (CCI=0,346; IC95%:0,202-0,476; p<0,001), y muy bajo para PAD (CCI=0,087; IC95%:0,071-0,240; p=0,140). El gráfico Bland y Altman muestra mala concordancia entre ambas medidas. Del total de la muestra, el 62,8% en PAD y el 58,3% en PAS presentaron diferencias absolutas en las mediciones entre ambos métodos ≥ 10 mmHg.

Conclusiones:

- No existe sobreestimación ni infravaloración sistemática de PAS o PAD por oscilometría.
- La validez de la oscilometría es baja para medir PAS y muy baja para PAD.
- La oscilometría no es recomendable para medir la PA en niños.

Pediatría Social

P650

Estudio prospectivo para diagnosticar la enfermedad celiaca en niños con Síndrome de Down

Jesús García Pérez

Hospital Universitario Niño Jesús

Objetivo: El objetivo de este estudio era estudiar el efecto de la estrategia de un estudio prospectivo para un diagnóstico precoz de enfermedad celiaca (EC) en niños con Síndrome de Down (SD).

Método: Se tomaron muestras de 155 niños con SD así como muestras del antígeno humano leucocitario (HLA) DQ2/8 independientemente se hicieron tests de anticuerpos de anti gliadina y anti endomisio. Se realizó una biopsia intestinal para confirmar el diagnóstico de enfermedad celiaca.

Resultados: De los datos obtenidos se concluye que existe una prevalencia de enfermedad celiaca en niños con SD del 5,2% (10 veces mayor que la población en general).

Conclusiones: Se recomienda tipificar el HLA DQ2/8 en el primer año de vida y realizar un cribado serológico si los HLA DQ2/8 fueron positivos a la edad de 3 años.

El conocimiento precoz del HLA DQ2/8 negativo puede asegurar a los padres que sus hijos no tienen riesgo de enfermedad celiaca.

P651

Hábitos alimentarios en adolescentes según edad y sexo

Josefa Magdalena Borrero Hernández,

José Carlos León Jariego, Francisco José Garrido

Aguilera, Verónica López Orta

Universidad de Huelva

Introducción: Numerosos estudios epidemiológicos han evidenciado que conductas alimentarias como la elevada ingesta de grasas o el bajo consumo de fibras incrementa la morbimortalidad.

Analizar el origen de los patrones de riesgo alimentario y estudiar su evolución en distintas etapas de la adolescencia y según el género, aportará información relevante para la promoción, prevención e intervención en este importante campo de Salud Pública.

Objetivos:

- Describir la prevalencia de conductas alimentarias en adolescentes.
- Estudiar su posible asociación factorial.
- Analizar diferencias de edad y género en los hábitos alimentarios.

Método:

Participantes: 524 adolescentes residentes en España, edades: 14-19 años (media 16,7), ambos sexos (58,8% mujeres).

Instrumento: Diseñado en base a cuestionarios previamente utilizados. Incluye variables sociodemográficas y conductas de salud: se midió (escala likert 5 puntos) la frecuencia de consumo de:

1. Hamburguesas
2. Patatas fritas
3. Dulces/golosinas
4. Frutas
5. Ensaladas
6. Reducción del consumo de grasas

Procedimiento:

Los participantes fueron seleccionados de la red social Tuenti y cumplimentaron online el cuestionario alojado en una web.

Análisis de datos: Se Utilizó el paquete SPSS 15.0. Se realizó un análisis factorial de componentes principales con rotación *varimax*. Las diferencias de edad y sexo se evaluaron mediante *chi cuadrado*.

Resultados:

Patrones alimentarios: Las tres primeras variables quedaron agrupadas en un factor etiquetado "hábito alimentario social pasivo" (factor 1), debido a que son consumos potenciados por la publicidad que los adolescentes incorporan a su alimentación de forma no reflexiva. Las tres restantes en un segundo factor que, debido a que suponen una decisión personal de incrementar estos consumos, fue etiquetado "hábito alimentario personal activo" (factor 2).

Diferencias de edad y sexo: Los consumos agrupados en el factor 1 disminuyen significativamente su frecuencia conforme aumenta la edad. También se observó una ligera disminución, sin llegar a ser estadísticamente significativa, de los riesgos asociados al factor 2.

Las chicas consumen con más frecuencia frutas, verduras y reducen el consumo de grasas.

Conclusiones:

- Los hábitos alimentarios de los adolescentes pueden agruparse en dos factores etiquetados como "social pasivo" y "personal activo"
- La dieta saludable basada en una mayor ingesta de frutas y ensaladas y menor consumo de grasas, es más frecuente en las chicas y permanece estable a lo largo de la adolescencia
- El riesgo asociado a un comportamiento "social pasivo" disminuye con la edad

Psiquiatría y Medicina del Adolescente

P652

Adolescentes en urgencias, su autonomía

Victoria Trenchs Sainz de la Maza, Ana Isabel Curcoy Barcenilla, Asier Apodaca Saracho, Luciana Rodríguez Guerineau, Carles Luaces Cubells
Hospital Sant Joan de Déu

Objetivos:

1. Valorar la información que son capaces de aportar los adolescentes por sí solos en la consulta médica.
2. Averiguar la preferencia de acompañamiento en la visita.

Método: Estudio prospectivo. Durante dos años (2010-2011) dos residentes de pediatría realizan una encuesta estructurada a todos los adolescentes (12 a 18 años) que atienden en Urgencias. Se excluyen los adolescentes que por su patología de base no son capaces de valerse por sí mismos, aquellos que requieren atención médica inmediata y los que presentan barrera idiomática. Antes de iniciar la visita se solicita al acompañante del menor la posibilidad de realizar la encuesta con el paciente a solas. Una vez obtenido el consentimiento, se le realizan una serie de preguntas sobre el motivo de consulta (síntomatología, duración y tratamiento) y también sobre la preferencia de realizar la visita médica solo o acompañado. Tras la encuesta, se hace pasar a la consulta al acompañante y se le repiten las preguntas sobre el motivo de consulta. Posteriormente se contrastan las respuestas entre adolescente y acompañante para determinar la autonomía del paciente en la visita. Se considera que el adolescente es autónomo si todas sus respuestas coinciden con las de su acompañante o bien, si la única información de la que se dispone es la que él aporta (el acompañante "no sabe").

Resultados: Se realiza la encuesta en 279 (2.8%) de las 9883 consultas de adolescentes a Urgencias de Pediatría. El 51.3% son mujeres. La edad media es 14.5 (DE 1.5) años. El 22.2% son inmigrantes. La madre es el acompañante más frecuente (73.8%). En el 93.9% se objetiva coincidencia entre las respuestas del adolescente y su acompañante en la sintomatología referida, en el 89.6% en su duración y en el 71.7% en su tratamiento. Sólo aporta información el adolescente en el 2.2%, el 4.7% y el 6.8% respectivamente. Se considera que el adolescente es autónomo en el 78.9% (IC95% 74.1-83.4%) de los casos. El 51.6% (IC95% 45.8-57.4%) prefiere estar acompañado durante la visita. No se observan diferencias significativas en autonomía y preferencia de acompañamiento según sexo, edad u origen del paciente.

Conclusiones: La mayoría de los adolescentes son capaces de realizar una anamnesis completa y fiable sin el apoyo de un adulto; sin embargo, buena parte de ellos prefiere estar acompañado durante la visita médica.

P653

La transición al modelo adulto desde el pediatra

Maria Angustias Salmeron Ruiz, Jose J Casas Rivero
Hospital Infantil La Paz

Introducción: La excelencia en el cuidado de la salud se logra cuando la persona, a cada edad, recibe la atención médica óptima y adecuada a su desarrollo madurativo. La mayoría de los niños y adolescentes normales consiguen llegar a la edad adulta, los afectados por enfermedades complejas y graves sobreviven y pueden necesitar una transición más compleja al modelo "adulto".

Caso clínico: Se presenta un caso que ilustra las dificultades de muchos pacientes en su transición al modelo adulto.

Paciente mujer de 19 años de edad remitida por su médico. A.P. retraso madurativo desde el nacimiento, con 4 años se diagnostica de retraso psicomotor y del lenguaje, secundario a afectación prenatal, con afectación de migración neuronal y atrofia ventricular izquierda.

RMM: polimicrogiria frontal interhemisférica y escasa sustancia blanca.

EEG: Registro hipoactivo sin actividad paroxística.

CI: 61. Con 13 años se diagnostica de TDAH iniciando tratamiento con Metilfenidato con clara mejoría.

A los 14 años pasa a adultos, sin seguimiento.

A los 19 años, en Consulta de Medicina de la Adolescencia, se diagnostica de trastorno oposicionista desafiante, TCA, ansiedad, depresión y empeoramiento del TDAH, retraso psicomotor. Se reinicia Metilfenidato y tratamiento psicológico con excelente respuesta.

Conclusiones:

- Es necesario asegurar el acceso al sistema sanitario de forma ininterrumpida y adecuado al desarrollo de la persona, desde la adolescencia a la época adulta.
- La coordinación del paciente, familia y profesionales sanitarios es básica para determinar el momento ideal de esta transición, normalmente entre los 18-21 años de edad.
- Una adecuada transición reduce costes y permite la no interrupción del tratamiento.

P654**Transição para a medicina do adulto - a visão da pediatria**Rita Coutinho, Ester Pereira, Pascoal Moleiro
Centro-Hospitalar Leiria-Pombal

Introdução: A passagem do adolescente com patologia crónica para a medicina do adulto (MA) é simultaneamente o fim inevitável e o início de uma nova etapa. A forma como é realizada e encarada influencia a saúde do adolescente e o tratamento da doença crónica.

Objectivo: Conhecer:

- 1) A opinião dos médicos das áreas da Pediatria e outras especialidades relativamente à transição/transferência do adolescente com patologia crónica para a MA e
- 2) Formas de actuação.

Método: Estudo transversal descritivo, baseado em 2 questionários electrónicos anónimos disponíveis de 20/07 a 10/08/2011, um de opinião (QO) e outro relativo à actuação (QA).

Resultados: Responderam 216 médicos, 75% do sexo feminino, idade média $40 \pm 12A$, 90% Pediatria (QO – n=130, 50% especialistas; QA – n= 86, 87% especialistas). Do QO: a quase totalidade (99%) é de opinião que se deve preparar a transferência antecipadamente, 93% que a preparação deve ser iniciada $\leq 18A$ e

68% que a transferência deve ocorrer $\leq 18A$. Consideram o melhor momento para transferir quando se adquire autonomia/maturidade 92% e quando se atinge determinada idade 31%. Na transferência, 65% acha que deve ser realizado resumo clínico actualizado, 59% contactada pessoalmente a MA, 53% efectuada consulta conjunta e 18% alternada com a MA. Do QA: a maioria (93%) referiu preparar a transferência antecipadamente, preparando e efectuando $\leq 18A$, respectivamente, 74% e 57%. Reportaram transferir quando há autonomia/maturidade 73% e se atinge determinada idade 64%. São práticas frequentes a realização do resumo clínico (84%), o contacto pessoal com a MA (50%) e a realização de consulta alternada (23%). Sentem que a MA não está preparada para o seguimento do adolescente: 81% QO e 49% QA. Dos 216 médicos, apenas 4% referiu existir no local de trabalho um protocolo formal para a transição. Consideram “muito/extremamente importante” que seja adequadamente realizada 88%.

Conclusões: A opinião geral reconhece a pertinência do tema, bem como a necessidade de preparar e de fazer uma adequada transferência. Contudo não existe uniformidade nas formas de actuação nem protocolos institucionais de transição do adolescente com patologia crónica para a MA, podendo condicionar em última análise o sucesso do trabalho iniciado aquando da idade pediátrica e que se pretende que tenha continuidade.

Radiología

P655

Gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico marcado con tecnecio 99: importancia de esta técnica en el estudio del síndrome febril sin foco, a propósito de un caso

Iria Vazquez Pigueiras, Mabel Rocío Mendoza Durán, Lucía Pascual Estruch, Elisa Climent Forner, Ignacio Izquierdo Fos, Fernando Vargas Torca
Hospital General Universitario de Elche

Introducción: Hablamos de fiebre sin foco (FSF) cuando la Tª es mayor de 38°C con menos de 72 horas de evolución, sin objetivar origen tras anamnesis y exploración minuciosa. Existen diferentes algoritmos de manejo según edad, criterios clínicos y analíticos. Como pruebas complementarias de primer nivel realizamos hemograma, bioquímica con PCR y Procalcitonina, sedimento, radiografía de tórax y análisis microbiológico de diferentes muestras orgánicas, que orientarán la etiología. En caso necesario debemos recurrir a otras técnicas de segundo nivel como la gammagrafía renal (DMSA), método de elección para la detección del daño intraparenquimatoso agudo o crónico, situación nada despreciable ya que el 5-6% de las FSF tienen como causa subyacente una infección urinaria.

Caso clínico: Niña de 5 años con fiebre de 42 h de evolución, máxima de 41°C con escalofríos, sin otra sintomatología. Exploración física sin foco evidenciable. Realizada analítica a las 30 horas de fiebre con leucocitos 17.480/mmc (neutrófilos 88.4%, linfocitos 4.7%), PCR 277.9 mg/l, Procalcitonina 37.03 ng/ml, radiografía de tórax normal, tira reactiva de orina negativa. Se recoge hemocultivo y recibe una dosis de antibioterapia parenteral. Por persistencia de la fiebre se realiza nuevo control a las 42 horas de fiebre: leucocitos 30.160/mmc (neutrófilos 76%, linfocitos 10%, cayados 8%) y PCR 426 mg/l. Sedimento de orina normal. Se ingresa y se continúa con antibioterapia intravenosa, quedando afebril tras 2 días pero persistiendo alteraciones analíticas (al 7º día PCR 154.4 mg/l). Resultando urocultivo y hemocultivo negativos, con ecografía abdominal normal, se solicita gammagrafía renal que muestra asimetría por menor tamaño de riñón derecho, hipocaptación en polo superior sin afectación de la silueta renal, leve insuficiencia renal relativa derecha, riñón izquierdo normal. Diagnóstico de Pielonefritis Aguda.

Conclusiones: Aunque la DMSA no se recomienda como exploración rutinaria en la FSF, sí que constituye una opción a tener en cuenta en aquellos pacientes pediátricos con elevación de reactantes de fase aguda, en los que tras las exploraciones iniciales no se ha encontrado el origen de la fiebre y/o en los que el urocultivo y/o sedi-

mento plantean dificultades de interpretación o no se han obtenido.

P656

Importancia de la ecografía en el diagnóstico de las parotiditis agudas

Natalia Cerdeira Barreiro, Ana Posada Ayala, Elisa María Gutiérrez Moreno, Marta Repolles Cobaleda, María Molinelli Barranco, Ricardo Escorihuela Esteban
Fundación Jimenez Diaz. Capiro Sanidad. UA Madrid

Introducción: Las tumoraciones agudas del ángulo mandibular (TAM) pueden deberse a un aumento del tamaño de la glándula parotídea, por infección, malformación, obstrucción, etc; la parotiditis epidémica o "paperas" aun siendo excepcional sigue presente en brotes epidémicos. Por otra parte, hay procesos extraparotídeos como adenitis reactiva, adenoflemon, quistes, causas tumorales o linfoproliferativas, etc; que por tener una forma de presentación muy parecida a los procesos parotídeos, precisan identificación para tratarse correctamente. El objetivo de este estudio es analizar la utilidad de la ecografía para el diagnóstico diferencial de estos procesos.

Método: Estudio de carácter retrospectivo que se basa en las historias clínicas de 31 pacientes que consultaron en el Servicio de Pediatría a lo largo de 2,5 años por TAM unilateral o bilateral. Se realizó ecografía de la zona del ángulo mandibular en 26 pacientes utilizando un equipo Toshiba Apio realizando cortes de ambas parotidas mediante sonda lineal de alta frecuencia, valorando tamaño, eco estructura y la presencia de calcificaciones o adenopatías.

Resultados: Los datos ecográficos, epidemiológicos y de tiempo de evolución se muestra en la tabla. Los tres grupos diagnósticos hallados fueron: parotiditis recurrente en 15 pacientes (48%), parotiditis aguda en 9 (30%) con un caso de "paperas" y adenitis en 7 (22%) siendo el grupo que mostró una duración media del proceso significativamente mayor. Los datos ecográficos más relevantes fueron: aumento de tamaño, alteraciones en la ecogenicidad y adenopatías intraparotídeas. En tres pacientes con parotiditis recurrente se evidenció sobre infección. En los 7 pacientes diagnosticados de adenitis la glándula parotídea no mostró alteraciones.

Conclusiones: La ecografía permite separar el grupo de las adenitis (22%) y aportar datos sobre la localización y extensión de la afectación parotídea así como permite excluir otras patologías. Dada la corta evolución de algunos

Tabla 1.

PACIENTES	PAROTIDITIS RECURRENTE	PAROTIDITIS AGUDA	ADENITIS
N=31	N=15 (48%)	N=9 (30%)	N=7 (22%)
Edad Media (DS)	6,2 años ($\pm 3,5$)	6,3 años (± 5)	10 años ($\pm 5,6$)
Sexo: Masc./Fem.	9/6	5/4	4/3
Triple Virica	15(100%)	8 (89%)	7 (100%)
Ecografía parotídea	12(80%)	7 (78%)	7 (100%)
Aumento de tamaño	8 (66%)	5 (100%)	0
Ecogenicidad heterogénea	8 (66%)	2 (40%)	1 (14%)
Adenopatías intraparotídeas	10 (83%)	4 (80%)	5 (71%)
Ectasia ductal	1 (8%)	1 (20%)	0
Calculos u otros procesos	0	0	0
Duración del cuadro	3,84 días ($\pm 1,4$)	7,5 días ($\pm 3,94$)	12,8 ($\pm 8,9$)

de estos procesos sería deseable contar con esta técnica en la urgencia o de forma preferente.

P657

Miositis osificante circunscrita a muslo

Miriam Prat Roibás, Alba Manjón Herrero, Sandra Yáñez Mesía, Cocepción Olga Vilas Vázquez, Consuelo Calviño Costas, Jose Luis Fernández Iglesias
Hospital Lucus Augusti

Introducción: La miositis osificante es una metaplasia ósea localizada en partes blandas, no neoplásica. La etiología es desconocida aunque puede asociarse a traumatismos previos. Es una patología infrecuente en los niños y se da en la 2ª o 3ª década de la vida. Las localizaciones más frecuentes son en extremidades (muslo, cadera, hombro, brazo) y suele aparecer de manera unilateral.

Caso clínico: Niña de 12 años de edad con dolor en muslo derecho de 3 días de evolución, que aumenta con los movimientos produciendo claudicación del miembro. A la exploración física presenta febrícula, induración dolorosa y profunda en región posterior de muslo derecho. No refiere antecedente traumático. Ante la posibilidad

de causa infecciosa se decide iniciar tratamiento con Cloxacilina iv. Como estudios complementarios se realizan radiografía y ecografía de pierna, hemograma, bioquímica y estudio reumatológico que resultan normales; VSG de 37 mm. Se realiza gammagrafía en la que se objetiva imagen en donut, reborde hipercaptante en área central hipocaptante a nivel de región posterior de fémur proximal derecho. Se decide completar estudio con RMN que sugiere como primera posibilidad diagnóstica miositis osificante a descartar otras como osteosarcoma o tumor neurogénico (neurofibroma o schwannoma). El TAC confirma el diagnóstico de miositis osificante, por lo que se suspende antibioterapia, manteniéndose analgesia con Ibuprofeno. Presenta mejoría clínica progresiva con limitación mínima de la movilidad del miembro.

Conclusiones: La miositis osificante por la clínica de dolor y la localización en tejidos blandos, es importante hacer el diagnóstico diferencial con patología tumoral maligna en particular con osteosarcoma y con procesos infecciosos. El diagnóstico fundamental es radiológico. El tratamiento al inicio es conservador, reservando la cirugía como última posibilidad por las consecuencias a nivel funcional.

Reumatología

P658

Anemia aplásica como primera manifestación de lupus eritematoso sistémico

Beatriz Ruíz Cobos, Mónica Muñoz García, Emilia Urrutia Maldonado, Carmen Carreras Blesa, Elena Conde Puertas, Beatriz Bravo Mancheño
Unidad de Oncohematología Infantil

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad de base genética y de patogenia autoinmune, de evolución crónica y poco frecuente en la infancia. Se estima que el 10-20% de los LES se inician en la primera o segunda década de la vida.

Caso clínico: Niña de 11 años que ingresa por presentar desde hace un mes decaimiento, cansancio y palidez. Fiebre de hasta 38.5 °C la última semana. Sin antecedentes de interés. En la exploración destacan palidez cutáneo-mucosa, adenopatías laterocervicales y submandibulares pequeñas, rodaderas, no dolorosas y soplo sistólico grado II/VI en borde esternal izquierdo. En hemograma de ingreso: Hemoglobina 4.4 g/dl, Hematocrito 12.9%, VCM 103.2 fl. Serie blanca y plaquetas normal, sin presencia de blastos. Bioquímica con bilirrubina, metabolismo hierro, cobre, plomo y vitamina B12, fólico, serologías, hemocultivo y sangre oculta en heces normales. Test de coombs negativo. Ecografía cervical: adenomegalias reactivas inflamatorias. Médula Ósea (MO): incremento de megacariocitos, relación mielo-eritroide 83/1, marcada eritroblastopenia y secuencia madurativa normal. PCR VEB positiva en MO. Se inicia tratamiento corticoideo que se suspende por ausencia de respuesta. Acude a revisión y refiere, tras exposición solar, exantema papuloso pruriginoso y eritema en mejillas. Ante la sospecha de enfermedad autoinmune se solicitan autoanticuerpos siendo positivos: ANA >1/320 y antiRo >100. Inicia tratamiento con hidroxyclorequina con buena tolerancia y respuesta hematológica y cutánea.

El diagnóstico de LES en la infancia es poco frecuente, presenta un pico de incidencia en la pubertad y en el sexo femenino. Los signos y síntomas de presentación suelen ser inespecíficos, aunque son más frecuentes fiebre y adenopatías. La anemia suele ser leve-moderada y normocrómica normocítica. En la edad pediátrica se presenta con características de enfermedad más aguda y grave que en el adulto, predominando manifestaciones nefrológicas, neurológicas y/o hematológicas; lo que conlleva la necesidad de tratamientos inmunosupresores habitualmente enérgicos y prolongados para mejorar el pronóstico.

Conclusiones:

- Descartadas las causas más frecuentes de anemia en la infancia, se deben considerar las enfermedades autoinmunes, como el LES, ya que es el gran imitador que puede simular otras enfermedades.
- En ocasiones, es el curso clínico y el seguimiento, a través de una buena historia clínica, los que nos darán las claves del diagnóstico.
- El control clínico-analítico periódico y una buena adherencia al tratamiento son fundamentales para lograr una evolución satisfactoria en una enfermedad crónica con frecuentes complicaciones.

P659

Artritis reactiva a infección por Virus Respiratorio Sincitial. Presentación de dos casos

Ana María Campos Martínez, María Teresa Romero Paniagua, Inmaculada Medina Martínez, Pablo Víctor de Diego Fernández, David Barajas de Frutos, Beatriz Bravo Mancheño
Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Introducción: La artritis reactiva es un proceso inflamatorio articular con líquido sinovial estéril, secundario a infecciones de tipo gastrointestinal, genito-urinario o respiratorio, de pocas semanas de duración. Se cree que es el resultado de una reactividad cruzada entre antígenos infecciosos y estructuras articulares. Las infecciones respiratorias constituyen una causa frecuente en la infancia, habiéndose implicado el Mycoplasma y diferentes virus. Presentamos dos casos de artritis relacionados con el Virus Respiratorio Sincitial (VRS), pues no hemos encontrado esta asociación en la literatura.

Casos clínicos:

Caso 1: niña previamente sana de 17 meses que presenta inflamación de rodilla derecha de tres semanas de evolución, asociado a signos catarrales, sin fiebre. Pruebas complementarias: el antígeno y PCR en aspirado nasofaríngeo resultó ser positivo a VRS. Hemograma y bioquímica sanguínea, inmunoglobulinas y complemento normales, excepto ligera elevación de GOT y GPT. PCR 1,9 mg/dl, VSG 40 mm/h, ASLO 4 U/ml, Factor reumatoide (FR) 7 U/ml, ANAs y HLA B27 negativos. Serología de Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia, Brucella, Parvovirus B19, Virus Epstein Barr, Citomegalovirus, Hepatitis A, B y C negativas. En la artrocentesis se obtuvo líquido de aspecto inflamatorio, con tinción de Gram y cultivo negativos. Se le administró infiltración de corticoides, con buena evolución posterior.

Caso 2: varón de 10 meses, previamente sano, con artritis de tobillo derecho de dos semanas de evolución,

en contexto de cuadro catarral sin fiebre. Pruebas complementarias: el antígeno y PCR en aspirado nasofaríngeo resultó positivo a VRS. Hemograma y bioquímica sanguínea, inmunoglobulinas y complemento normales. PCR 0,3 mg/dl, VSG 15 mm/h, ASLO 10U/ml, FR 1 U/ml, ANAs y HLA B27 negativos. Serología de Citomegalovirus, Virus Epstein Barr, Mycoplasma, Chlamydia, Brucella, Parvovirus B19, y Hepatitis A, B y C negativas. En la artrocentesis el líquido fue también de características inflamatorias, con tinción de Gram y cultivo negativos. Se administró infiltración con corticoides con buena evolución posterior y sin reactivaciones. La exploración oftalmológica fue normal en ambos casos. En ningún caso se realizó determinación para VRS en líquido sinovial.

Conclusiones:

- La artritis asociada a infección de vías respiratorias altas es un proceso frecuente.
- Descartada la artritis séptica, hay que tener en cuenta los agentes etiológicos de la infección respiratoria.
- Destacamos el VRS como causa de artritis reactiva y también la posibilidad de determinar antígenos específicos para virus en líquido sinovial.

P660

Crisis recurrentes y periódicas de dolor abdominal

Macarena Castro Gómez, Johanna Villalobos Reales, David Andina Martínez, Elena Blanco Iglesias, Javier Álvarez-Coca González, Jorge Martínez Pérez
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

Introducción: Queremos comunicar una paciente de dos años y medio de edad con episodios recurrentes de dolor abdominal desde antes del año de vida.

Caso clínico: Niña de 2,5 años que acude a urgencias por crisis de dolor abdominal que se acompañan de sudoración, palidez y encogimiento de piernas de unos minutos de duración, refiriendo múltiples crisis de dolor en los últimos dos días. Previamente tuvo fiebre de hasta 39°C de 3 días de duración, desapareciendo justo al comenzar el dolor abdominal. La exploración física es normal salvo que se palpa un bazo blando a 1,5 cm de reborde costal.

En urgencias se solicita ecografía de abdomen que es normal, a excepción de una esplenomegalia leve, y una analítica de sangre y orina normales (hemograma, gasometría, bioquímica y serologías VHB, VHC, VHA, CMV y toxoplasmosis), destacando únicamente una hipoglucemia de 43 mg/dl, con cetonemia. Ingresa para estudio por sospecha de posible metabolopatía.

Como antecedentes destacan: más de 10 ingresos por bronquitis asmática, 3 neumonías en hemitórax derecho, múltiples episodios de crisis de dolor abdominal de minutos de duración, cada 1-2 meses, que precisan atención en urgencias con ecografías normales salvo esplenomegalia en alguna ocasión. Estos episodios ocurren desde antes del año de edad. Ha sido estudiada en Gastroenterología y Neumología con estudios complementarios

normales: prueba del sudor, marcadores de celiaquía, estudios de alergias e intolerancias alimentarias, y de inmunidad.

Durante su ingreso se normalizan las glucemias y remiten las crisis de dolor abdominal, pero rehistoriando a la familia destaca que todos los episodios de dolor abdominal se acompañan de fiebre elevada los tres días previos al comienzo del dolor.

Ante la presencia de cuadros de dolor abdominal recurrente y periódica, siempre precedida de fiebre, se plantea la posibilidad de que el cuadro se trate de una Fiebre Periódica Recurrente con serositis abdominal acompañante. Solicitamos estudio genético de Fiebre Recurrente en el que aparecen dos mutaciones para el gen de mevalonato quinasa, compatibles con el diagnóstico de Síndrome de Hiper IgD. En este síndrome es frecuente apreciar también esplenomegalia en los episodios agudos.

Conclusiones: Un cuadro recurrente y periódico de fiebre y dolor abdominal, que tiene su inicio antes del año de edad es muy sugestivo de un déficit de mevalonato quinasa o síndrome de Hiper IgD.

Los síndromes de fiebre recurrente incluyen un grupo muy amplio de enfermedades de difícil diagnóstico en las que la clave es la sospecha clínica.

P661

Enfermedad de Kawasaki refractaria a tratamiento

Cristina Mota Liñares, Sabela Fariña Nogueira, Adriana Rodríguez Vidal, Isabel Martínez Soto, Manuel Bravo Mata, Manuel López Rivas
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Introducción: La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda multisistémica y autolimitada, complicada por el desarrollo de aneurismas coronarios, hasta el 15-25 % de los casos no tratados vs. 5 % de los que reciben inmunoglobulina intravenosa (IGIV). Más de un 10 % de los pacientes con EK son refractarios al tratamiento, lo que implica un riesgo mayor de aneurismas coronarios. Se considera EK refractaria la persistencia o recurrencia de fiebre \geq 36 horas después de finalizar la infusión de la primera dosis de IGIV.

Caso clínico: Varón de 25 meses que ingresa por fiebre persistente y exantema máculopapuloso de 12 días de evolución. Refieren asimismo edema de manos y pies con descamación del pulpejo de los dedos de las manos en los últimos 2 días. En la exploración física destaca intensa irritabilidad, exantema máculopapuloso generalizado, descamación del pulpejo de dedos de manos, hepatomegalia y esplenomegalia. En las exploraciones complementarias se objetiva anemia, leucocitosis, neutrofilia, trombocitosis, elevación reactivantes de fase aguda, hiponatremia, hipoalbuminemia y piuria estéril, siendo la exploración cardiológica al ingreso normal. Ante estos hallazgos se diagnostica de EK incompleto (día + 12 de fiebre) y se administra IGIV (2 g/kg) y ácido acetilsalicílico (80 mg/kg/día), persis-

tiendo la fiebre a las 36 horas de finalizar la infusión de IGIV, por lo que se decide administrar una segunda dosis de ésta, sin obtener respuesta clínica ni modificación de datos analíticos. El día + 18 y 19 de fiebre recibe bolus de metilprednisolona iv (30 mg/kg/dosis), remitiendo la fiebre durante 72 horas. En el ecocardiograma de control (día + 20) se evidencian 2 ectasias en ambas coronarias. Dada la recurrencia de la fiebre y datos analíticos de actividad inflamatoria, el día + 24 se infunde infliximab (5 mg/kg), sin obtener respuesta alguna, ante lo cual el día + 31 y 32 se aplican 2 nuevos bolus de metilprednisolona iv, remitiendo la fiebre durante 72 horas. Posteriormente reaparece fiebre de nuevo, coincidiendo con aumento de parámetros de actividad inflamatoria. Desde el día + 41 está afebril, normalizándose progresivamente los leucocitos, plaquetas y PCR y persistiendo ectasia coronaria izquierda en el ecocardiograma.

Comentarios: La EK refractaria a tratamiento supone un desafío para el pediatra y mayor riesgo de desarrollo de patología coronaria para el paciente. En este caso el reto ha sido todavía mayor, dada la dilatada duración de los síntomas y la ausencia de respuesta a tratamiento con fármacos de segunda línea.

P662

Hemangioma de la sinovial como causa infrecuente de artritis juvenil

M.^a del Mar Roman del Rio, M.^a Teresa Ferrer Castillo, Elisabeth Gomez Santos, Ana Isabel Garrido Ocaña, Manuel Riesco Diaz
Hospital Juan Ramón Jiménez

Introducción: El hemangioma de la sinovial (HS), es un tumor benigno raro (1%). Ocurre en las articulaciones, bursas y vainas tendinosas. Es unilateral y la articulación más afectada es la rodilla. Es común en niños y adultos jóvenes con clínica de dolor, limitación de la movilidad, derrame articular hemático o masa palpable, en ocasiones asintomático. Se clasifican según el tipo (localizado o difuso) y localización (yuxtaarticulares, intraarticulares o mixtos). El estudio mediante ecografía y resonancia nuclear magnética (RNM), nos da la impresión diagnóstica, siendo la visión artroscópica y la anatomía patológica las que nos confirman el diagnóstico. El tratamiento de elección es la extirpación simple y no se recomienda la radioterapia.

Caso clínico: Niña de 20 meses, sin antecedentes personales de interés, con clínica de gonalgia y artritis inespecífica de repetición de rodilla izquierda en los últimos 9 meses. A la exploración física: leve tumefacción de rodilla izquierda no dolorosa con flexo de 5°, reductible. Pruebas complementarias: bioquímica, hemograma, coagulación, serología infecciosa, inmunoglobulinas, proteinograma, velocidad de sedimentación globular (VSG), proteína C reactiva (PCR), anticuerpos antinucleares, HLA-B27, factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, péptido cíclico citrulinado (CCP),

complemento C3-C4, estudio oftalmológico: normal. Pruebas de imagen: ecografía de rodilla izquierda: líquido articular con aumento de tejidos blandos y de la vascularización, RNM: artrosinovitis de rodilla con gran afectación bursal y restos de hemosiderina, en control posterior: datos compatibles con hemangioma sinovio-capsular antero medial con depósito de hemosiderina. Durante su evolución, se realiza artrocentesis, obteniéndose líquido hemorrágico e iniciándose tratamiento antiinflamatorio, posteriormente fue derivada a centro especializado para valoración e intervención de dicha patología.

Conclusiones:

- Aunque es una posibilidad rara, debemos plantearnos el diagnóstico de HS, en niños con dolor articular unilateral, limitación de la movilidad, derrame articular hemático o masa palpable.
- El diagnóstico de orientación se basa en la clínica y pruebas de imagen (siendo la RNM la prueba de elección), confirmándose anatomopatológicamente. El tratamiento de elección es la resección artroscópica.

P663

Lupus Eritematoso Sistémico complicado por infección criptocócica del sistema nervioso central

Antonio Juan Ribelles, José Vicente Arcos Machancoses, Mar Agut Agut, Laura Fernández Silveira, Ana Ortí Martín, Inmaculada Calvo Penadés
Servicio de Reumatología Infantil. Hospital Universitario y Politécnico La Fe

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad crónica autoinmune que condiciona un estado de inmunosupresión humoral y celular permanente. Por un lado la inmunodepresión es implícita a la enfermedad (incluyendo entre sus criterios diagnósticos la leucopenia) y de forma sobreañadida es secundaria al tratamiento esteroideo e inmunosupresor que requiere.

Debido a la inmunodepresión los pacientes con LES son susceptibles de contraer infecciones y gran parte de la morbimortalidad de la enfermedad es atribuida a ellas. Presentamos caso clínico de infección oportunista del sistema nervioso central por criptococo.

Caso clínico: Mujer de 10 años diagnosticada de lupus eritematoso sistémico con artropatía degenerativa bilateral de articulación coxofemoral y osteoporosis. En tratamiento con prednisona, metrexato y micofenolato. A los siete años de evolución de la enfermedad consulta en urgencias por vómitos incoercibles, cefalea y fiebre de pocas horas de evolución. Asocia desde hace unas semanas dificultad para la marcha con sensación de inestabilidad y temblor de miembros inferiores.

A su ingreso presenta hiperreflexia osteotendinosa e imposibilidad para la bipedestación y marcha. Romberg dificultoso con lateralización derecha y dolor en región cervical posterior. Ante clínica neurológica se realiza resonancia magnética cerebral que objetiva

hidrocefalia comunicante e infartos cerebelosos. Por sospecha inicial de toxicidad se retira micofenolato y se realiza punción lumbar obteniendo líquido cefalorraquídeo (LCR) compatible con tuberculosis que unido a contacto tuberculoso previo hace que se inicie tratamiento tuberculostático. Las pruebas diagnósticas para tuberculosis y serologías víricas son negativas. Ante ausencia de mejoría se repite punción lumbar y en cultivo de LCR crece *Cryptococcus Neoformans*. Se inicia terapia antifúngica con Anfotericina B y 5-Fluocitosina con mejoría clínica progresiva hasta la recuperación total.

Conclusiones:

- Las infecciones oportunistas son enfermedades que afectan a pacientes con alteración del sistema inmunitario y éstas deben considerarse en individuos con LES.
- La criptococosis es una infección fúngica adquirida por vía aérea que en pacientes inmunocomprometidos puede diseminarse y penetrar la barrera hematoencefálica produciendo infección cerebral. Sus manifestaciones clínicas (cefalea, vómitos, fiebre...) constituyen un cuadro inespecífico que puede confundirse con progresión neurológica del LES. Es por ello que ante un cuadro neurológico subagudo en paciente con LES debe hacerse un buen diagnóstico diferencial descartando infecciones oportunistas, dada la importancia de un adecuado tratamiento precoz.

P664

Lupus eritematoso sistémico: a propósito de un caso

Sada Zariqian Denis, Raquel Urabayen Alberdi, Carlos Andrés Sesma, Eva Rupérez García, Inmaculada Nadal Lizabe, Javier Molina Garicano
Complejo Hospitalario de Navarra

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad de causa desconocida y de naturaleza

autoinmune. Menos del 20% de los casos se presentan antes de los 16 años. Las manifestaciones son diversas, pudiendo ser agudas, incluso de riesgo vital, o de inicio gradual. Presentamos un caso de LES avanzado debido al rechazo familiar de la atención médica.

Caso clínico: Niña de diez años, que acude a urgencias por lesión eritematosa fotosensible en región malar de tres semanas de evolución, con vesículas, pápulas, descamación local y signos de sobreinfección. Febrícula de 37.5°C los días previos, y artralgias intermitentes. Ha seguido tratamiento homeopático. Se pauta antibioterapia oral por sobreinfección de lesiones. No sigue calendario vacunal. Se solicita estudio analítico completo y valoración por dermatología infantil, a quienes impresiona de LES versus impétigo ampolloso o celulitis impetiginizada. Al recibir estudios analíticos (leucopenia, anemia, trombopenia, disminución de C3 y C4, ANA +, Anti-DNA +, resto de anticuerpos negativos y proteinuria en rango no nefrótico) junto a la clínica de erupción malar, erupción discoide, fotosensibilidad y artritis, se establece diagnóstico de LES. Se comunica a la familia necesidad de acudir para estudio y valoración por reumatología infantil. Rechazan seguimiento y refieren preferir alternativas de tratamiento fuera de la medicina convencional. A las tres semanas acude nuevamente a urgencias por empeoramiento de las lesiones con importante afectación cutánea (figura 1), que se ha generalizado, úlceras bucales, astenia, hiporexia y diarrea. Aceptan ingreso para completar estudio y recibir tratamiento. Se inicia corticoide endovenoso y antibioterapia oral, con mejoría evidente de las lesiones cutáneas a las horas. Posteriormente se añade cloroquina al tratamiento. Se solicita ecocardiograma, sin alteraciones. Se niegan a recibir vacunas. Se comenta la necesidad de realizar biopsia renal a la que rechazan, cediendo posteriormente. En la biopsia se evidencia nefropatía lúpica clase I. Se realiza biopsia cutánea compatible con lupus eritematoso subagudo. Se da alta con tratamiento

Figura 1.



corticoideo, cloroquina y enalapril. Actualmente asintomática. Controlada por reumatología infantil.

Conclusiones:

- El LES es una enfermedad crónica difícil de tratar y debe ser manejada por especialistas, en un esfuerzo multidisciplinario.
- Es importante la detección precoz para lograr un mejor pronóstico.
- La enfermedad en niños presenta fundamentalmente las mismas características que en adulto, con etiología similar, manifestaciones clínicas y hallazgos de laboratorio.
- La diferencia radica en el manejo, debido al impacto de la enfermedad y de su tratamiento en el desarrollo y crecimiento físico y psicológico.

P665

Neuritis óptica retrobulbar como manifestación extraarticular de la artritis idiopática juvenil con afectación axial asociada a entesitis. Una infrecuente asociación. Presentación de un caso

Miguel Ángel Delgado Jiménez, Eva Chocano González, Marina Medina Navarro, Luisa María Arrabal Fernández, Laura Serrano López, Beatriz Bravo Mancheño
Hospital Materno-Infantil Granada

Introducción: Las espondiloartropatías seronegativas son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la aparición variable de espondilitis, artritis axial, principalmente sacroileítis, y en algunas de ellas artritis periférica, en forma de oligoartritis asimétrica. El equivalente juvenil de la clasificación de la ILAR (*International League of Associations of Rheumatology*) correspondería a artritis idiopática juvenil asociada a entesitis. Pueden cursar con compromiso extraarticular, destacando el compromiso mucocutáneo, la entesopatía y la enfermedad inflamatoria ocular, habitualmente uveítis, habiéndose documentado en la literatura casos aislados de neuritis óptica vinculados a espondilitis anquilosante, y más frecuentemente debido al uso de terapias anti-TNF.

Caso clínico: Paciente varón de 12 años. No antecedentes personales o familiares de interés. Episodios bimensuales de dolor tipo cólico y diarrea sin productos patológicos, autolimitados. Dolor lumbar y glúteo bilateral de un año de evolución. Marcha antiálgica. Asocia desde hace 48 horas visión borrosa unilateral en campo inferior de ojo derecho, de aparición súbita, no progresiva. Leve alteración de la visión cromática. Dolor a la movilización del ojo derecho. Exploración: Buen estado general. Exploración general y neurológica normales. Signo de Lhermitte negativo. Dolor selectivo a la palpación a nivel sacroilíaco bilateral. Schober test modificado: Limitación leve a 3,5 cm. Exploración oftalmológica: Pérdida de agudeza visual. Fondo de ojo normal. Laboratorio: Hemograma y bioquímica general normales. VSG 4 mm. PCR, ASLO, FR, C3, C4, ANAs, ENAs, ANCA, ASCAs, Ac antiDNA: normales. Ig normales. HLA B27 y B51 negativos. Microbiología: test IGRA y serologías de virus hepatotropos,

mycoplasma, chlamydia, coxiella, borrelia, toxoplasma, lúes, VHS, WZ, VIH: negativos. Pruebas de imagen: RM lumbar: Edema óseo subcondral en articulaciones sacroilíacas. RM craneal y medular y tomografía de coherencia óptica: normales. Actitud: Se inició tratamiento de la neuritis óptica con metilprednisolona sistémica 1g/día durante tres días, con posterior pauta descendente. En la actualidad, tres meses después, recuperación total de la agudeza visual. Se inició tratamiento de la artritis con diclofenaco, con respuesta parcial, siendo sustituido recientemente por naproxeno.

Conclusiones

- La aparición de una neuritis óptica retrobulbar obliga a descartar una enfermedad desmielinizante crónica, principalmente esclerosis múltiple.
- Su asociación con espondiloartropatías seronegativas O equivalentes nosológicos pediátricos es infrecuente, aunque a tener en cuenta como posible manifestación ocular de la enfermedad.

P666

Poliarteritis Nodosa Cutánea en Paciente Portadora de Polimorfismo en el Gen NOD2 (H352R)

Yéssica Rodríguez Santana, Sabina Henríquez Santana, Inmaculada Calvo Penadés, Berta López Montesinos, Ana Marco Puche
Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitari i Politecní La Fe

Introducción: La poliarteritis nodosa cutánea es una enfermedad inflamatoria asociada con vasculitis necrotizante. Se limita a la piel con afectación articular y neuromuscular variable. También se ha descrito asociada a la EII. La etiopatogenia podría estar en relación con defectos de la inmunidad que afectan tanto a la piel como al intestino.

Caso clínico: Niña de 9 años con antecedentes de infección por Parvovirus a los 8 años y padre y abuela paterna con Tiroiditis de Hashimoto. Inicia un año antes cuadro de artralgiyas migratorias, periódicas y autolimitadas. En las últimas semanas artritis del 2º y 3º dedo de la mano izquierda, lesiones cutáneas diagnosticadas de granuloma anular, nódulos no dolorosos en la palma de la mano y mialgias. En la exploración destaca una lesión cutánea eritematosa y nodular en tercio superior de MMII izquierdo y dolor de muñeca derecha y 4ª metacarpofalángica izquierda. Se decide hospitalización y estudio reumatológico. Se objetiva VSG de 22mm/h, IgA y G elevadas e Ig Parvovirus B19 positiva. Radiografía de tórax y rodillas normales. Ecografía articular con mínima cantidad de líquido en la bolsa suprapatelar de la rodilla derecha. Discreta hiperemia en fosa olecraniana del codo derecho. Flexor del 4º dedo de la mano izquierda con engrosamiento y mayor ecogenicidad. Electrocardiograma normal.

Durante su ingreso presenta dolor en muñeca derecha y en 4ª MCF izquierda, mialgias y astenia. Ojo rojo izquierdo valorado por Oftalmología como epiescleritis. Apare-

cen nuevas lesiones pápulo-eritematosas en cresta ilíaca derecha con biopsia compatible con vasculitis. Se objetivó ANA, AACPs, ANCA, Anti-Transglutaminasa, HLA B27 y DQ8 positivos. Estudio cardiológico normal. Tras alta hospitalaria nuevas lesiones cutáneas, abdominalgia y persistencia de artralgiyas y mialgiyas. Se completa estudio con ECOdoppler abdominal y angioRMN cerebral-toraco-abdominal que descartan signos de vasculitis sistémica. Orosomucoide y calprotectina fecal elevados. Endoscopia alta y baja normal. El despistaje de enfermedades autoinflamatorias revela un polimorfismo aislado en gen NOD2 (H352R) sin correlación clínica actualmente. Se pautan corticoides y Metrotexato oral con buena respuesta al mismo.

Conclusiones

- El conjunto de hallazgos clínicos, analíticos, la biopsia cutánea y los antecedentes familiares de autoinmunidad son compatibles con vasculitis.
- La presencia de criterios de Poliarteritis Nodosa, propuestos por EULAR y PRES, forma cutánea refuerzan el diagnóstico.
- El hallazgo de una mutación en el gen NOD2 que se ha descrito asociada a E. Crohn junto a niveles de orosomucoide y calprotectina fecal elevados son datos a valorar en el seguimiento dado el solapamiento o asociación que puede existir.

P667

Revisión de los casos de I.E.S. diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 21 años

Aránzazu López Martínez, Noelia García González, Carolina Pérez González, José Luis Martín Alonso, Laura Díaz Simal, Beatriz Lastra Areces
Hospital Universitario Central de Asturias

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) pediátrico es una enfermedad autoinmune, crónica, multisistémica. En niños cursa de forma más grave que en época adulta. Interfiere de forma importante en la vida del niño, alterando su crecimiento, apariencia física, estado psicológico, las relaciones con su entorno, y por tanto su adaptación escolar. Está descrita una incidencia de 0,22 a 0,9 casos/100.000 niños, la mayoría diagnosticados por encima de los 10 años.

Objetivo: Revisar la epidemiología, diagnóstico, tratamiento, y evolución de aquellos pacientes diagnosticados de LES en edad pediátrica en nuestro Centro. Además indagar en la percepción de la calidad de vida de estos pacientes en el momento actual.

Metodo: Revisamos aquellos pacientes diagnosticados de LES en edad pediátrica en los últimos 21 años en nuestro hospital (Hospital de referencia de la Comunidad Autónoma). Realizamos un estudio retrospectivo del diagnóstico, las estrategias terapéuticas, la evolución y seguimiento de estos pacientes en base a su historia clínica. Además realizamos una encuesta de percepción de calidad de vida mediante cuestionarios KINDL, adaptados a nues-

tros pacientes, o a sus padres según la edad.

Resultados: Encontramos una serie de 6 pacientes diagnosticados de LES desde Enero de 1991 a Diciembre de 2011 en nuestro hospital. La incidencia en nuestra comunidad es de aproximadamente 4 casos/100.000 RN. Nuestra relación mujeres:hombres es de 5:1, y la edad media al diagnóstico es de 9,2 años. Al diagnóstico todos los pacientes presentaban síntomas constitucionales, 5/6 eritema malar, y la mitad linfadenopatías y afectación renal al diagnóstico. El 100% de los casos tenían ANAs y Anticuerpos Anti-DNA positivos, y solo uno tenía además Anticuerpos Anti-S positivos. Todos se trataron con corticoides, y en 5 de 6 pacientes se utilizó también cloroquina. Respecto a aquellos que mostraban afectación renal al diagnóstico, a todos se les realizó biopsia renal, y 2/3 mostraron glomerulonefritis grado IV de la OMS; estos dos casos se trataron con ciclofosfamida, y uno de ellos precisó trasplante renal a los 16 años. Todos los casos presentaron afectación cutánea y musculoesquelética durante la evolución de la enfermedad, y en 1/3 se describieron complicaciones cardíacas. Sólo uno de nuestros pacientes cursó con complicaciones oftalmológicas, y otro falleció. En cuanto a calidad de vida, todos referían tener una excelente calidad de vida, que fue confirmada con nuestros cuestionarios.

P668

Síndrome periódico asociado al receptor de TNF alfa (TRAPS): fascitis y fiebre recurrente como presentación clínica, en un paciente pediátrico, tratado con canakinumab

Sabina Henríquez Santana, Yéssica Rodríguez Santana, Inmaculada Calvo Penadés, Ana marco Puche, Berta López Montesinos
Hospital Universitari i Politècnic la Fe, Valencia.
Unidad de reumatología Pediátrica

Introducción: El síndrome periódico asociado al receptor I de TNF alfa, forma parte de las enfermedades autoinflamatorias, donde la fiebre recurrente es el síntoma patognomónico. La fascitis muscular persistente como manifestación clínica diagnóstica del TRAPS, no ha sido reportada en la literatura en la edad pediátrica.

Caso clínico: Varón de 11 años, originario de Marruecos, seguido desde los 7 años en su país por sospecha de Crohn. Presentaba clínica de dolor abdominal, mialgiyas y fiebre recurrente con presencia en biopsia intestinal de infiltrado inflamatorio en lamina propia colónica. Se le había realizado laparotomía con biopsia para descartar tuberculosis intestinal por Mantoux positivo y adenopatías inguinales. Seguido en gastroenterología de nuestro Hospital durante los últimos meses, continuaba con fiebre recurrente y dolor abdominal, requiriendo hasta 3 ingresos, con apendicectomía y exéresis de divertículo de Meckel. Es derivado a nuestra consulta con 10 años por persistencia de mialgiyas, localizadas durante las últimas semanas en región cervical y cinturas escapulares, con limitación para

la movilidad. Asociaba fiebre intermitente y el dolor abdominal. En la exploración se objetivaba dolor en musculatura paravertebral cervical, dorsal alta, y de ambas cinturas escapulares con limitación. Destacaba durante su seguimiento leucocitosis, neutrofilia, elevación de reactantes de fase aguda y paniculitis mesentérica, que no parecen congruentes con enfermedad inflamatoria intestinal. Se realizó RNM compatible con celulitis/fascitis de cinturas escapulares. Ante la fiebre recurrente, fascitis y paniculitis mesentérica, se establece como hipótesis diagnóstica el síndrome periódico asociado al receptor I de TNF alfa, confirmándose por estudio genético: mutación p.Cys-96-Tyr (p.C96Y) en el exón 4 del gen TNFRSF1A. Inició tratamiento con KINERET a dosis de 2,5 mg/kg/día. Pese a buena respuesta inicial, apareció reacción exantemática, pruriginosa y evanescente en las zonas de punción, a pesar de dosis bajas de tratamiento, por lo que

se decide cambio a canakinumab 2 mgrs/kg/subcutáneo/mensual con buena respuesta, comprobándose su seguridad y eficacia.

Conclusiones

- El síndrome periódico asociado al receptor I de TNF alfa, a pesar de tratarse de una entidad con criterios diagnósticos bien definidos, continua planteando dudas diagnósticas.
- Nuestro paciente presentaba clínica de fascitis persistente, junto a fiebre recurrente lo que hizo sospechar el diagnóstico, confirmándose por estudio genético.
- El bloqueo de IL-1 antagonista, descrito en la literatura como eficaz, se planteó como primera línea terapéutica en nuestro paciente presentando reacción de hipersensibilidad, lo que hizo plantearse el tratamiento con canakinumab, comprobándose seguro y eficaz.

Urgencias

P669

Características de los traumatismos craneoencefálicos en niños < 2 años atendidos en un hospital secundario

Elena Heras Sánchez, Cristina Notario Muñoz, Daniel Natera de Benito, Alberto Barasoain Millán, Mercedes Bueno Campaña
Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Introducción: Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) en niños < 2 años suponen para el pediatra de Urgencias un reto clínico cotidiano. Su elevada prevalencia, la posible asociación con morbilidad de origen neurológico y la necesidad de una razonada solicitud de pruebas radiológicas suscitan un frecuente motivo de debate. Nuestro trabajo busca describir las características de los TCE en dicha edad atendidos en un hospital secundario de la Comunidad de Madrid.

Método: Estudio retrospectivo sobre los 236 casos de TCE en < 2 años atendidos en nuestro centro en 2011. Se analizaron variables epidemiológicas, clínicas y radiológicas.

Resultados: De los 236 pacientes, 52.5% fueron varones. La edad media de presentación fue de 13 meses (SD 6.4). El 50.4% acudieron a Urgencias en la primera hora tras el traumatismo, y únicamente el 11% más allá de las 6 horas. La altura media de caída fue de 58.4 cm, si bien hasta en un 15% de los casos la altura fue superior a 90 cm. Los impactos frontales (55%) fueron mayoritarios, seguidos de los occipitales (13.1%) y los parietales (5.9%). En relación a los síntomas acompañantes, un 8.8% presentaron vómitos posteriores, y sólo el 1.3% perdieron la consciencia. Respecto a la exploración física, únicamente el 47% presentaron hematoma (33.1% frontal, 6.8% parietal, 5.5% occipital, 1.7% temporal). En el 66.9% de los pacientes se realizó radiografía craneal, y en el 3% tomografía computarizada (TC). Los motivos principales de la solicitud de pruebas de imagen fueron por alteración del comportamiento, altura superior a 90 cm o vómitos repetidos.

Cinco pacientes presentaron fractura, sucediendo todas ellas en < 12 meses. Cuatro pacientes (1.7%) precisaron neurocirugía; 3 de ellos sufrieron una caída desde más de 90 cm de altura, y todos fueron < 13 meses y presentaron hematoma (3 a nivel parietal y 1 temporal)

Conclusiones: La mayoría (75%) de los TCE atendidos en nuestra Urgencia son banales, requiriendo en pocos casos tratamiento urgente. No obstante en nuestra muestra, la altura > 90 cm, la edad < 1 año y los impactos parieto-temporales se relacionan con mayor gravedad. Tomando en consideración nuestros resultados, parece

necesario el diseño de nuevas estrategias que delimiten un uso racional de la radiografía de cráneo. La distribución unimodal de la edad de presentación sugiere que campañas de educación de padres y cuidadores podrían resultar muy adecuadas.

P670

Estudio descriptivo del síndrome febril en lactantes menores de 3 meses que consultaron en el Servicio Urgencias Pediátricas

Aina Escobar Soler, Carme Vidal Palacios, Margarita Cañellas fuster, Mariona Ferrer Gil, Susana Fuertes Blas
Hospital Son Llàtzer

Introducción: La fiebre es uno de los principales motivos de consulta en los Servicios Urgencias Pediátricos (SUP). Aunque la mayoría de lactantes con fiebre tienen una infección vírica benigna, lo más importante es identificar aquellos con más riesgo de desarrollar enfermedad bacteriana potencialmente grave (IBPG).

Objetivos: Conocer las características de lactantes menores de 3 meses que han consultado en SUP por fiebre, pruebas complementarias realizadas y manejo realizado. Evaluar nuestra práctica clínica con el fin de mejorar nuestros protocolos, optimizar la realización de pruebas y tratamientos.

Método: Estudio descriptivo de lactantes menores 3 meses que consultaron al SUP por fiebre en el año 2011 de nuestro hospital.

Resultados: Consultaron al SUP un total de 18.924 pacientes: 1.409 (7,44%) menores de 3 meses, y un 78 (5,5%) por fiebre. De ellos 16 menores 1 mes (20,5%) y 5 menores 15 días (6,4%). 60,3% sexo masculino. Edad media: 45 días de vida. 53% ambiente epidemiológico familiar positivo. Meses de mayor frecuentación SUP: enero 11 (14,1%) y marzo 9 (10,2%).

Exploraciones complementarias: hemograma - proteína C reactiva (PCR) 57 (73%), procalcitonina (PCT) 36 (46%), Rx tórax 18(64%), aspirado nasofaríngeo 31(41%), sedimento orina 46(59%) urinocultivo por sondaje vesical 36(46%), punción lumbar 12 (15%). PCT fue < 0,6 ng/mL: 83% y PCR < 10 mg/L: 56%. Recibieron tratamiento antibiótico empírico 22 (28%). Ingresaron 52 (66,6%).

Los menores de 30 días: hemocultivo 12 (75%), urinocultivo 10 (62,5%), punción lumbar 7 (43,8%). Ingresaron 13 (80%). Recibieron antibioterapia empírica 8 (50%). Menores de 15 días (5): ingresaron 4 (80%) y recibieron antibioterapia empírica 2 (50%).

Solo 7 de los 78 casos el urocultivo fue positivo (6 *Escherichia Coli*) y 3 hemocultivo positivo (2 *Staphylococcus* especies, 1 *E.coli*).

Los diagnósticos finales más frecuentes fueron: síndrome febril 27 (34,6%), infección vírica 20 (25,6%), bronquiolitis 20 (25,63%), infección del tracto urinario 7 (8,9%), 3 meningitis por enterovirus (3,8%) y 1 neumonía (1%)

Conclusiones:

- No hemos encontrado diferencias en el manejo entre los menores de un mes y menores de 15 días.
- Nuestra prevalencia de IBPG (10%) és similar a las series publicadas
- Es necesario continuar en los próximos años con el estudio para poder optimizar el manejo de los pacientes menores de 3 meses.

P671

Impacto de la intervención en el tratamiento de base en la calidad de vida de pacientes con asma persistente en urgencias de pediatría

Mireya Urrutia Adán, Patricia del Río Martínez, Elisa Mójica Muñoz, Amagoia Andrés Olaizola, María González Balenciaga, Francisco Javier Benito Fernández

Hospital de Cruces Urgencias de Pediatría

Introducción: Existen estudios que han demostrado beneficios tras mejorar el tratamiento de base del asma en urgencias de pediatría (UP), pero pocos valoran su impacto en la calidad de vida. El objetivo del estudio es evaluar el impacto de inicio/modificación del tratamiento de fondo en la calidad de vida de niños con asma persistente (AP) atendidos en un servicio de UP.

Método: Estudio prospectivo incluyendo niños de 1 a 14 años que acuden a un servicio de UP por crisis asmática con criterios de asma persistente, identificados mediante el cuestionario M-PACT. Tras obtención de consentimiento informado, se registran datos demográficos, clínicos y terapéuticos. Se inicia/modifica el tratamiento de fondo según recomendaciones del National Asthma Education and Prevention Program (NAEPP). Se contacta telefónicamente a las 2 y 6 semanas; para establecer el impacto del tratamiento en la calidad de vida, y en la persistencia de síntomas mediante cuestionarios validados (ARQoL y PACT, respectivamente). Se contacta a los 6 meses para evaluar además la adherencia.

Resultados: Se incluyen 128 pacientes entre Mayo y Diciembre de 2010, edad media 60 meses. Se inicia tratamiento de base en 59,7%, se modifica dentro del mismo escalón en 29% y se aumenta de escalón en 11,3%. Continúan el tratamiento el 97,6%, 87,1% y 75% a las 2 y 6 semanas, y 6 meses.

Los síntomas de AP desaparecen en 73,4%, 86,3% y 94,4% a las 2 y 6 semanas y 6 meses, respectivamente. Las puntuaciones medias de PACT disminuyeron significativamente entre la 2ª y 6ª semana (12,01 vs 7,84;), y 6º mes (5,37; p<0,001).

Mejora la calidad de vida en 60,5%, mantenida al 6º mes en 75% de ellos. La puntuación media de ARQoL a las 6 semanas y 6 meses fue significativamente mayor que a las 2 semanas (91,91 y 93,01 vs 86,13; p<0,001), respectivamente. Se observa correlación significativa entre los cambios de ARQoL y PACT entre la segunda y sexta semana (r: 0,65; p<0,001), así como entre la sexta semana y sexto mes (r: 0,55; p<0,001).

Conclusiones: El inicio o modificación en el tratamiento de fondo se asocia con mejoría de calidad de vida y disminución de síntomas de asma persistente en pacientes seleccionados.

P672

Intoxicaciones pediátricas atendidas en el servicio de urgencias de un hospital comarcal

María del Carmen del Caño Castillo, Nativitat Ortells Abuyé
Hospital de Palamós

Introducción: Las intoxicaciones son la 5ª causa de muerte por lesiones accidentales en la edad pediátrica, representando el 0,3 - 0,4% de los motivos de consulta en los servicios de urgencias.

Objetivo: Describir las características sociodemográficas y clínicas de los pacientes pediátricos atendidos por intoxicaciones en el servicio de urgencias de un hospital comarcal.

Método: Estudio transversal entre 2006 y 2010 de niños menores de 15 años atendidos de intoxicación por fármacos, productos del hogar, drogas, monóxido de carbono o animales. Se excluyeron las intoxicaciones alimentarias y las producidas por insectos. Se incluyeron variables sociodemográficas y clínicas. Se ha realizado una estadística descriptiva mediante frecuencias y estadística exacta de Fisher con un nivel de confianza del 95% con el paquete estadístico SPSS16.

Resultados: Se incluyeron 281 intoxicaciones. La prevalencia oscila entre el 0,4% y el 0,6% de urgencias pediátricas. El 64,1% de las intoxicaciones se produjeron entre 0 y 4 años, con una distribución homogénea por sexo y una asociación significativa entre edad y tipo de tóxico (p Dentro de las intoxicaciones por productos del hogar los detergentes están implicados en un 48,3% y la lejía en un 33,3% de los casos.

El 60,1% de los niños estaban asintomáticos. El 50,9% no requirió tratamiento, el 40,9% precisó vía periférica, al 22,4% se le administró oxígeno y carbón activado al 14,2%.

El 58% de los intoxicados fueron dados de alta en menos de 4 horas.

Conclusiones

- La edad de 0 a 4 años es el período donde se produjeron el mayor número de intoxicaciones, tanto por fármacos como por productos del hogar.

- El fármaco implicado más frecuente fue el paracetamol seguido de las benzodiacepinas. Más de la mitad de los niños estaban asintomáticos.

P673**Intoxicaciones pediátricas por monóxido de carbono durante 5 años en un hospital comarcal**

María del Carmen del caño Castillo,
Nativitat Ortells Abuyé
Hospital de Palamós

Introducción: El monóxido de carbono (CO) es considerado uno de los contaminantes de la atmósfera terrestre y tóxico para el ser humano. La incidencia de las intoxicaciones por CO está infradiagnosticada debido a la inespecificidad de la sintomatología.

Objetivo: Describir las características sociodemográficas y clínicas de los pacientes pediátricos atendidos por intoxicación por CO en el servicio de urgencias de un hospital comarcal.

Método: Estudio transversal entre 2006 y 2010, de niños menores de 15 años atendidos por intoxicación por monóxido de carbono (ICO). Se incluyeron variables sociodemográficas y clínicas. Se realizó una estadística descriptiva mediante frecuencias y estadística exacta de Fisher con un nivel de confianza del 95% con el paquete estadístico SPSS 16.

Resultados: Se registraron un total de 63 intoxicaciones. La prevalencia oscila entre un 0,14 ICO/1000 urgencias pediátricas en el 2006 y un 3,07 ICO / 1000 urgencias pediátricas en el 2010.

De las 63 ICO un 58,7% son de edades comprendidas entre 0 y 4 años, un 25,4% de 5 a 9 años y un 15,9% entre 10 y 14 años con una distribución homogénea por sexo.

Un 30,2% de las ICO son causadas por carbón, un 20,6% por calderas, un 14,3% por estufas, un 12,7 % por generador, un 9,5% por braseros y un 3,2 % por incendio. El 9,5% de las ICO son por causa desconocida. La sintomatología más frecuente es la neurológica. De mayor a menor frecuencia la casuística es la siguiente: el 25,4% de los pacientes refieren cefalea, el 23% náuseas y/o vómitos, el 19% mareo, el 15% somnolencia, el 9,5% pérdida de conocimiento y el 36,5% estaban asintomáticos. Un 57,1% requirieron tratamiento en cámara hiperbárica. La carboxihemoglobina fue superior al 10% en un 35,6% de las ICO.

Conclusiones: La clínica de las ICO es muy inespecífica, similar a cuadros virales o sintomatología neurológica sin causa aparente y afecta a diversos miembros de una familia, sobre todo en invierno.

P674**Melorreostosis, una entidad poco frecuente**

Raquel Rocio Romero Garcia, Irene Sofia Machado Casas, Mariam Tribak, Monica Ruiz Alba Gomez, Montserrat Parrilla Roure
UGC Pediatría HU San Cecilio

Introducción: La melorreostosis también es conocida como osteopatía hiperostótica o enfermedad de Leri y Joanny. Es una enfermedad ósea mesenquimal infrecuente, clasificada dentro de las displasias óseas esclerosantes. Afecta por igual a ambos sexos y la prevalencia es de 0,9 / millón de habitantes.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente de once años de edad que consulta en nuestro servicio de urgencias, derivada de su pediatra de zona, por traumatismo en mano derecha con dolor para la movilización de tercer y cuarto dedo. No presenta antecedentes de interés. A la exploración sólo destaca leve dolor a la movilización activa de tercer y cuarto dedo.

En la radiografía se aprecian imágenes de hiperostosis con cortical engrosada a nivel de segunda y tercera falange de tercer y cuarto dedo, así como en tercer metacarpo, mostrando una imagen de "chorro de vela fluyendo". Se realiza rastreo óseo, donde se aprecian las mismas lesiones a nivel distal de radio derecho. Imágenes compatibles con melorreostosis.

Se trata de una enfermedad de causa desconocida que no depende de factores hereditarios. Los síntomas no suelen manifestarse hasta la infancia tardía o la adolescencia, con una progresión rápida, y tienden a progresar más lentamente en la vida adulta. Los síntomas incluyen dolor, deformidad y rigidez de la extremidad afectada. Entre las deformidades destacan contracturas de tejidos blandos.

Conclusiones: Para el diagnóstico es suficiente con la radiología convencional. No existe tratamiento específico, solo sintomático. En casos particulares se recurre al tratamiento quirúrgico ortopédico para resolver las alteraciones y deformidades.

P675**Parálisis facial asociada a otitis media aguda: manejo y evolución**

Isabel Ríos Orbañanos, Elena Martínez Cuevas, Ainhoa Ibarrola Vidaurre, Mikel Lambarri Izaguirre, Ana Lobeiras Tuñón, Jesús Sánchez Etxaniz
Urgencias de Pediatría. Hospital Universitario de Cruces

Introducción: La otitis media aguda (OMA) es un diagnóstico muy frecuente en los Servicios de Urgencias, que en raras ocasiones se complica con parálisis facial. Nuestro objetivo es conocer la presentación clínica, los estudios complementarios realizados, el tratamiento y la evolución de los casos atendidos en nuestro servicio.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de parálisis facial secundaria a OMA en nuestro servicio entre 2006-2011. Se analizan las historias clínicas de Urgencias, hospitalización y seguimiento en consultas de ORL. Se revisan analíticas, pruebas radiológicas y procedimientos quirúrgicos realizados.

Resultados: En el periodo de estudio se diagnosticaron 10.112 episodios de OMA. De ellos, 12 casos (0.1%) tenían una parálisis facial periférica. Excluimos 1 caso en el que no se confirmó la afectación del oído medio en la exploración quirúrgica. La edad media de los 11 casos fue de 2,26 años (5 meses- 5 años), siendo el 63,6% varones. En tres casos existían antecedentes de OMA de repetición, siendo uno de ellos un Sd. Cornelia de Lange, portadora de drenaje transtimpánico (DTT). El 91% de los pacientes debutaron con OMA, con aparición de parálisis facial entre 3 y 7 días después; sólo en un caso el diagnóstico de parálisis facial fue simultáneo al de OMA. El estudio analítico estaba alterado en el 45%. Se realizaron 5 TC en la fase aguda (todos presentaban otomastoiditis) y de forma diferida en 2 casos con evolución tórpida. En 10 pacientes se realizó revisión quirúrgica y en 9 de ellos miringotomía (3 bilateral), asociando en 6 casos DTT. Todos recibieron tratamiento antibiótico IV (media 11 días) y corticoides (media 12,35 días), permaneciendo ingresados una media de 4,8 días (rango 3-7 días). Nueve casos (81,8%) presentaron buena evolución: 8 con resolución antes de los 2 meses y 1 a los 4 meses. Dos pacientes presentaron evolución tórpida, precisando estudio electrofisiológico, TC, nueva miringotomía y DTT, con mejoría posterior y resolución de la parálisis a los 6 meses.

Conclusiones: En nuestro medio la parálisis facial asociada a OMA es una complicación infrecuente de la misma (0.1%). La mayoría tienen diagnóstico previo de OMA (91%), con resolución clínica en menos de 4 meses (81.8%), con el tratamiento antibiótico, corticoide iv y miringotomía, asociada o no a DTT. Un 18% han precisado en el seguimiento nuevas pruebas complementarias y manejo quirúrgico, por lo que recomendamos el control evolutivo en todos los casos.

P676

Parálisis facial: a propósito de dos casos

Sada Zariqian Denis, Noelia Ulibarrena Ascarza, Arantxa Mosquera Gorostidi, Eva Rupérez García, Sergio Aguilera Albasa, Teodoro Durá Travé
Complejo Hospitalario de Navarra

Introducción: La parálisis facial es una enfermedad relativamente infrecuente en niños. La incidencia es de 20-30 casos por cada 100.000 habitantes/año. Aproximadamente la mitad de los casos son catalogados como idiopáticos. Para el diagnóstico es fundamental excluir con certeza etiologías específicas. Existen causas congénitas o adquiridas, como infecto-inflamatorias, traumáticas, neoplásicas, entre otras. La historia natural tiende a la

recuperación, variando el tiempo hasta la remisión completa, según la causa y grado de afectación del nervio. El tratamiento antiinflamatorio antes de las 72 horas mejora el pronóstico (nivel de evidencia B). El uso de antivirales sigue siendo controvertido (nivel de evidencia C). Realizamos una revisión de los casos vistos en nuestro centro en un periodo de 5 años (2007-2011). Describimos dos casos de etiologías infrecuentes.

Casos clínicos: Se recogieron 57 casos en nuestro centro en el periodo entre 2007 – 2011, de los cuales el 75,4% fueron idiopáticos, 17,5% infectoinflamatorios (OMA 5 casos, CMV 1, VEB 2, Micoplasma 1, VVZ 1), 3 casos por traumatismos y 1 tumoral. El 56% fueron tratados con corticoides antes de las 72 horas, presentando mejoría antes de las 3 semanas un 80%.

Caso 1: Paciente de 12 años, acude a urgencias por paresia facial incompleta, con diagnóstico de parálisis facial idiopática. Se solicitan serologías y se cita en consulta de neuropediatría en tres semanas, sin mejoría evidente. Se inicia corticoide sistémico. Revisión a las seis semanas, sin mejoría significativa. Se evidencia seroconversión para Mycoplasma pneumoniae (IgG 1/320 a 1/1280). Tratamiento con claritromicina. Resolución progresiva en 6 meses.

Caso 2: Paciente de 14 años, acude a urgencias por adenoflemon y paresia facial incompleta. Ecografía cervical sin alteraciones significativas y analítica normal. Diagnóstico de parálisis facial idiopática versus infectoinflamatoria. Tratamiento con protección ocular, amoxicilina-clavulánico y corticoesteroides. Acude a consulta de neuropediatría, con evolución tórpida. Analítica control con leucopenia, plaquetopenia, elevación de LDH y FA. Serologías negativas. Se consulta a oncología pediátrica por sospecha de etiología tumoral, realizándose aspirado medular para inmunofenotipo, medulograma y genética. Diagnosticado de LMA M2, Cariotipo complejo, translocación 8:21. Inicia quimioterapia. Resolución completa de parálisis facial tras la inducción.

Conclusiones: El diagnóstico de la parálisis facial es clínico y evolutivo, siendo fundamental una anamnesis y exploración neurológica detallada, destinada a descartar etiologías concretas que requieran un tratamiento específico. La indicación de pruebas complementarias es discutida, siendo necesaria en casos de evolución tórpida, como estos dos casos que fueron catalogados inicialmente como idiopáticos.

P677

Sedoanalgesia al alcance de todos. Experiencia en nuestro centro

María Rivera Peña, Silvia Devesa Méndez, Naiara Ortiz Lana, Montserrat Vázquez Ingelmo, Ana Fernández Lorente, Frederic Samson
Hospital de Basurto

Introducción: El dolor, o el miedo a sentirlo, es la primera causa de sufrimiento de los pacientes de pediatría. La sedoanalgesia, consiste en la utilización de fármacos para

atenuar el dolor o la ansiedad, facilitando la realización de procedimientos diagnósticos y terapéuticos, proporcionando un adecuado grado de amnesia o disminución de la conciencia, siendo un reto para los pediatras que lo llevan a cabo. No debemos olvidar que es un proceso que no está exento de riesgos y para ello, el personal que lo realiza debería tener entrenamiento y habilidades apropiadas para garantizar la seguridad del paciente.

Objetivo: Analizar los datos de los procedimientos que requieren analgesia y sedación realizados en nuestro centro por el personal que trabaja en las urgencias pediátricas demandados por otras especialidades.

Método: Estudio retrospectivo descriptivo de los procedimientos de sedoanalgesia, extraídos de la base de datos del hospital, realizados en el período comprendido entre enero 2010 y enero 2012 desde el Servicio de Urgencias de Pediatría que han solicitado otras especialidades.

Resultados: Se han revisado 154 procedimientos de sedoanalgesia. Los pacientes son comparables en edad, sexo, peso, tipo de procedimiento y grado de dolor o desconfort. La edad media de los pacientes es de 5.9 años, con una distribución por sexo, hombres 55%, mujeres

45%. Por orden de demanda, los servicios que más lo precisan son: Digestivo Infantil (28%) para la realización de gastroscopias y colonoscopias, Traumatología (23%) para reducciones de fracturas y realización de suturas, Oncología Infantil (16%) para punción de médula ósea o administración de quimioterapia intratecal y Respiratorio Infantil (11%) para toracocentesis o realización de broncoscopias. La mayor parte de los procedimientos que requieren sedoanalgesia son invasivos (85%), siendo necesario en su mayoría el empleo de 2 o más drogas para lograr una sedación óptima, siendo las más empleadas la ketamina y el midazolam intravenosos. La calidad del procedimiento fue satisfactoria en más del 85% de los casos, presentándose efectos adversos en un 7%, de tipo mareo, sialorrea, vómitos o alucinaciones.

Conclusiones: Los pediatras que trabajan en la urgencia podrían llegar a ser los profesionales de referencia para llevar a cabo los procedimientos de sedoanalgesia en pacientes sin patología de base o con patología leve, pertenecientes a las clases I y II de la clasificación de ASA. Cada vez son más los procedimientos terapéuticos y diagnósticos demandados, tanto desde el propio servicio de Urgencias de Pediatría como desde otras especialidades.