

Libro de ponencias y comunicaciones

Pósteres sin defensa



Centenario del Primer Congreso Español de Pediatría
II Congreso Extraordinario Latinoamericano de Pediatría

del 5 al 7 de Junio de 2014



ATENCIÓN PRIMARIA

P410

¿Cólicos del lactante? La importancia de una buena anamnesis

Patricia Barros García, Amparo López Lafuente, Celia Tort, Raquel Hernández, Verónica Deyanira García-Navas, M.^a José López Rodríguez
Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Introducción: El cólico del lactante se define, según los criterios Roma III, como episodios de irritabilidad o llanto sin causa aparente, de 3 o más horas de duración al día, al menos 3 días a la semana, durante al menos tres semanas, en un niño sano y sin afectación del crecimiento. Se ha descrito una incidencia del 5-19% de los lactantes, siendo máxima a las 6 semanas de vida. La etiología es desconocida, aunque se piensa que existen múltiples factores implicados. El diagnóstico se basa en una adecuada anamnesis y examen físico para descartar patología orgánica. Puede ayudar al diagnóstico la regla de 'los 3 de Wessel': aparece antes del tercer mes de vida, dura tres o más horas al día y se prolonga durante tres o más días a la semana.

Resumen del caso: Caso Clínico: Lactante de 5 meses alimentado con fórmula adaptada. Es remitido a consulta de digestivo por sospecha de cólicos del lactante. Refieren irritabilidad frecuente, en tratamiento con preparado de herboristería. Han probado distintos tipos de leche, sin encontrar mejoría. Desde hace un mes, tras gastroenteritis por rotavirus, presenta 5-6 episodios al día de llanto, con flexión de extremidades inferiores, extensión de superiores, rubefacción y sialorrea de 5-10 minutos de duración. No pérdida de consciencia. Los episodios son diurnos y en ocasiones nocturnos, despertándolo. Desde entonces sonríe menos, tiene peor contacto y duerme más. Exploración: Peso: 6.850Kg (P25). Talla: 62.5cm (P25). PC: 44.5cm (P90). Dermatitis atópica. Manchas acrómicas en región sacra, abdomen y pierna. No buen contacto ni empatía. No sostén cefálico. Resto normal. Ante la sospecha de espasmos en flexión, se solicita EEG e ingreso para estudio. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, gasometría y ecografía abdominal normales. EEG anomalías epileptiformes temporo-parietales izquierdas, con tendencia a generalización. Ecocardiograma: 3 imágenes compatibles con rabdomiomas. RM cerebral: túberes corticales y hamartomas cerebrales. Valoración oftalmológica: hamartoma astrocítico. Es diagnosticado de Esclerosis Tuberosa. Inicia tratamiento con vigabatrina, con respuesta parcial, precisando prednisona para el control de las crisis. No se evidencian episodios de cólicos ni regurgitaciones. Evolución: Edad actual 9 meses. Presenta leve retraso psicomotor. Buen control de las crisis con vigabatrina en descenso y ácido valproico.

Conclusiones/Comentarios: Comentarios: el llanto es una manifestación muy inespecífica que, con frecuencia, es atribuido a cólicos del lactante. Una adecuada anamnesis y exploración física son los únicos instrumentos necesarios para su diagnóstico. Queremos resaltar su importancia para evitar posibles errores y demoras diagnósticas importantes como en nuestro caso.

P411

¿Es seguro el material didáctico de nuestras guarderías?

Adriana Treceño Zamorano, M.^a Dolores Cantarero Vallejo
Hospital Virgen de la Salud, Toledo; Centro de Especialidades de Illescas, Toledo

Introducción: Hay niños menores de 3 años que pasan gran parte del día en la guardería o centro infantil, donde aprenden, juegan, comen y se relacionan entre otras actividades y donde pueden sufrir accidentes. Por tanto, es importante que se extremen las medidas de seguridad. En España existen varias normativas al respecto, pero cada comunidad autónoma o incluso cada municipio tiene sus propias reglas. Entre los accidentes producidos en centros infantiles están las quemaduras que suelen producirse por líquidos calientes, por el fuego o por los rayos del sol.

Resumen del caso: Niño de 18 meses que acude al Servicio de Urgencias del hospital de referencia un día de verano, sobre las cuatro de la tarde, por quemadura en las plantas de los pies. Hacía una hora, encontrándose en el patio de la guardería, acompañado de sus cuidadores, había apoyado los pies descalzos, en una colchoneta recubierta de lona plastificada, que estaba al sol. Al sentir la alta temperatura el niño inició a llorar inmediatamente. A la exploración, presentaba flictenas de gran tamaño en toda la superficie de las plantas de ambos pies, sin zonas necróticas. En dicho servicio se limpió la lesión con suero salino, se cubrió con un vendaje y se dio el alta con tratamiento antibiótico oral y analgesia para continuar con las curas en su centro de salud. Tras 15 días de curas las lesiones se recuperaron casi por completo sin adherencias ni fibrosis. En el momento actual el paciente no tiene ninguna secuela y hace vida normal.

Conclusiones/Comentarios: La mortalidad y morbilidad por accidentes es, por definición, siempre prevenible. En España existen normativas que regulan los materiales permitidos en las guarderías, por otro lado hay recomendaciones que en épocas calurosas hay que proteger del sol con cremas con filtro solar y gorros a los niños y procurar no exponerles a la radiación solar en las horas centrales del día (de 12 a 16 horas). En nuestro caso llama la atención el horario de la actividad y el uso de material didáctico no apto para soportar la alta temperatura. La

seguridad de los niños en un centro de cuidado infantil es una alta prioridad, y cada institución debe cumplir con las normas de seguridad locales y estatales revisadas periódicamente para poder adoptar las medidas preventivas oportunas. Esta tarea es responsabilidad de todos: padres, maestros, sanitarios, legisladores, arquitectos...

P412

Brote epidémico de tuberculosis en medio urbano

Aránzazu Garza Espí, Lidia Cardiel Valiente, Isabel Moneo Hernández, Gonzalo Herraiz Gastesi, Irene Gil Hernández, Ines Galé Ansó
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza; CS Fuentes Norte, Zaragoza

Introducción: La tuberculosis es una enfermedad declarada desde el año 1993 como un problema de salud reemergente. La presencia de pequeños brotes epidémicos de tuberculosis es un fenómeno que se repite con relativa frecuencia, tanto en España como en otros países de parecidas condiciones sociosanitarias. El contacto continuado y estrecho entre un paciente que actúa como fuente de infección bacilífera con capacidad infectante, e individuos especialmente susceptibles como los niños, facilita la diseminación de *Mycobacterium tuberculosis*. El objetivo es describir la clínica, radiología, diagnóstico y tratamiento en niños afectados por un brote de tuberculosis en un medio urbano.

Resumen del caso: A raíz de un caso índice de un niño de 14 años diagnosticado de tuberculosis bacilífera, se realizó desde atención primaria un estudio de contactos en los convivientes junto con evaluación clínica de los pacientes expuestos. Los tres niños convivientes con el caso índice presentaron Mantoux positivo (induración >10 mm) junto con alteraciones en la imagen radiológica. Las radiografías mostraban afectación parenquimatosa hilar en uno de los niños y pulmonar lobar en los otros dos pacientes. Los tres pacientes requirieron ingreso hospitalario para la realización de estudios microbiológicos. La baciloscopia fue negativa, pero el cultivo y la detección de muestra directa para el complejo tuberculosis en jugo gástrico fueron positivos. Se inició tratamiento con 4 fármacos antituberculosos (Rifampicina, Pirazinamida, Etambutol e Isoniacida), suspendiéndose Etambutol cuando se obtuvo el resultado del cultivo. Los pacientes siguen controles clínicos en consultas externas hospitalarias con buena evolución.

Conclusiones/Comentarios: La exposición continua a un enfermo bacilífero puede generar muchas infecciones en la edad pediátrica. El caso creó una gran alarma social, generando muchas consultas en atención primaria, siendo labor del pediatra de atención primaria la realización de un estudio de contactos, iniciándose en los pacientes de prioridad alta. De todos los pacientes a los que se realizó despistaje de enfermedad tuberculosa presentaron alteraciones radiológicas los tres niños expuestos previamente. Al igual que lo reflejado en la literatura, nuestros pacientes al diagnóstico se encontraban asintomáticos, esto refuerza la importancia y la rentabilidad que tiene el

estudio de contactos para diagnosticar precozmente a otros afectados. Realizar un diagnóstico precoz de primoinfección tuberculosa en población pediátrica es muy importante, ya que permite instaurar un tratamiento que evite la progresión de la enfermedad y la aparición de formas graves diseminadas, así como detectar focos cercanos de contagio en el entorno familiar próximo.

P413

Pedátrica Integral. Un nuevo modelo organizativo de atención a la población pediátrica

Manel Enrubia Iglesias, José Luis Vega García, Rafael Ruiz Riera, Xavier Altimiras Barnet, Pilar Solans Julián, Manel del Castillo Rey
CAPÍ Barcelona Esquerra, Barcelona; Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona; CAPSE Barcelona, Barcelona; Consorci Sanitari de Barcelona, Barcelona; Institut Català de la Salut, Barcelona

Introducción y Objetivos: En nuestro territorio, ubicado en una de una gran ciudad, detectamos los siguientes puntos débiles en la atención pediátrica: dificultad para asegurar al continuidad asistencial entre atención primaria y hospitalaria, dispersión de la atención urgente, problemas de acceso a especialistas pediátricos y dificultad para la formación continuada y cobertura de los profesionales

Métodos: Para dar respuesta a estas necesidades se plantea una nueva forma de organizar la atención pediátrica que integra atención primaria y especializada. Se constituye el Centro de Atención Pediátrica Integral Barcelona Esquerra, mediante una alianza estratégica entre el Institut Català de la Salut, el Hospital de Sant Joan de Déu y el Consorcio de Atención Primaria de Salut de l'Eixample. Se trata de un centro diseñado y dedicado a la atención pediátrica, compuesto por una Unidad de pediatría de Atención Primaria, Unidad de pediatría especializada y Unidad de pediatría de urgencias con una dirección única.: Da cobertura a una población de 17000 niños por lo que se refiere a la Unidad de Pediatría de Atención Primaria y 65000 niños por lo que se refiere a la Unidad de pediatría especializada

Conclusiones: Describimos cómo esta organizado el centro, así como nuestra experiencia en la gestión del proyecto, el primer año de apertura y la acogida entre la población

P414

Displasia neuronal intestinal en el diagnóstico diferencial del estreñimiento acompañado de abdomen globuloso

Laura Trujillo Caballero, Dolores Hernández Morillas, José Manuel García Puga, Eduardo Ortega Páez, M.^a José Moya Jiménez, Manuel López Alonso
Hospital Materno-Infantil Universitario Virgen de las Nieves, Granada; CS La Zubia, Granada; Unidad de Gestión Clínica Salvador Caballero, Granada; CS Maracena, Granada; Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El estreñimiento en la infancia es un motivo frecuente de consulta, sobre todo en periodo de lactante, que genera no pocos desafíos tanto en Atención Primaria, como secundariamente en Gastroenterología o Cirugía Pediátrica. En el recién nacido (RN) y lactante de corta edad deben descartarse causas orgánicas de forma preferente sobre las funcionales, entre ellas la Enfermedad de Hirschsprung (EH). A propósito de un RN con cuadro de distensión abdominal y estreñimiento inicial, compatibles con cuadro suboclusivo, reconocemos una entidad asociada a veces a EH pero en general de mejor pronóstico y evolución.

Resumen del caso: Neonato de 37 + 4 semanas. Embarazo controlado, sin incidencias. P= 2,080 g (<p3), L= 45 cm (p3) y PC = 31 cm (p3). Ingresada 4 días por bajo peso. Expulsión de meconio en primeras 24 horas. Hiperbilirrubinemia no inmune. Antecedentes familiares sin interés clínico. Consultan con 17 días de vida por irritabilidad nocturna en las últimas 48 horas. Deposiciones en días alternos de aspecto normal. Alimentación con lactancia materna exclusiva. Abdomen globuloso, distendido, timpánico muy difícil de palpar que mejora tras sondaje rectal. Se solicita ecografía abdominal que objetiva meteorismo. En revisión a la semana, continua con abdomen distendido, a tensión y aumento de vascularización. Se deriva a hospital de referencia desde donde la remiten a domicilio tras sondaje rectal. Al mes de vida persiste distensión abdominal con palpación sin hallazgos, continuando con igual hábito intestinal. Se remite de nuevo al hospital donde realiza enema opaco y citan para manometría. El registro manométrico anorectal revela "presencia de reflejo rectoesfinteriano, relajación incompleta no compatible con EH". Se le realizan biopsias rectales por succión a 3 y 5 cm del margen anal informadas como "alteraciones compatibles con Displasia Neuronal Intestinal (IND B)". En la actualidad tiene 10 meses, deposiciones normales, abdomen normal. Crecimiento y desarrollo adecuados.

Conclusiones/Comentarios: La Displasia Neuronal Intestinal es una entidad que debe considerarse en el diagnóstico diferencial del estreñimiento en los primeros meses de vida. Su diagnóstico es por medio de biopsia existiendo dos tipos, A y B. Ésta última es mucho más frecuente y benigna presentando clínica general de estreñimiento que alterna con eventuales episodios de suboclusión intestinal. El tratamiento es médico con dieta, laxantes y enemas. El pronóstico es bueno y la sintomatología suele disminuir con la edad.

P415

Dolor abdominal recurrente en niño: tumor carcinoide como hallazgo casual

Paula de la Torre Sánchez, Saskia Agámez Luengas, Cristóbal Coronel Rodríguez, M.^a Dolores González Soria, Manuel Begara de la Fuente, Rosario de Rojas Sarabia
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; CS Amante Laffón, Sevilla

Introducción: El dolor abdominal recurrente (DAR) en niños constituye un motivo usual de consulta en Atención Primaria, siendo la causa funcional la más frecuente. Siempre se debe descartar primero causa orgánica. En este caso, nuestro objetivo principal es identificar qué datos son relevantes en un niño que hiperconsulta de urgencias, al que incidentalmente se descubrió posible causa de organicidad.

Resumen del caso: Niño que actualmente tiene 12 años de edad. A los 4 años inició sintomatología de dolor abdominal recurrente, alteraciones del ritmo intestinal, vómitos, sangre en heces y febrícula, con exploración física normal. El seguimiento ha sido difícil, ya que el paciente ha cambiado de zona y Pediatra de referencia varias veces, por lo que solo tenemos los antecedentes personales que refiere la madre, entre ellos, separación de los padres hace 5 años. Ante dicha sintomatología, se realiza colonoscopia, diagnosticándose Enfermedad de Crohn, e inicia tratamiento con Pentasa. A los 3 días presenta hematuria y reacción cutánea, por lo que se suspende tratamiento y se inicia estudio hospitalario. Desde entonces se han realizado múltiples pruebas complementarias (3 Endoscopias Digestivas Altas, 3 Colonoscopias, 1 Cápsulo-Endoscopia, ecografías abdominales, urocultivos, calprotectina fecal y gen MEFV, analíticas sanguíneas y TH2E), siendo todas normales, salvo intolerancia a Lactosa y Fructosa. Tres años después, aún en ausencia de datos de apendicitis aguda, se realiza laparoscopia exploradora, en la que se aprecia un apéndice verduoso e inflamado. Se extirpa y el análisis anatomopatológico determina que es un tumor carcinoide. En la actualidad el paciente es seguido, además de en Digestivo, por los servicios de Oncología, Inmunología y Endocrinología y la madre aún refiere la siguiente sintomatología: Hipoglucemias en ayuno, fiebre/febrícula, erupción maculo-papulosa, dolor abdominal, cansancio e incontinencia urinaria; aunque ninguno de estos signos han sido confirmados en la consulta ni en el hospital. También destacar que durante este tiempo, sin seguir ningún tratamiento ni dieta, la Enfermedad de Crohn y la intolerancia a la Lactosa y Fructosa se han curado.

Conclusiones/Comentarios: Los componentes más importantes en la valoración del DAR son una anamnesis que incluya historia psicosocial familiar y un examen físico completo, de ahí la importancia del seguimiento desde Atención Primaria siempre por un mismo profesional. En nuestro caso actualmente las posibilidades de diagnóstico diferencial más destacadas son un síndrome de Münchausen por poderes o un insulinoma, aunque la ausencia de alteraciones en las últimas pruebas complementarias apuntan más hacia lo primero.

P416

Erupción variceliforme de Kaposi en paciente afecta de dermatitis atópica severa

Ana Belén Zayas García, José David Martínez Pajares, Olga Díaz Morales, Juan Carlos Ramos Díaz, Juan Trigo Moreno, Enrique Fernández Gómez
CS Antequera, Málaga; Hospital Comarcal de Antequera, Málaga

Introducción: La dermatitis atópica (DA) es una de las patologías cutáneas de mayor prevalencia en la infancia. Una de las complicaciones que puede presentar en su evolución es la sobreinfección cutánea por el virus herpes simple, constituyendo la llamada "Erupción variceliforme de Kaposi". Clínicamente se caracteriza por una erupción vesiculosa que suele iniciarse en las áreas cutáneas afectas, que se recubre posteriormente por una costra. Puede extenderse posteriormente a piel sana e incluso afectar a órganos internos. El diagnóstico es básicamente clínico, y el tratamiento precoz con aciclovir es efectivo.

Resumen del caso: Niña de 6 años de edad, que acude al hospital por fiebre y aparición en el contexto de un brote de dermatitis atópica de 5 días de evolución, de lesiones vesiculosas en cara y cuello y abdomen. Como antecedentes personales destaca dermatitis atópica severa en seguimiento por dermatología. Correctamente inmunizada según calendario vacunal obligatorio. Varicela a los 2 años de edad. A la exploración presenta buen estado general con lesiones ulcerocostrosas y papulovesiculosas de predominio en cuello, cara y abdomen, y en menor medida en extremidades. Asocia lesiones impetiginizadas peribucales. Xerosis cutánea. Resto de exploración física normal. Hemograma y bioquímica normal. Hemocultivo positivo a *S. aureus*. Serología herpes virus IgM e IgG positivas a tipo 1. Se inicia tratamiento con aciclovir y amoxicilina clavulánico intravenosos, con buena evolución clínica y resolución del cuadro en una semana.

Conclusiones/Comentarios: Dada la relativa frecuencia de la dermatitis atópica en la infancia y el hecho de tratarse de una complicación potencialmente grave, consideramos de interés para el pediatra general el reconocimiento de esta entidad que es susceptible de un tratamiento específico y eficaz.

P417

Estreñimiento en escolar de siete años

Elena M.^a Martínez Arias, M.^a Auxiliadora Plaza Miranda, M.^a José López García
Hospital Clínico Universitario, Valencia

Introducción: El estreñimiento es un motivo de consulta frecuente en Atención Primaria ante el que es necesario mantener un nivel de sospecha elevado no sólo buscando patología digestiva sino también endocrinológica, como los trastornos tiroideos. Presentamos un caso de tiroiditis con una sintomatología escasa y sutil.

Resumen del caso: Niño de 7 años que consulta por estreñimiento de 2 meses de evolución. AF: madre con DM

tipo 1, HTA, vitíligo y enfermedad de Graves. Padre: enfermedad de Addison y fallecido por pancreatitis crónica. Hermano por parte de padre: enfermedad de Graves. AP: hipoacusia de transmisión, con desarrollo y escolarización normales. Hábito intestinal regular bajo dieta rica en fibra. Actualmente alterna estreñimiento con deposiciones líquidas y dolor abdominal periumbilical que ocasionalmente le despierta del sueño. Por anamnesis dirigida se encuentra mayor somnolencia y cansancio del habitual y ligero aumento de peso al que no habían dado importancia. Cuatro meses antes había consultado por sudoración nocturna y anorexia. Exploración: Peso: 29,2 Kg (P50-75). Talla: 127,6 cm (P50). IMC: 17,9 (P50-75). FC de 65 lpm, resto de constantes y aparatos normales. No bocio. Ante la sospecha de un estreñimiento orgánico (con los datos aportados en la anamnesis y la importante carga autoinmune familiar) se solicitan análisis que incluyen cribado de celiaquía e hipotiroidismo. Resultados: colesterol de 209 mg/dL (hemograma y resto normal), cribado de celiaquía: negativo; TSH de 515,6 mU/mL y T4 de 0,4 ng/dL. Se completan análisis con anticuerpos antiTPO de 600. Ecografía tiroidea: ambos lóbulos tiroideos aumentados de tamaño, hipoecoicos y con ecogenidad heterogénea (en relación con tiroiditis). Radiografía de carpo que no muestra retraso en la edad ósea. Se inicia tratamiento con levotiroxina sódica, tras lo que se objetiva normalización progresiva de TSH y T4, sufriendo oscilaciones que han requerido modificaciones frecuentes de dosis. El peso regresó a percentil 50. La talla no se vio afectada en ningún momento.

Conclusiones/Comentarios: La tiroiditis de Hashimoto es la causa más frecuente de hipotiroidismo adquirido en la infancia, su principal característica clínica es la presencia de bocio. Sin embargo, a veces la sintomatología no es suficientemente expresiva y únicamente un alto grado de sospecha conduce al diagnóstico. Las pruebas hormonales junto con la valoración de autoanticuerpos (TSH, T4 y antiTPO) son base fundamental para su diagnóstico y ello es posible hacerlo desde atención primaria. El tratamiento puede evitar trastornos en la talla y el desarrollo puberal, así como alteraciones en el comportamiento escolar a largo plazo.

P418

Evolución de la prevalencia de vacunación antineumocócica en una población rural

Montserrat Vallbona Cendrós, Carmen Jiménez Civit, Eulàlia Sigró Civit, àngels Naranjo Orihuela, Ramón Armengol Felip, M.^a Teresa Guasch Vilà
Institut Català de la Salut, Tarragona

Introducción y Objetivos: En junio de 2001 se inicia la comercialización de la vacuna antineumocócica 7 Valente en España. A partir del año 2010 ya está constituida por 13 serotipos, uno de los cuales es el 19A, que es el más frecuente en la enfermedad neumocócica invasiva y a la vez el más resistente. Nuestro objetivo es analizar la prevalencia de vacunación antineumocócica en el primer año de vida desde la aparición de la primera vacuna en el año 2001 hasta el año 2013. La población infantil es-

tudiada está ubicada en una zona rural con una población media de 1005 niños de 0 a 14 años, de los cuáles un 8,45% tienen edades comprendidas entre 0 y 1 año.

Métodos: Estudio observacional, retrospectivo y comparativo, en el que se seleccionan todos los niños nacidos en cada uno de los años de estudio. Posteriormente se analiza si han recibido alguna dosis de vacuna antineumocócica antes del primer año de vida.

Resultados: La prevalencia de niños vacunados frente al neumococo fue del 16,66% en el año 2001, el 34,78% en el 2002, el 25,35% en el 2003, el 38,88% en el 2004, el 45,45% en el 2005, el 42,37% en el 2006, el 40% en el 2007, el 46,83% en el 2008, el 43,33% en el 2009, el 42,85% en el 2010, el 59,75% en el 2011, el 50,98% en el 2012 y el 62,5% en el año 2013. Se observa un incremento progresivo en la prevalencia de vacunación, pero no es hasta el año 2011 cuando se supera el 50% de niños vacunados.

Conclusiones: Aunque la vacuna antineumocócica está ampliamente recomendada por los diferentes organismos nacionales e internacionales, y en la mayoría de Comunidades Autónomas no está financiada por el Sistema Nacional de Salud, hemos podido observar una mejoría en la difusión de la vacuna y la aceptación por parte de la población general. Hay que tener presente que la población es muy heterogénea y que son muchos los factores que influyen en la tasa de vacunación, como son, los factores económicos, la patología previa, la implicación de los profesionales, etc.

P419

Hiperfosfatemia transitoria de la infancia en preescolares sanos

Ana M.^a Prieto del Prado, Manuel Gómez-Blanco Pontes, Inmaculada Gil Alexandres
CS Don José Molina Díaz, Málaga

Introducción y Objetivos: La hiperfosfatemia transitoria de la infancia se caracteriza por una elevación importante de los niveles séricos de fosfatasa alcalina (FA) durante unos meses sin signos o síntomas evidentes de patología ósea o hepática. En la mayoría de los pacientes el único dato alterado es el incremento de las cifras de fosfatasa alcalina sérica. Los valores regresan a la normalidad en un periodo de cuatro semanas. Se han propuesto varias etiologías: circunstancia biológica relacionada con el crecimiento, origen nutricional, tóxico o infeccioso. La teoría etiológica que cuenta con más argumentos es la infecciosa. Se ha descrito una frecuente asociación con cuadros respiratorios o gastrointestinales. El objetivo es describir las características clínicas por su gran prevalencia en lactantes y preescolares sanos.

Métodos: Revisión de historias clínicas.

Resultados: Caso clínico registrado en centro de atención primaria. Niño de 22 meses de edad que en el contexto de virasis de vías respiratorias altas se realiza control ana-

lítico en el que se evidencia hallazgo casual de hiperfosfatemia de 9503 UI/L (45UI/L-117UI/L). No aumento de otros reactantes de fase aguda. Calcio 9,61 mg/dl, fósforo 5 mg/dl, ALT 38 U/L, AST 45 U/L, GGT 7 U/L. Serología hepática normal, PTH normal. En serología, IgG e IgM a citomegalovirus positivas. En controles analíticos posteriores descenso de los niveles de FA a 1402 UI/L. A los dos meses normalización a 255 UI/L. El paciente se encuentra en todo momento asintomático.

Conclusiones: El síndrome de hiperfosfatemia transitoria de la infancia es propio de los primeros años de vida y se caracteriza por ser un cuadro limitado en el tiempo, con una duración inferior a 4 meses, durante los cuales las cifras revierten a la normalidad sin que pueda objetivarse clínica ni analíticamente patología ósea, renal o endocrinometabólica, siendo su etiología probablemente infecciosa. La hiperfosfatemia transitoria es una situación relativamente frecuente en lactantes y preescolares sanos. Es importante destacar el carácter benigno y auto-limitado de esta entidad, el reconocimiento de esta situación es importante para evitar la realización de estudios exhaustivos en niños sin patología evidente.

P420

Importancia del control del niño sano para el diagnóstico de patologías de interés en la infancia, a propósito de un caso detectado en Atención Primaria

Jessica Guarino Narváez, Rocío Alcedo Olea, Ana M.^a Pozo Guzman, Salvador Gámez Guerrero, Encarnación Sánchez Buzón
CS Albarizas, Málaga

Introducción: El Control del Niño Sano es un programa instaurado por el Ministerio de Salud y se realiza en las consultas de pediatría de los centros de atención primaria. Abarca desde el nacimiento hasta los 6 años de edad. Su objetivo es supervisar el crecimiento y desarrollo del niño/a y de esta manera saber si se encuentra dentro de los rangos normales de acuerdo a su edad. De ser lo contrario, si se encontrasen anomalías, se comienza la búsqueda de causas y soluciones para corregir el problema antes que genere complicaciones o mejorar la calidad de vida de éstos si el problema detectado no tiene solución posible.

Resumen del caso: Lactante mujer de 2 meses que acude al control del niño sano con una exploración física normal al alta y al primer control realizado a los 14 días de edad. Embarazo controlado, secundigesta, no enfermedades maternas conocidas ni problemas obstétricos. Parto eutócico, peso adecuado para su edad gestacional y buena ganancia ponderal hasta el momento actual. En la entrevista previa a la exploración los padres refieren que desde hace unas dos-tres semanas notan a la niña más floja en comparación con su hijo anterior. No rechazo del alimento, buena succión y no regurgitaciones de interés. A la exploración presenta hipotonía generalizada con arreflexia, nulo sostén cefálico y tórax en campana con signos de dificultad respiratoria (tiraje y subcianosis). ACR: sin hallazgos patológicos. Ante la sospecha de enfermedad

neurodegenerativa grave con compromiso respiratorio se traslada a hospital de referencia siendo diagnosticada de atrofia muscular espinal tipo I (genética confirmada). Re-historiando a la familia, en rama materna varios niños de generaciones anteriores fallecieron a los pocos meses de nacer.

Conclusiones/Comentarios: Aunque el caso presentado no tiene solución médica en la actualidad, su diagnóstico precoz ha permitido iniciar medidas para mejorar la calidad de vida de esta paciente. Importancia del control del niño sano, un espacio donde se puede llevar una entrevista con los padres y exploración física más minuciosa al estar dotado de mayor tiempo que las consultas ordinarias de demanda clínica.

P421

La ansiedad del adolescente en la consulta de Atención Primaria

Silvia Bernárdez Carracedo, Nuria Hernández Holgado
ABS Bufalà-Canyet, Barcelona

Introducción y Objetivos: La ansiedad es una de las formas más frecuentes de psicopatología en la adolescencia, por delante de la depresión y los trastornos de la conducta. Se estima alrededor del 6 al 20% de los adolescentes pasarán por una situación de ansiedad, pudiendo variar en función de la edad y de la clínica que presenten. Es más frecuente en las chicas que en los chicos, y muy frecuentemente presenta comorbilidad con otros trastornos, bien seas afectivos, de conducta o relacionados con el consumo de sustancias. En muchas ocasiones la ansiedad pasa DESAPERCIBIDA, no llegando a ser diagnosticada y en consecuencia, tratada. La importancia de diagnosticar y tratar la ansiedad en la adolescencia es la positiva repercusión en la vida del adolescente. Además, se conoce que la ansiedad sufrida durante la adolescencia casi duplica la posibilidad de padecer ansiedad en la edad adulta. **OBJETIVOS:** -detectar los casos de ansiedad en los pacientes adolescentes de nuestra consulta por parte del profesional pediátrico. -la enfermera pediátrica ofrecerá un primer tratamiento no-farmacológico en el manejo y tratamiento de la sintomatología. -potenciar el autocontrol del paciente sobre sus emociones y mejorar su calidad de vida y salud.

Métodos: Bajo unos criterios de inclusión pre-establecidos, se estudia la evolución de unos pacientes afectos de ansiedad leve cuya sintomatología se basa en trastornos digestivos, problemas de sueño y cefaleas; además del malestar psicológico. La familia y el paciente estarán conforme de seguir nuestro plan de actuación. Se pautan unas visitas de seguimiento cada 15 días durante 3 meses. Y se aporta unas estrategias a realizar por el paciente para la mejoría de su estado inestable emocional y de salud. Conjuntamente, se les apoya con terapia individual para poder expresar sus miedos y angustias.

Resultados: De los pacientes que cumplieron con las indicaciones, la mejoría fue patente por parte de ellos mismos y del entorno. El 75% resultaron satisfechos con la

reducción de la ansiedad y su nueva mejora psicológica.

Conclusiones: La enfermera pediátrica en la consulta de Atención Primaria puede ser fundamental para un primer manejo de la ansiedad leve uniendo varias estrategias de actuación, además de un seguimiento individual del paciente. El papel de la enfermera como promotora y educadora de la salud puede ser relevante en la prevención de trastornos de ansiedad grave en edades futuras.

P422

Lactancia materna en madres autóctonas e inmigrantes

Esther Ruiz Chércoles, Luisa Muñoz González, Amparo Pérez Puentes, Petra de Pablo González, Pilar Mesa Garrido, Carmen Prieto Montes
CS M.^a Jesús Hereza; Madrid CS Santa Isabel, Madrid

Introducción y Objetivos: La OMS recomienda lactancia materna (LM) exclusiva durante los primeros 6 meses de vida y continuarla junto con la alimentación complementaria hasta los dos años o más, hasta que madre e hijo deseen. Las bajas tasas actuales LM son un problema de salud pública. **Objetivo:** Conocer las tasas de lactancia materna en nuestro medio y los motivos de abandono de la misma.

Métodos: Encuesta dirigida a las madres de niños menores de 2 años que acudieron al centro de salud durante un periodo de 4 meses. Se analizaron 134 niños nacidos en 2008.

Resultados: El 85% está con LM exclusiva a la semana. El 63% a los 3 meses, 32% a los 6 meses (23,5% en la Comunidad de Madrid), 4,5% al año y 3% a los 2 años. El 45% está con lactancia mixta a los 6 meses. La mediana de LM en las madres autóctonas es de 4 meses (RIQ 1,5• 7,5) y la de las madres inmigrantes de 9 meses (RIQ 4• 18), siendo la diferencia estadísticamente significativa ($p=0,006$) Los motivos de abandono fueron: 36% decisión materna, 29% hipogalactia o impresión de haber reducido la producción de leche, 24% reincorporación de la madre al trabajo, 7% decisión del niño, 2,5% mastitis.

Conclusiones: Es necesario conocer las dificultades en la LM para apoyar a todas las madres, haciendo más hincapié en las autóctonas. Se debe asesorar a la madre en su incorporación al trabajo, para mantener la lactancia. Los profesionales sanitarios debemos informar y resolver los problemas que puedan presentarse. Las intervenciones que ayuden al inicio y mantenimiento de la LM a lo largo de los primeros años de vida, deben ser apoyadas por todos.

P423

Manejo de la anemia drepanocítica en Atención Primaria; a propósito de un caso

Aránzazu Garza Espí, Lidia Cardiel Valiente, Marta López Ubeda, Cristina Fuertes Rodrigo, Cristina Martínez Faci, Isabel Moneo Hernández
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La enfermedad de células falciformes en una enfermedad autosómica recesiva caracterizada por la presencia de hemoglobina S en los eritrocitos. Los individuos homocigotos (HbSS) presentan enfermedad sintomática con manifestaciones que varían a lo largo de la vida de estos pacientes. En los últimos años se ha producido un aumento significativo del número de pacientes afectados en nuestro medio debido a la inmigración. Nuestro objetivo es describir el manejo de estos pacientes desde atención primaria a raíz de un caso controlado en nuestro centro de salud.

Resumen del caso: Varón de 6 años, nacido en España con padres procedentes de Nueva Guinea. Inició crisis de dactilitis en el primer año de vida. Diagnosticado de anemia falciforme (HbSS) con 2 años tras episodios de fiebre y anemia. El seguimiento del paciente ha sido irregular por estancias prolongadas en África durante estos periodos presentando crisis hemolíticas por paludismo tratado en Nueva Guinea. Desde hace 2 años en tratamiento con hidroxiurea, controlado en un hospital terciario de otra ciudad. Desde atención primaria concienciamos a la familia de la gravedad de la enfermedad y de la importancia vital de realizar controles seriados. Estos pacientes desarrollan episodios vasooclusivos en diferentes órganos provocando complicaciones. Se informó al paciente de los síntomas de alarma y de la necesidad de consultar urgentemente ante su aparición. Si ocurren estos episodios repetidamente en el bazo el paciente desarrolla una asplenia funcional siendo más vulnerable a infecciones por gérmenes encapsulados. Estos pacientes precisan también un seguimiento y tratamiento hospitalario, por lo que se derivó al paciente a consultas de hematología pediátrica.

Conclusiones/Comentarios: Es fundamental el control por parte del pediatra de atención primaria en los niños con anemia drepanocítica, principalmente educando al niño y la familia sobre la enfermedad y guiándolos hasta el autocontrol a una edad adecuada. La prevención de las infecciones ayuda a mejorar el pronóstico de vida. Debemos conocer los criterios para las indicaciones vacunales y la profilaxis antibiótica. Se recomienda administrar penicilina profiláctica diariamente desde los 3 meses hasta los 5 años e indefinidamente si son esplenectomizados quirúrgicos o presentar infecciones repetidas por neumococo. Se debe conocer las posibles complicaciones y signos de alarma y concienciar a las familias de la gravedad de la enfermedad y la importancia del seguimiento para mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

P424

No toda hipertensión arterial es fenómeno de bata blanca

Yolanda Mañes Jiménez, Ana Moriano Gutiérrez, Begoña Pérez García, Fernando Calvo Rigual
Hospital Lluís Alcanyis, Valencia

Introducción: La prevalencia de la hipertensión arterial (HTA) en niños está en ascenso, en gran medida debido al aumento de la obesidad infantil. Un 35% de los casos detectados de HTA en la consulta de pediatría son atribui-

bles al fenómeno de bata blanca. Aunque existe la conciencia de la benignidad del proceso actualmente se considera que puede ser un marcador de desarrollo posterior de HTA real. Es por ello que se requiere un seguimiento y confirmación de los casos detectados y descartar otras causas secundarias antes de otorgar este diagnóstico. Dentro de las causas secundarias de HTA en niños la coartación de aorta es la más frecuente debida a razones cardiológicas. La importancia de su diagnóstico y tratamiento precoz radica en que cuando más tarde se realice, más posibilidades existen de que se desarrolle posteriormente a su reparación, un fenómeno de HTA residual.

Resumen del caso: Niña de 12 años remitida a consulta externa de cardiología infantil por soplo de características funcionales. Asintomática. En controles previos en el centro de salud sólo destaca una medida de tensión arterial de 140 de sistólica y 80 de diastólica. Refería encontrarse nerviosa cuando se le tomó. Ya en la consulta de cardiología se detecta a la exploración un soplo sistólico eyectivo suave y al tomar la tensión arterial presenta de nuevo valores en rango de HTA. Tampoco se le da importancia porque refiere ansiedad en ese momento. Se realiza ecocardiografía que detecta una coartación de aorta leve. Se confirma con una resonancia magnética nuclear (RMN) (Figura 1). Por la implicación clínica del proceso en la tensión arterial se solicita monitorización ambulatoria de la misma (MAPA) que evidencia la existencia de una HTA persistente. Ante este hallazgo se inicia tratamiento antihipertensivo y se programa para realizar cateterismo terapéutico. Posteriormente al mismo presenta un fenómeno de HTA desproporcionada con el ejercicio.

Conclusiones/Comentarios: La detección de una tensión arterial por encima del percentil adecuado de sexo, peso y talla en cualquier examen físico de un niño/niña requiere un estudio clínico completo y seguimiento del mismo. Aunque el fenómeno de bata blanca es causa frecuente de HTA, hay que confirmarlo y descartar otras causas como la coartación de aorta cuyo diagnóstico y tratamiento precoz puede evitar el desarrollo de hipertensión arterial residual.



P425

Parotiditis recurrente juvenil: manejo desde Atención Primaria

M.^a del Pilar Olmo Sánchez, Ana M.^a Martínez García-Cervantes, Cristina Cañavate González
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; CS Beniaján, Consultorio San José de la Vega, Murcia

Introducción: Existe un gran grupo de patologías que afectan a las glándulas salivares en la edad pediátrica. Entre ellas, la más prevalente es la Parotiditis aguda epidémica seguida en segundo lugar por la Parotiditis recurrente juvenil, que a pesar de ser una entidad rara (frecuencia cercana al 1%) es la segunda causa de enfermedad inflamatoria de las glándulas salivares en la Infancia. Su etiología es multifactorial (genética, alérgica, infecciosa, inmunológica). Se caracteriza por episodios recidivantes de inflamación uni o bilateral de la glándula parótida, acompañados ocasionalmente, de fiebre y malestar general, con periodos asintomáticos. Afecta habitualmente a niños entre 3 y 6 años de edad aunque puede haber casos de inicio más tardío. El diagnóstico es clínico con confirmación ecográfica, habiendo desplazado a la Sialografía, son típicas las imágenes de sialectasias no obstructivas, aunque no específicas. Es autolimitada en el 90% y los síntomas normalmente desaparecen espontáneamente después de la pubertad.

Resumen del caso: Escolar de 9 años y medio, bien vacunado con 2 dosis de Triple vírica, que sufre un primer episodio de parotiditis aguda. Se acompaña de fiebre y dolor en región parotídea, que empeora con la masticación, inicialmente unilateral con evolución secundaria hacia la bilateralidad. El cuadro se resuelve en los 5-7 días posteriores con tratamiento sintomático (antiinflamatorios, sialogogos). Durante el año siguiente presentó 2 episodios más de similares características, tras los cuales se realizaron diversos estudios complementarios: Hemograma, bioquímica, perfil hepático, perfil lipídico y hormonas tiroideas con resultados dentro de la normalidad. Serologías para VIH, CMV, VEB, VHC, VHB negativas. Serología para Paramixovirus IgG positiva, IgM negativa. Inmunología: ANOES negativos. En la ecografía parotídea se aprecian múltiples imágenes de micronódulos anecóicos en ambas parótidas sin evidencia de litiasis. Fue valorado por Cirugía Maxilofacial indicando actitud expectante. Asimismo se remitió a Reumatología infantil y Oftalmología.

Conclusiones/Comentarios: Ante episodios repetidos de parotiditis aguda en niños se debe pensar en Parotiditis recurrente juvenil. Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran la Sialolitiasis, poco frecuente en la parótida y rara en la infancia; SIDA, que suele producir parotiditis persistente acompañada de otros síntomas o Síndrome de Sjögren, infrecuente en la infancia. Hasta hace poco tiempo el tratamiento era conservador (medidas sintomáticas: antiinflamatorios, aumenta de ingesta de líquidos, sialogogos) con reciente introducción de la Sialoendoscopia como alternativa para los casos más graves, que ten-

dría un papel beneficioso al reducir el número de recurrencias, con la mejora en la calidad de vida.

P426

Programa infecciones respiratorias agudas bajas

Rosa Ana Martínez Bravo, Pilar Rubio Vásquez, Maritza Cornejo Orellana, Alejandra Muñoz Lang, Ximena Rubio Cáceres, Fernando Véliz Campos
Hospital Clínico Fundación de Salud El Teniente, Chile

Introducción y Objetivos: Las infecciones respiratorias agudas bajas (IRAB) constituyen 40% de consultas pediátricas a nivel nacional y hospital clínico urbano de mediana complejidad. Principal causa de egreso hospitalario (25.2%). El manejo multidisciplinario, acorta evolución, disminuye complicaciones y hospitalizaciones.

- Mejorar calidad de atención, mediante estandarización del manejo según normas ministeriales.
- Disminuir hospitalizaciones, especialmente por Síndrome Bronquial Obstructivo (SBO).
- Educar detección de síntomas, inhaloterapia, manejo terapéutico y ambiental.

Métodos: Evaluación del manejo de las IRAB en sala de atención respiratoria en policlínico y servicio de urgencia, entre julio 2010 y diciembre 2013. Recursos Profesionales: -Pediatra capacitado en broncopulmonar, 5 horas semanales -Kinesiólogo 11-44 horas semanales, según demanda. -Técnico enfermería, 22 horas semanales.. Físicos: Sala, saturómetro, sondas aspiración, Oxígeno, nariernas, inhaladores, aerocámaras, flujómetro. Prestaciones: -Educación: técnica inhalatoria, manejo y síntomas de recontrol. -Kinesiterapia Respiratoria (KTR), drenaje postural. -Aspiración e inhaloterapia -Hospitalización Abreviada, según criterio estandarizado y si no responde, se hospitaliza. Talleres: temas respiratorios infantiles.

Resultados: Se atendieron 8.937 niños, en el periodo comprendido entre julio 2010 a diciembre 2013, observándose mayor demanda durante 2010 y 2011. 76% menores de 4 años y 30% menores de 1 año, predominio sexo masculino 56%. 68% SBO, 19% Asma y 9.9% Neumopatía Aguda, presentando aumento importante durante 2011. Las consultas por SBO disminuyen durante 2012 y 2013, Asma disminuye del 2011 al 2012, presentando leve aumento en 2013 y Neumonía Aguda disminuye en últimos dos años. Prestaciones más frecuentes fueron kinesiterapia respiratoria, drenajes posturales e inhaloterapias. Se realizaron 271 Hospitalización Abreviada, 63% en menores de 4 años. Causas: SBO 63%, Asma 28% y Neumonía Aguda 8.5%, presentando disminución desde 2011 especialmente por SBO y Neumonía, con leve aumento por Asma en últimos 3 años. 3% necesitó hospitalización abreviada, 3.3% de estas requirieron ingreso hospitalario. A nivel nacional se presentó aumento de infecciones respiratorias durante año 2010, lo cual se refleja en actividades realizadas en segundo semestre de este año

Conclusiones: Manejo en sala IRAB, evitó hospitalizaciones y las consultas en esta sala disminuyeron 45% desde

inicio de programa a diciembre 2013. La educación a las madres fue fundamental en el tratamiento oportuno y adecuado de estas enfermedades, factor que podría influir en disminuir hospitalizaciones abreviadas en 2012 y 2013. Este programa ha sido aporte importante en mane-

jo técnico y educativo de IRAB que consultaron en policlínico y Servicio de Urgencia, realizando tratamiento adecuado y oportuno según las normas ministeriales, mejorando la calidad de atención y de vida de los pacientes

PACIENTES AGENDADOS Y ATENDIDOS SEGÚN DIAGNÓSTICO						
Diagnóstico	2010	2011	2012	2013	Total	%
Bronquitis aguda obstructiva	1675	2121	1242	1011	6049	64,4
Asma	383	664	323	381	1751	18,6
Neumonía aguda	190	374	173	154	891	9,5
Bronquiolitis	0	22	52	27	101	1,1
Tos ferina	0	7	2	0	9	0,1
Atelectasia	0	0	20	7	27	0,3
Rinitis alérgica	0	0	7	2	9	0,1
Sin Diagnóstico	0	253	0	129	382	4,1
IRA				25	25	0,3
Bronquitis aguda x VRS				146	146	1,6
Total	2248	3441	1819	1882	9390	100,0
PRESTACIONES OTORGADAS						
KTR	2014	3123	1753	1696	8586	27,5
Drenajes posturales	2011	3122	1753	1695	8581	27,4
Inhaloterapia	1325	3077	1935	2079	8416	26,9
Eval Kinésica	518	711	457	428	2114	6,8
Aspiración secreciones	41	31	555	850	1477	4,7
Nebulización	10	16	8	16	50	0,2
Saturometría	0	284	1150	611	2045	6,5
Flujometría	0	2	0	0	2	0,01
Total prestaciones	5919	10366	7611	7375	31271	100,0
HOSPITALIZACIÓN ABREVIADA SEGÚN DIAGNÓSTICO						
Bronquitis aguda obstructiva	67	33	44	27	171	63,1
Asma	14	19	22	21	76	28,0
Neumonía aguda	10	6	5	2	23	8,5
Bronquiolitis	0	1	0	0	1	0,4
Total	91	59	71	50	271	100,0
HOSPITALIZACIÓN ABREVIADA POR EDAD Y SEXO						
00 a 11 ms	30	6	18	11	65	24,0
01 a 04 años	41	36	35	20	132	48,7
05 a 09 años	15	7	11	14	47	17,3
10 a 14 años	5	8	7	3	23	8,5
15 a 19 años	0	2	0	2	4	1,5
Total	91	59	71	50	271	100,0
PACIENTES AGENDADOS Y ATENDIDOS SEGÚN SEXO						
Fem	1055	1499	754	850	4158	44,3
Masc.	1193	1942	1065	1032	5232	55,7
Total	2248	3441	1819	1882	9390	100,0
HOSPITALIZACIÓN ABREVIADA SEGÚN SEXO						
Fem	36	19	36	25	116	43.
Masc.	55	40	35	25	155	57.
Total	91	59	71	50	271	100.
PACIENTES ATENDIDOS SEGÚN GRUPO EDAD						
00 a 11 ms	719	809	682	607	2817	30.
01 a 04 años	984	1832	730	844	4390	47.
05 a 09 años	388	533	349	354	1624	17.
10 a 14 años	130	231	43	60	464	5.
15 a 19 años	27	36	15	17	95	1.
Total	2248	3441	1819	1882	9390	100.

P427

Quiste intratímico como diagnóstico diferencial de masas cervicales

Vanessa Granados Prieto, Miguel Laureano Zarza, Soledad Jurado Mateos, M.^a José Moreno Valera
*Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla;
CS Mairena del Aljarafe, Sevilla*

Introducción: Las masas cervicales en pediatría suponen un motivo de consulta relativamente frecuente. La gran mayoría son benignas, pero el diagnóstico clínico no es sencillo, pues pueden estar implicadas diversas patologías como una adenopatía, un proceso infeccioso, masa de origen congénito, tumor o malformación vascular. Por su complejidad son necesarios estudios complementarios de imagen. Los quistes tímicos son raros en niños. Pueden ser congénitos (por la persistencia de algún sector del tracto timofaríngeo embrionario) o adquiridos. La localización cervical es la más frecuente, pero también pueden ser torácicos. Generalmente son asintomáticos y raramente producen síntomas compresivos o inflamatorios.

Resumen del caso: Paciente de seis años, mujer, sin antecedentes personales de interés, que consulta por la aparición reciente de una masa en cara anterior de región cervical, que únicamente se pone de manifiesto con valsalva. Se trata de una masa blanda, no adherida a planos profundos, de unos 3 cm de diámetro, no dolorosa a la palpación y sin acompañarse de otros síntomas (no dificultad respiratoria, no cambios en la piel). Se plantean como posibilidades diagnósticas: flebectasia, laringocele, quiste tiroideo, quiste del conducto tirogloso, quiste intratímico, teratoma y linfangioma quístico, por lo que se realizaron como pruebas complementarias: ecografía doppler cervical, angio-RM y TAC con contraste, hallándose a nivel de glándula tímica, en su porción craneal y media, un área de menor densidad homogénea, de contornos mal definidos, sugerente de lesión quística intratímica. Como tratamiento se realizó timectomía total. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de presunción: quiste tímico multiloculado.

Conclusiones/Comentarios: El quiste tímico debe formar parte de las posibilidades diagnósticas ante una masa cervical y/o torácica. El diagnóstico diferencial se debe establecer con los quistes branquiales y los linfangiomas quísticos, quistes del conducto tirogloso y quistes tiroideos, que son las principales entidades con las que se confunden. El tratamiento de elección es resección quirúrgica completa, por la posibilidad de aparición de complicaciones (degeneración maligna, fistulización, infección o compresión de estructuras vecinas) y porque permite establecer el diagnóstico de certeza. Hay posibilidad de recidiva en las formas adquiridas.



P428**Recétele lactancia materna y... ¿algo más?**

M.^a Luisa Fernández López, Mercedes Lorenzo Liñán, Gracia M.^a García Lara, José Manuel García Puga, Vanesa Fuentes García
Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Introducción y Objetivos: La lactancia materna es la forma más saludable, fácil y eficaz de alimentar a un neonato sano. La OMS recomienda alimentar al recién nacido con lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses de edad siendo necesario a partir de ese momento alimentación complementaria. Dicho cometido se ha convertido en un objetivo prioritario a conseguir en todas las unidades neonatales, así como, para el pediatra de atención primaria. Las recomendaciones para conseguir lactancia materna exitosa van desde procurar contacto temprano, e evitar chupetes, biberones, amamantar frecuentemente... hasta evitar dar complemento líquido ocasional (agua/manzanilla), tema controvertido en la actualidad. Detectamos en los últimos años un aumento significativo del número de ingresos hospitalarios por deshidratación, en menores de un mes con lactancia materna exclusiva y asociado a mala técnica de alimentación, así como, escasa supervisión sanitaria.

Métodos: Estudio retrospectivo de los ingresos en un Hospital de tercer nivel de menores de 1 mes por deshidratación como diagnóstico principal entre los años 2006 y 2013. Se revisan las variables: motivo de consulta e ingreso, clínica presentada, tipo y gravedad de deshidratación, días de vida media, perfil materno, problema surgido en la alimentación y existencia de apoyo/supervisión sanitaria. Se excluyeron recién nacidos con patología subyacente, prematuros y neonatos de bajo peso.

Resultados: 1) La clínica más frecuente fue: pérdida de peso, ictericia, fiebre, diuresis y/o deposiciones escasas. 2) La edad media al ingreso fue de 5 días de vida. 3) La causa más frecuente fue la ingesta de poco volumen por deficiente succión y/o escaso número de tomas. 4) El tipo de deshidratación predominante fue hipernatrémica 5) Perfil materno: primigesta, buen nivel cultural y motivada para lactar. 6) El apoyo sanitario fue inadecuado, por alta hospitalaria precoz y tiempo prolongado hasta la primera visita del pediatra.

Conclusiones: La deshidratación hipernatrémica asociada a lactancia materna se debe a poca ingesta. Las recomendaciones para lactar han de ser flexibles, la supervisión de la técnica y la información a las madres, es más útil que la prohibición absoluta de administración ocasional de suplemento líquido, que no es causa real de rechazo de la lactancia materna.

P429**Síndrome de Frey desencadenado por fruta**

Paloma Comino Vázquez, Belén Serrano Moyano, Manuel Mendoza Jiménez, Francisco José Martínez Marín, José Carlos Flores González, Encarnación Palma Zambrana
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: El Síndrome de Frey o auriculotemporal está infradiagnosticado en la población pediátrica. La edad de inicio habitual es el primer año de vida, coincidiendo generalmente con inicio de alimentación complementaria. Es fundamental realizar el diagnóstico diferencial con la alergia a alimentos para evitar realizar pruebas diagnósticas innecesarias o retirar alimentos de forma indebida.

Resumen del caso:

- Lactante mujer de 4 meses que acude por exantema urticariforme en cara, cuello y tronco coincidiendo con la introducción de fórmula adaptada de inicio.
- AP: RNAT mediante cesárea programada, perinatal normal. APLV en tratamiento con hidrolizado de proteína sérica.
- A los 5 meses de edad, al introducir la papilla de frutas, y de manera inmediata a la toma, aparece eritema en la frente y región periocular derecha, con sudoración, inyección conjuntival y lagrimeo, que se repite en sucesivas ocasiones con la misma distribución y siempre con la fruta, sin acompañarse de otra clínica, y desaparece en 20-30 minutos espontáneamente (Imagen 1)
- Dada la ausencia de otra sintomatología (síntomas respiratorios, digestivos o malestar general) así como la aparición del eritema siempre en la misma localización, se descarta alergia alimentaria, siendo diagnosticada clínicamente de síndrome de Frey, informando a los padres de la benignidad del cuadro y de la ausencia de necesidad de realizar pruebas complementarias.

Conclusiones/Comentarios:

- El síndrome de Frey está infradiagnosticado en la población pediátrica.
- Consiste en episodios recurrentes de eritema facial en el territorio de inervación del nervio auriculotemporal desencadenados por estímulos gustativos, que desaparece en algunos minutos.
- En un 10% hay antecedente traumático, infeccioso o quirúrgico, y en un 60% de parto con fórceps.
- Su diagnóstico es clínico y sólo en caso de dudas es preciso solicitar pruebas de alergia.
- Nos ayudará a descartar alergia alimentaria la ausencia de otros síntomas, la relación causal con la ingesta y la aparición del eritema en la misma localización.
- Es benigno y tiende a la desaparición, no precisando tratamiento, pero es importante conocerlo para evitar realizar pruebas diagnósticas innecesarias o retirar alimentos de forma indebida.

BIOINFORMÁTICA

P430

Correlación de la expresión diferencial de 38 genes localizados en la región crítica del síndrome de Down, con las funciones del cerebro humano

José M.^a Satizábal Soto, Julio César Montoya Villegas, Dianora Fajardo, Lina Johanna Moreno Giraldo, Adalberto Sánchez Gomez, Felipe García Vallejo
Universidad del Valle, Cali, Colombia; Universidad del Valle-Universidad Autónoma de Occidente, Cali, Colombia; Universidad del Valle-Genomics, Cali, Colombia

Introducción y Objetivos: Los análisis bioinformáticos de perfiles globales de transcripción brindan la posibilidad de extraer y analizar información consignada en bases de datos, acerca del nivel de expresión génica a lo largo de diferentes estructuras cerebrales, lo que permite analizar más detalladamente estos eventos moleculares. Objetivo: Correlacionar los niveles de transcripción global de 38 genes localizados en la DSCR, con la localización en diferentes áreas cerebrales.

Métodos: Metodología: A partir de datos de expresión génica provenientes de experimentos de micromatrices de ADN, disponibles en la base de datos del proyecto cerebro humano del Atlas del Cerebro del "Allen Institute for Brain Sciences", se construyeron los perfiles globales de expresión de 38 genes DSCR a lo largo de 24 subestructuras de los Núcleos Cerebrales y 18 del Lóbulo Lím

Resultados: Se determinó una expresión diferencial de estos genes a lo largo de las estructuras analizadas, además de registrar mayores niveles de transcripción global en ciertas áreas del cerebro, las cuales parecen estar asociadas con diversos procesos de aprendizaje y memoria. Se correlacionó la transcripción diferencial con la localización cerebral y su potencial papel funcional.

Conclusiones: De acuerdo con la correlación anatómica con la expresión diferencial de los genes DSCR, es posible plantear que la sobreexpresión de algunos de estos genes en las estructuras de los núcleos cerebrales y del lóbulo límbico analizadas, sería un factor importante en la desregulación de sus funciones asociadas, conllevando a disfunciones de aprendizaje, memoria y habilidades motoras. Palabras clave: Cerebro; Expresión de genes; Región crítica del Síndrome de Down; PCP4; KCNJ6.

P431

Calidad y Seguridad

Implantación de un *check list* para pacientes que ingresan desde Servicio de Urgencias

Irene Gil Hernández, Claudia Orden Rueda, Jesús González Pérez, Ana Bergua Martínez, Aránzazu Garza Espí, Elena Sancho Gracia
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción y Objetivos: Estandarizar el pase de los pacientes ingresados desde la Unidad de Urgencias de nuestro hospital es uno de los retos actuales, con el fin de mejorar la transmisión de información de dichos pacientes y tratar de disminuir errores de comunicación que frecuentemente causan riesgos para la seguridad del paciente.

Métodos: Creamos una lista de verificación o "checklist" como herramienta de ayuda para el pase o "handoff" de los pacientes que ingresan desde la Unidad de Urgencias. Esta herramienta se utiliza de manera prospectiva durante los meses de Diciembre de 2013-Enero 2014, con el fin de detectar posibles puntos de mejora e implantarlo en un futuro próximo. Este listado de verificación consta de varias secciones bien definidas que se recogen en la página 2 de este documento (ANEXO 1).

Resultados: Se realizó en 57 ocasiones, objetivándose que en el 91,2% de los casos se codificó adecuadamente cada diagnóstico. En el 96,5% hubo consenso con los pediatras de la planta, el 100% de los pacientes fue acompañado por el personal sanitario requerido. Se registraron en el informe de Urgencias las constantes previas al ingreso en el 70%(40), la exploración física previa a su ingreso en planta en el 47%(27) y en el 66,6%(39) el último tratamiento pautado en la Urgencia. El 100% de los pacientes ingresó con el tratamiento pautado. Sólo el 52% tenía ya realizados los volantes para realización de pruebas complementarias y/o interconsultas.

Conclusiones: Desde el uso de esta herramienta se revisa de manera sistematizada y continua el manejo de cada paciente ingresado requiriéndose una mayor implicación de todo el Servicio. Se observó, de manera subjetiva, una mejora en la recogida de datos y en el traspaso de información acerca de los pacientes desde el anuncio del inicio de esta herramienta como elemento de mejora. Gracias a la detección de errores a través del "checklist" se evita la pérdida de información relevante acerca de la situación clínica del paciente. Se trata de un proyecto de mejora que se perfeccionará en un futuro próximo con la participación de todos los estamentos implicados en la Urgencia.

Anexo I. Check list para pacientes que ingresan desde servicio de urgencias

DATOS

Identificación del paciente?

Diagnóstico codificado?

TRASLADO

Servicio de destino?

Asignación de cama por enfermera?

Consenso con residente de planta o adjunto de planta?

Celador?

Acompañante de personal médico si precisa?

Material de estabilización si precisa para el traslado?

Material terapéutico si precisa para el traslado?

REGISTRO EN EL INFORME

Registro de constantes previo al ingreso?

Exploración previa al ingreso?

Último tratamiento pautado en urgencias (hora registrada)?

Interconsultas pendientes?

Resultado de pruebas complementarias realizadas?

Constancia de pruebas pendientes?

Tratamiento pautado para el ingreso?

Volantes de peticiones para cursar?

P432

Propuesta de un protocolo de inserción de las sondas naso/orogástricas para aumentar la seguridad en niños. De la tradición a la Enfermería basada en la evidencia

Gloria Guerrero Márquez, Ana Martínez Serrano, Concepción Míguez Navarro

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción y Objetivos: La inserción de una sonda naso/orogástrica es un procedimiento frecuente en los servicios de hospitalización y de urgencias pediátricos. La colocación a ciegas de las sondas tiene un porcentaje de colocación incorrecta entre el 4,7 y el 69% según la bi-

bliografía revisada. El uso de métodos basados en la tradición (como la auscultación de aire gástrico, medición de la sonda a introducir mediante referencias anatómicas, etc.) se imponen a métodos basados en la evidencia científica (medición del pH y tallaje del niño para determinar la longitud de sonda a introducir). A pesar de que las sondas mal colocadas o desplazadas de su colocación inicial están asociadas a aumento de la mortalidad y la morbilidad intrahospitalaria, muchas enfermeras desconocen sus potenciales riesgos de inserción y posterior manejo. **Objetivos:** Obtener un algoritmo de inserción a ciegas basado en la evidencia científica de las sondas naso/orogástricas que garantice la seguridad del paciente pediátrico.

Métodos: Se hace una revisión bibliográfica sobre el cálculo de la longitud de la sonda a introducir y la fiabilidad de los métodos de comprobación más utilizados de la inserción de las sondas naso/orogástricas (auscultación de aire en cámara gástrica, observar signos/síntomas respiratorios, características del aspirado, medición del pH, capnografía, Rx de torax)

Resultados: Se establece un algoritmo de inserción de sondas naso/orogástricas basado en la evidencia científica para aumentar la seguridad del paciente pediátrico.

Conclusiones: Debe utilizarse la talla del niño para determinar la longitud de sonda a introducir en lugar del método de utilización de referencias anatómicas. El método de comprobación mediante auscultación de cámara gástrica no es seguro y debería ser retirado de los protocolos donde aún se contemple. La medición del pH del contenido gástrico y, en caso de no obtenerlo, la realización de rx de torax son los métodos más seguros para la comprobación de la colocación de la sonda gástrica.

CARDIOLOGÍA

P433

Adaptación al medio hospitalario en paciente pediátrico con patología cardíaca

M.^a Dolores López de la Isidra Sánchez Ajofrín, Laura García Ramos, María Galindo Ferrer, Ana Yanguas Gómez
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Introducción: Paciente de 17 años, con secuela neurológica post - PCR (con hemiparesia derecha y trastornos de conducta), intervenido por cambio de marcapasos e implantación de válvula pulmonar en la planta de hospitalización pediátrica.

Resumen del caso: OBJETIVOS Mejorar la capacidad de comunicación verbal y expresión de sentimientos del paciente y familia hacia el personal sanitario durante su última estancia hospitalaria MATERIAL Y MÉTODO Para la presentación del caso clínico se accedió a la historia clínica del paciente en el Hospital y a través de una entrevista personal con los padres obtuvimos todos los datos. En el caso que presentamos hemos trabajado según los patrones funcionales de Marjory Gordon y usando las taxonomías NANDA (North American Nursing Diagnosis Association), NIC (Nursing Interventions Classification) y NOC (Nursing Outcomes Classification). La búsqueda bibliográfica fue realizada utilizando las palabras claves: Gordon, pediatría, social, terapia. RESULTADOS El paciente muestra un deterioro de la integración social con observación de empleo de conductas de interacción social ineficaces, se procedió a la proposición y ejecución de intervenciones con el fin de desarrollar habilidades sociales mediante una modificación conductual, inclusión en actividades como terapia de entretimiento y conseguir una potenciación del autoestima. Logró ubicarse correctamente en espacio y tiempo antes del alta como conocer el día, el significado y las actividades al alta. Mantuvo una relación de confianza y seguridad con el personal sanitario del personal. Manifestó las acciones que realizaría a corto plazo tras el alta; su familia lo confirmó.

Conclusiones/Comentarios: Este caso clínico nos ayuda a conseguir una visión biopsicosocial de nuestro paciente para profundizar en sus necesidades específicas y elevar los cuidados evaluados en un futuro a un nivel asistencial. Es necesario conseguir una coordinación entre el ámbito sanitario y social para así obtener unos mejores resultados en el desarrollo del niño, a través de una planificación y asesoramiento entre el hospital de referencia, atención primaria de la Comunidad Autónoma y el centro social de día

P434

Cardiopatía reumática: una realidad frecuente a nivel mundial

María Artigas Clemente, Helena Navarro González, Elena Faci Alcalde, Abdallah Soud, Shiko Kiñyua, Marta Taida García Ascaso
Hospital Pediátrico Pablo Horstmann, Lamu, Kenia

Introducción y Objetivos: La cardiopatía reumática está causada por lesiones de las válvulas cardíacas y del miocardio como consecuencia de una inflamación y cicatriz ocasionada por una reacción inmunológica secundaria a una infección por el estreptococo beta-hemolítico grupo A. Desde hace varias décadas no se han detectado casos de valvulopatía reumática en niños españoles. Sin embargo, existe una alarma nacional por la reaparición de la fiebre reumática en nuestro medio, por lo que hace pensar que la valvulopatía reumática podría reaparecer. Es importante tener en cuenta la etiología, la profilaxis y el diagnóstico precoz por las graves consecuencias que puede conllevar su diagnóstico tardío. El objetivo de este estudio es dar a conocer la casuística de la valvulopatía por fiebre reumática en una población pediátrica en un país en vías de desarrollo así como su tratamiento y evolución.

Métodos: Se realiza un estudio descriptivo de los pacientes afectados de valvulopatía reumática en seguimiento en un Hospital Pediátrico en una zona rural de un país con recursos humanos y materiales limitados en el contexto de un proyecto de cooperación internacional.

Resultados: En este Hospital Pediátrico se controlan un total de 48 niños con patología cardíaca. De éstos el 15% presentan valvulopatía por fiebre reumática. De los 7 pacientes afectados de valvulopatía reumática, 6 son mujeres y todos ellos fueron diagnosticados entre los 7 a 17 años de edad. En todos los casos se observó una afectación de la válvula mitral, 5 de ellos asociados a valvulopatía aórtica, de los que 4 también asociaba alteración funcional de la válvula tricuspídea y sólo uno pulmonar. En todos los casos el tratamiento médico pautado fue penicilina junto con furosemida, espironolactona, digoxina, IECAs y aspirina. Dos de los pacientes han sido operados con éxito y uno está pendiente de intervención en España. No se ha producido ningún fallecimiento.

Conclusiones: En los países en vías de desarrollo la fiebre reumática continúa siendo una enfermedad endémica, siendo la causa más importante de enfermedad cardíaca adquirida en jóvenes adultos. Consideramos que lo importante de este estudio es recordar las secuelas cardíacas de la fiebre reumática, principalmente de origen valvular. Debido a la reaparición de los casos de esta

enfermedad en España es imprescindible el diagnóstico precoz y el correcto tratamiento en virtud de la prevención de las terribles consecuencias de la misma.

P435

Cor triatriatum izquierdo: una rara cardiopatía congénita

Blanca Hernández Macho, Miryam García del Saz, Soledad Jiménez Casso, M.^a Jesús del Cerro Marín, Sinziana Stanescu

Hospital General de Segovia, Segovia; Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Introducción: El cor triatriatum izquierdo es una anomalía cardíaca congénita extremadamente rara que supone entre un 0,04 y un 0,1% de las cardiopatías congénitas. Se presenta de forma aislada en un 30% de los casos, asociándose a otras anomalías cardíacas estructurales en el resto, siendo las más frecuentes el DAP, CIA y el drenaje pulmonar venoso anómalo parcial (DPVAP). Embriológicamente se trata de un fallo de la incorporación de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda (AI) formando una AI accesoria, que corresponde con la vena pulmonar común dilatada, separada de la verdadera aurícula por un septo fibromuscular con una fenestración. La amplitud de dicha abertura y la asociación con otras anomalías cardíacas condicionan las manifestaciones clínicas de hipertensión venosa pulmonar, simulando las de una estenosis mitral. Siempre está indicada la corrección quirúrgica con resección de la membrana fibromuscular anómala, junto con la corrección de las anomalías cardíacas asociadas. Presentamos un caso de un paciente de 5 años, asintomático y con buen desarrollo ponderoestatural hasta el momento previo al diagnóstico de cor triatriatum asociado a un DPVAP.

Resumen del caso: Paciente de 5 años que consulta por episodio autolimitado de taquicardia y dolor torácico con el ejercicio. AP: soplo inocente transitorio del recién nacido con ecocardiograma sin hallazgos. EF: peso 16,5 kg; TA 76/39. AC: soplo sistólico II/VI en BEI irradiado a foco pulmonar. Resto normal. ECG: ritmo sinusal, BIRD. Ecocardiograma: DVPAP de venas pulmonares izquierdas a vena vertical-innominada-cava superior. FOP y leve dilatación de cavidades derechas. Presión pulmonar normal. Contractilidad del VI normal. Rx torax: aumento de la vascularización pulmonar. Silueta cardíaca normal. Imágenes compatibles con vena vertical y cava superior dilatada. Cateterismo: DVPAP de venas pulmonares izquierdas a vena innominada y cor triatriatum izquierdo que determina obstrucción al drenaje de las venas pulmonares derechas. Juicio clínico: DVPAP a vena innominada y cor triatriatum izquierdo con leve repercusión hemodinámica.

Conclusiones/Comentarios: El diagnóstico de esta rara anomalía congénita es difícil en el periodo neonatal por su baja incidencia y su escasa repercusión clínica, sobre todo si la abertura de la membrana fibromuscular anómala es amplia. En nuestro caso además de la obstrucción al drenaje de las venas pulmonares derechas se asocia la dilatación de cavidades derechas debido al DPVAP aso-

ciado. La evolución clínica tras la corrección quirúrgica es favorable con regresión de la HTVP si se realiza de forma precoz, condicionada también por las otras anomalías cardíacas asociadas.

P436

Diclofenaco como causa de constricción ductal intraútero

Cristina Fuertes Rodrigo, Lidia Cardiel Valiente, Pilar Roncales Samanes, Ariazna Ayerza Casas, Marta López Ramón, Lorenzo Jiménez Montañes

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: El ductus arterioso (DA) es un vaso de gran importancia en el feto ya que existe vasoconstricción de la circulación arterial pulmonar, por lo que sólo un 5% de la sangre que sale del ventrículo derecho (VD) pasa por dicha circulación; el resto, pasa a la circulación sistémica a través de los diferentes bypass que existen en el feto (foramen oval y DA). El cierre intrauterino del DA es una situación infrecuente que produce sobrecarga de cavidades derechas y fallo cardíaco fetal. En la mayoría de los casos se ha relacionado con el uso materno de indometacina, pero también con el uso de otros anti-inflamatorios no esteroideos (AINEs).

Resumen del caso: Se presenta el caso de una mujer de 40 años, embarazada de 35 semanas, que acude a consulta remitida desde el servicio de Obstetricia por hallazgo en la ecografía del tercer trimestre dilatación del VD. En la anamnesis destaca que, debido a una lumbalgia, se inició tratamiento con Diclofenaco (una dosis intramuscular y posteriormente 50mg/8h oral durante 12 días) al no mejorar pese a tratamiento con Paracetamol. Se realiza ecografía fetal evidenciándose insuficiencia pulmonar moderada y tricúspide severa. A nivel distal del DA se observa una constricción que produce un flujo continuo y acelerado. Ante estos hallazgos se recomienda suspender el tratamiento con Diclofenaco. En las siguientes ecocardiografías fetales se objetiva importante mejoría con desaparición del flujo continuo en el DA y normalización de las velocidades, mejorando también las insuficiencias valvulares. Al nacimiento presenta insuficiencia tricúspide moderada y un VD ligeramente hipertrófico con adecuada contractilidad. Actualmente se siguen controles del recién nacido en consulta.

Conclusiones/Comentarios: La constricción intrauterina del DA es un fenómeno infrecuente. La incidencia de esta entidad podría estar infraestimada ya que en la mayoría de los casos no existe sintomatología asociada pero hay que tener en cuenta que, en casos severos, puede ocasionar fallo cardíaco derecho y muerte fetal. Este fenómeno se ha asociado con la exposición materna a indometacina (fármaco antagonista de prostaglandinas, eicosanoides encargados, entre otros factores, de mantener el DA abierto), pero cada vez hay más casos de constricción ductal intraútero relacionada con el uso de otros AINEs. Otras causas de este fenómeno pueden ser cardiopatías estructurales (Fallot, tronco arterioso...). Actualmente el uso de la ecocardiografía doppler permite diagnosticar casos de constricción ductal no severos en

los que, si se pueden identificar los factores desencadenantes, podemos actuar para evitar un cierre completo.



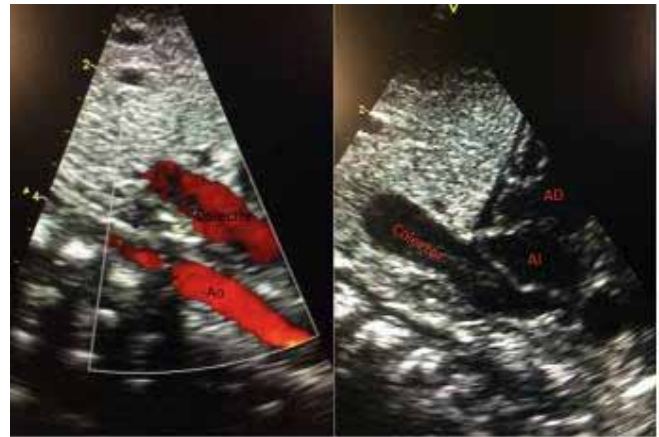
P437 Drenaje venoso pulmonar anómalo total. Diagnóstico casual

Miguel Carmona Belda, Mikael Lorite Reggiori, Silvia Escribà Bori, M.^a Ángeles de la Fuente Sánchez, Fernando García Algas, Joan Figuerola Mulet
Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca

Introducción: El drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) es una cardiopatía compleja poco frecuente, con una incidencia de 0,6-1.2 por cada 10.000 recién nacidos, en la que las cuatro venas pulmonares se conectan a venas sistémicas, aurícula derecha o seno coronario. La forma de presentación clínica depende en gran medida de la presencia y el grado de obstrucción del drenaje pulmonar. Aunque la cianosis y la dificultad respiratoria suelen ser la forma de presentación clínica más frecuente, en algunas ocasiones se presenta de manera caprichosa. Según el estudio realizado por Seale et al., en el que se estudiaron 422 pacientes con DVPAT, la mediana de la edad de presentación fue de 14 días de vida (0 y 3,1 años), siendo importante para el diagnóstico, que el pediatra tenga en mente esta entidad dada la necesidad de corrección quirúrgica inmediata. Presentamos dos casos clínicos en los que el diagnóstico de DVPAT fue de manera casual, siendo una serie de desencadenantes los que permitieron su diagnóstico final.

Resumen del caso: Caso 1: Neonato de 15 días de vida con peso de 3.020 gr. Nacido a término, con peso al nacimiento de 3150gr que ingresa para estudio de vómitos persistentes de 24 horas de evolución y estancamiento ponderal. Se realiza tránsito gastro-esofágico en el que se evidencia reflujo gastroesofágico masivo iniciando dificultad respiratoria durante el procedimiento. Se sospecha broncoaspiración, precisando soporte respiratorio con ventilación mecánica invasiva. En ecografía abdominal se evidencia dilatación importante del sistema porta y venas suprahepáticas. En intensivos se solicita ecocardiografía que objetiva la presencia de drenaje venoso anómalo total infradiaphragmático. Caso 2: Neonato, recién nacido a término, peso al nacer de 2.500 gr, CIR armónico, que presenta hiperbilirrubinemia no isoimmune persistente, taquipnea y pérdida de peso. A los 8 días de vida en control de ecografía abdominal se visualizaba hemorragia suprarrenal y vena porta prominente. Se solicita ecocardiografía donde se aprecia drenaje de venas pulmonares a colector común que desciende por detrás de la aurícula izquierda hasta llegar al sistema porta.

Conclusiones/Comentarios: Estos dos casos ilustran formas de presentación atípica de esta entidad. Aunque la cianosis y la dificultad respiratoria son los signos clínicos más frecuentes en la presentación del DVPAT, es muy importante que el pediatra piense también en esta entidad después del periodo neonatal inmediato, en lactantes con taquipnea, disminución de la ingesta y estancamiento ponderal.



P438 Flutter neonatal auricular

Monika Kret Trojnar, Clara Calbet Ferré, Alberto Vicente Quesada, Inés Porcar Cardona, Cristina Marimón Blanch, Joaquin Escribano Subías
Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Tarragona

Introducción: El flutter auricular es una entidad muy infrecuente en niños, apareciendo habitualmente como complicación de cirugía cardíaca, siendo más raro en pacientes con corazón estructuralmente normal. En estos casos suele presentarse en periodo fetal y persistir tras el parto.

Resumen del caso: Neonato de sexo masculino derivado a nuestro centro a los dos días de vida para valoración cardiológica. Fruto de un primer embarazo, hijo de madre con taquicardia no filiada en tratamiento con betabloqueantes. Embarazo bien controlado, sin factores de riesgo. Cesárea urgente por taquicardia fetal sostenida que se mantiene tras el parto. En el electrocardiograma se objetiva taquicardia supraventricular con frecuencia de 180-190 lpm que se mantiene durante las dos primeras horas de vida y cede espontáneamente de forma súbita con la toma de un biberón. En la revisión posterior del electrocardiograma se diagnostica de flutter auricular. A la llegada a nuestro centro se realiza analítica (elevación de troponina T y CK), ecocardiograma que descarta cardiopatía estructural y electrocardiograma (ritmo sinusal sin alteraciones). Durante el ingreso se objetivan cifras de troponina T persistentemente elevadas (máx. 115 ng/dl), con descenso progresivo, pero sin normalización al alta. Se realiza estudio etiológico con ecocardiografías seriadas (arterias coronarias anatómicamente normales, sin alteración de la función cardíaca) y estudio Holter (descarta taquicardias patológicas). Clínicamente estable en todo momento, sin presentar recidivas, por lo que se da de

alta. Actualmente, al mes de vida, no presenta clínica y sigue controles por cardiología pediátrica.

Conclusiones/Comentarios: Dada la vulnerabilidad del miocardio neonatal las taquicardias sostenidas en este periodo se asocian con morbilidad significativa. Sin embargo la mortalidad está relacionada con otras patologías intercurrentes. Típicamente cursan con clínica de fallo cardíaco, que puede manifestarse desde taquipnea y dificultad para alimentación, hasta shock cardiogénico. La más común es la taquicardia supraventricular por mecanismo de re-entrada intranodal. El flutter auricular es infrecuente. Está producido por un mecanismo de macroreentrada en la aurícula derecha. La frecuencia auricular suele ser de 330-500, y la ventricular de 190-240. El tratamiento de elección en la fase aguda es la cardioversión eléctrica. La recurrencia en recién nacidos sin cardiopatía de base es muy baja y el tratamiento crónico no suele ser necesario.

P439

Intoxicación por flecainida secundaria a un error terapéutico

Silvia Devesa Méndez, Ainara Sierra Picón, Ana Rosalina Partidas Perich, Xabier Hernández Fernández, Clara Mañanes Negro, Raul Rodriguez Serrano
Hospital Universitario Basurto, Vizcaya

Introducción: La flecainida es un antiarrítmico de clase IC usado para la prevención de arritmias ventriculares malignas y de taquicardias supraventriculares en pacientes preferentemente sin cardiopatía estructural. A pesar de tener un bajo margen de seguridad, la intoxicación por este fármaco es rara, aunque presenta una mortalidad alta debido a su efecto proarritmogénico.

Resumen del caso: Neonato de un día de vida ingresado en la Unidad Neonatal para control y tratamiento de TPSV, diagnosticada en el examen rutinario a las 2 horas de vida. Se inicia tratamiento de mantenimiento con flecainida iv y en varias ocasiones precisa bolos puntuales de adenosina para revertir los escapes del ritmo sinusal. A las 12 horas del ingreso, tras la administración de flecainida iv, se objetiva una bradicardia de hasta 80 lpm con hipotensión y mala perfusión periférica, acompañándose en el monitor electrocardiográfico de una disociación idioventricular con QRS ancho y QTc alargado. Ante estos datos clínicos se plantea la posibilidad de sobredosificación de flecainida, que posteriormente es confirmada al comprobar la administración de diez veces más la dosis pautada del antiarrítmico. Se inicia el tratamiento con la administración de un bolo de amiodarona a 5 mg/kg y como medida de soporte se comienza la alcalinización del pH con altas dosis de bicarbonato sódico. El seguimiento por monitorización electrocardiográfica muestra un estrechamiento progresivo del complejo QRS con disminución del QTc junto con la normalización de los parámetros hemodinámicos. Pasadas 30 horas del inicio del tratamiento se evidencia un patrón electrocardiográfico normal sin presentar datos de alcalosis metabólica. La evolución fue favorable y se pudo dar de alta sin incidencias.

Conclusiones/Comentarios: La incidencia de intoxicación por flecainida es baja, sobre todo en la edad pediátrica; pero igualmente grave, por lo que es importante reconocer los cambios hemodinámicos y electrocardiográficos que produce. No hay antídoto específico, aunque el uso de bicarbonato sódico como medida de soporte puede ser beneficioso en estos casos.

P440

Manejo clínico del síncope vasovagal cardioinhibitorio en niños. A propósito de un caso

Rebeca Sánchez Salmador, Ana Isabel Usano Carrasco, Sara Rodríguez López, Sara Ruiz González, Ana Siles Sánchez-Manjavacas
Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid

Introducción: el síncope es una pérdida transitoria del conocimiento debida a una hipoperfusión cerebral global de inicio rápido, duración corta y recuperación espontánea completa. Tiene una prevalencia elevada y la etiología más frecuente es la neuromediada. En el síncope reflejo se produce vasodilatación y/o bradicardia cuando los reflejos cardiovasculares se vuelven intermitentemente inadecuados. Dentro de éste, el más frecuente en niños es el vasovagal, provocado por emoción o estrés ortostático. En la mayoría de los casos, el diagnóstico se basa en la historia clínica, exploración física y ECG. En ocasiones precisa evaluación neurológica y cardiológica y una prueba de mesa basculante donde se objetiva una etiología mixta (hipotensión y bradicardización) siendo muy rara la asistolia.

Resumen del caso: paciente de 4 años remitido a la consulta de cardiología por síncope recurrentes. Evaluado en la consulta de neuropediatría con analítica, EEG y RM craneal normales. En los últimos 6 meses ha presentado 2 episodios presincopeales y 3 síncopeales, dos de ellos convulsivos, cuando le han hablado de extracciones dentarias. Asintomático cardiológicamente. Sin antecedentes familiares de cardiopatía congénita ni muerte súbita. Padre diagnosticado de síncope vasovagales cardioinhibitorios (asistolia de segundos tras administración de nitroglicerina en prueba de mesa basculante) desencadenados con visualización de sangre. Exploración Física: Normal. Pruebas complementarias: ECG: Normal: no signos de preexcitación, ni alteraciones de la repolarización; intervalos QTc y PR normales. Ecocardiografía: No se objetiva patología cardíaca estructural ni funcional. Ante la sospecha de síncope vasovagal se realiza prueba de mesa basculante para confirmación, estratificación de riesgo y orientación del tratamiento. Durante los primeros 15 minutos (bipedestación a 60°) mantiene TA y FC normales. Al hablarle de extracciones dentarias se produce brusca asistolia de 42 segundos con hipertensión y relajación de esfínteres que recupera con masaje cardíaco y ventilación. Posteriormente postcrítico durante unos minutos. Ante el diagnóstico de síncope vasovagal cardioinhibitorio puro nos planteamos el manejo terapéutico. No existen estudios que abalen el uso de fármacos en estos pacientes y la indicación de marcapasos en niños es controvertida. Cuando los síncopeales tienen un desencadenan-

te concreto, como en nuestro paciente, evitar dicho desencadenante y la terapia conductista son las opciones terapéuticas más indicadas.

Conclusiones/Comentarios: 1. El síncope vasovagal es la causa más frecuente de síncope en niños y jóvenes. 2. En la mayoría de los casos son episodios poco recurrentes que con maniobras conservadoras (ingesta de líquidos y sal, maniobras de contrapresión...) se pueden controlar. 3. El tratamiento del síncope vasovagal cardioinhibitorio en niños no está claramente establecido.

P441

Miocardopatía dilatada como forma de presentación de la coartación de aorta. Un caso de difícil diagnóstico

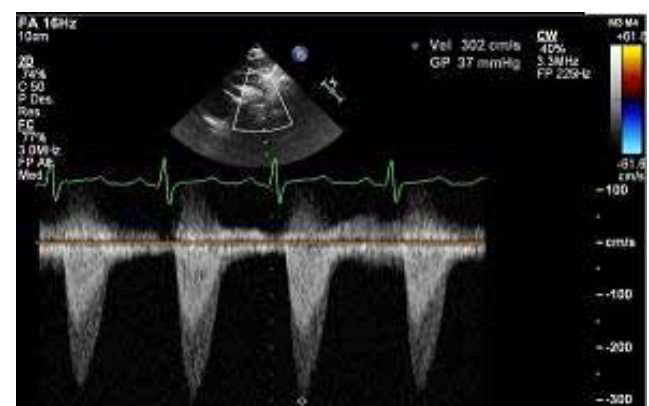
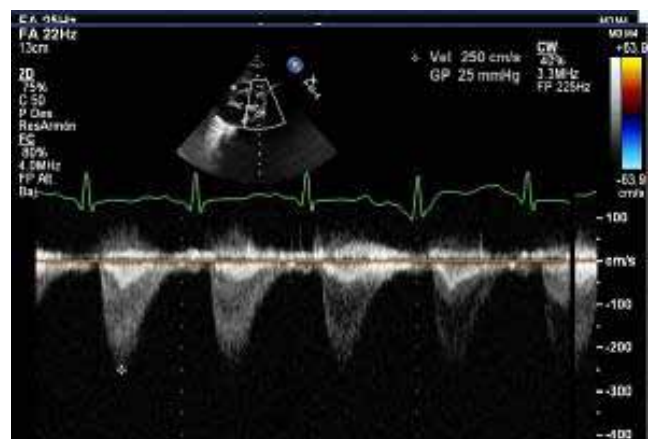
M.^a de las Nieves Velasco Forte, M.^a José Moreno Valera, Antonio Moruno Tirado, Josefina Grueso Montero, Alejandro Adsuar Gómez, José Santos de Soto
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

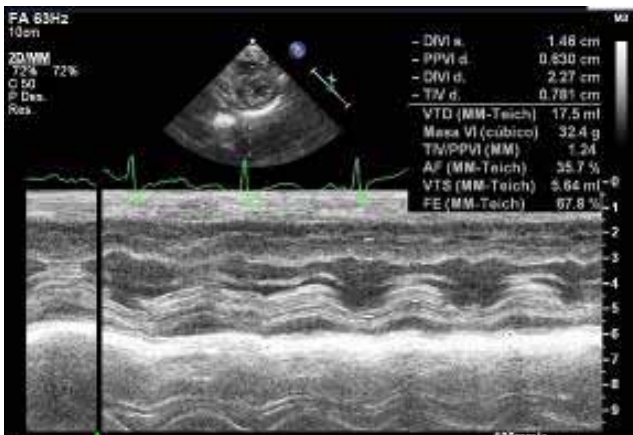
Introducción: La coartación de aorta es una entidad frecuente, representa el 8-10% de las cardiopatías congénitas. En los casos más severos cursa con shock cardiogénico en neonatos o insuficiencia cardíaca, sin embargo, en numerosas ocasiones se detecta a través de una exploración física realizada por otros motivos, mediante la auscultación de un soplo interescapular, pulsos atenuados en miembros inferiores o hipertensión arterial. La miocardopatía dilatada se caracteriza por la disfunción y dilatación del ventrículo izquierdo o de ambos ventrículos, adquiriendo aquel forma globular, por enfermedad primaria del miocardio.

Resumen del caso: Presentamos un lactante de 2 meses de edad, que ingresó por irritabilidad y dificultad respiratoria, más acusada durante el esfuerzo. En la exploración presentaba soplo sistólico II/VI en región interescapular, hepatomegalia de 3 centímetros, pulsos débiles en los cuatro miembros y tensiones arteriales elevadas (120/60 mmHg) en miembros superiores con poca diferencia con los inferiores. En los exámenes complementarios se evidenciaron cardiomegalia; NT-ProBNP 21.156 pg/ml, troponina T ultrasensible 106 ng/l; hipertrofia biventricular en su ECG; y en la ecocardiografía VI dilatado, con severa afectación de la función sistólica (FA 12%, FE <30%), insuficiencia mitral leve, estrechamiento circunscrito del istmo aórtico con gradiente de 25 mmHg y leve extensión diastólica y ductus cerrado. El estudio de enfermedades metabólicas que ocasionan miocardopatía fue normal. Se inició tratamiento inotrópico y diurético intravenoso, con escasa mejoría de la función ventricular y aumento del gradiente en el istmo aórtico (35 mmHg). Tras diagnóstico de coartación de aorta se interviene urgentemente realizándose coartectomía y anastomosis término-terminal, teniendo una evolución postoperatoria favorable. Al alta, 15 días después, persistía disfunción ventricular severa (FA 17%, FE 32%), precisando tratamiento con digoxina, furosemida, enalapril, espirolactona y AAS. En el seguimiento posterior se constata mejoría progresiva de la contractilidad ventricular, normalizándose 5 meses después (FA 35%, FE: 65%), así como regreso de la

dilatación del ventrículo izquierdo y descenso del NT-ProBNP hasta valores normales en la actualidad.

Conclusiones/Comentarios: La miocardopatía dilatada del lactante tiene una etiología diversa, (neuromuscular metabólica, idiopática), la mayoría de mal pronóstico. Queremos resaltar con nuestra comunicación, la necesidad de descartar cuidadosamente la coartación de aorta como origen de una "miocardopatía dilatada idiopática" a estas edades, ya que tanto la clínica como los hallazgos ecocardiográficos pueden estar muy atenuados en presencia de disfunción sistólica ventricular extrema, puesto que la evolución tras la cirugía correspondiente es óptima.





P442

Miocardiopatía hipertrófica en el lactante: una patología letal

Ana Isabel Valladares Díaz, M.^a Soledad Jiménez Casso, Diana Folgado Toledo, Blanca M.^a Moreno Vicente-Arche, Mercedes Martínez-Pardo Casanova, Cristina de las Heras Díaz Varela

Hospital General de Segovia, Segovia



Introducción: La miocardiopatía hipertrófica (MCH) se define como un síndrome de etiología multifactorial que se manifiesta por hipertrofia miocárdica. Puede tratarse de una enfermedad genética autosómica dominante con afectación de la organización de las fibras del sarcómero, o formar parte de una enfermedad multisistémica, genética o metabólica. Presenta una incidencia del 0.05-0.2% en la población general, siendo responsable del 4-6% de las muertes súbitas producidas en el período adolescente.

Resumen del caso: Presentamos dos lactantes con diagnóstico inicial de MCH, en los que el algoritmo diferencial concluyó una enfermedad sistémica de base con desenlace fatal. 1. Lactante de un mes de edad, segunda hija de padres sanos no consanguíneos, no antecedentes de interés. Nacida y diagnosticada de hipertrofia de ventrículo izquierdo (HVI) y Ductus Arterioso Persistente en otro centro. Acude a nuestra consulta al mes de edad. Exploración física normal salvo leve hepatomegalia. Remitida a centro de referencia. Analítica: elevación de transaminasas y enzimas musculares, sin acidosis láctica ni hipoglucemia. Se inicia estudio metabólico orientado a descartar enfermedades de depósito. Se obtuvieron unos valores de alfa-glucosidasa ácida total linfocitaria muy disminuidos (0.04nmol/min/mgr prot, rango de referencia: 0.15-1). Diagnóstico: glucogenosis tipo II (enfermedad de Pompe). Empeoramiento progresivo, con fracción de eyección (FE) del 36%. Recibe la primera dosis de tratamiento enzimático sustitutivo, pero la paciente fallece de forma súbita en su domicilio a los 7 meses de edad. 2. Lactante de 5 meses de edad, prematura de 35 semanas, segundo gemelo. Padres consanguíneos. Hipoglucemia neonatal transitoria. Escasa ganancia ponderal, hipotonía y retraso psicomotor, disnea leve y fatiga con las tomas. Ingres a los 5 meses de vida en insuficiencia cardíaca congestiva, con acidosis metabólica grave y MCH (FE 30%). Tras estabilización en UCIP se inicia estudio metabólico, el cual

sugiere afectación multiorgánica de diferentes vías metabólicas, con probable diagnóstico de citopatía mitocondrial. La paciente fallece a los 6 meses de edad por descompensación cardíaca durante un proceso infeccioso.

Conclusiones/Comentarios: La MCH es un diagnóstico poco frecuente en el área pediátrica; la presencia de dicha patología en un lactante hijo de madre no diabética tiene mal pronóstico. Ante este hallazgo debemos estar alerta y descartar de forma invariable la existencia de una enfermedad sistémica de base, con el fin de iniciar un tratamiento precoz (si existe) que mejore el pronóstico, y plantear la posibilidad de realizar consejo genético a los familiares.

P443

Miocarditis, ¿cuándo la sospechamos?

Clara Calbet Ferré, Monika Kret Trojnar, Alejandra Manchola Linero, Rosa Collell Hernández, Cristina Marimón Blanch, Joaquín Escribano Subías

Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Tarragona

Introducción: La miocarditis es una inflamación del músculo cardíaco, de etiología variable, habitualmente tras un proceso viral. La clínica es heterogénea; desde un hallazgo casual en el electrocardiograma (ECG) hasta un fallo cardíaco con sintomatología aguda. Un 30% pueden evolucionar a miocardiopatía dilatada siendo la causa más frecuente de trasplante cardíaco en pediatría.

Resumen del caso: Presentamos 4 casos de miocarditis con diferente forma de presentación: Caso 1: Lactante de 16 meses que presenta inapetencia, apatía y tos de 5 días. Al explorarlo destaca ritmo de galope, polipnea y hepatomegalia. Presenta alteración de la repolarización en ECG con elevación de troponina T, cardiomegalia y congestión pulmonar en radiografía de tórax. Se realiza ecocardiografía que evidencia disminución de fracción eyección (FE) (15-20%), con insuficiencia mitral (IM) moderada y leve derrame pericárdico. La RMN evidencia edema miocárdico. Presenta evolución clínica favorable con recuperación de la función ventricular. Caso 2: Lactante de 11 meses que acude a urgencias por taquicardia y taquipnea de unas 4 horas de evolución. Presenta mal estado general, palidez, cianosis central y periférica, pulsos periféricos débiles, hepatomegalia e hipotensión arterial. La analítica sanguínea muestra acidosis metabólica, insuficiencia renal y troponina T en límite superior. En ecocardiografía hay disminución de FE y leve IM. Evoluciona de forma favorable con recuperación de función ventricular. Caso 3: Lactante de 9 meses acude a urgencias por arritmia detectada por el pediatra asociada a fiebre de 24 horas, con exploración física normal. En ECG se observa extrasistolia ventricular frecuente, con dobletes y algunos tripletes. La troponina T y radiografía de tórax son normales. Función ventricular conservada (FE 76%) con IM leve y derrame pericárdico. La RMN no es concluyente. Presenta evolución clínica favorable con desaparición de la arritmia tras iniciar tratamiento con amiodarona. Caso 4: Niña de 14 años que presenta 4 episodios de dolor torácico opresivo que irradia a brazo

izquierdo con náuseas, vómitos y sensación de mareo. Exploración física, radiografía de tórax y ecocardiografía normales. Presenta troponina T elevada y en ECG se observa elevación del ST a DII, DIII y AVF. RMN compatible con miocarditis aguda. Al alta FE de 49% que se recupera posteriormente.

Conclusiones/Comentarios: La miocarditis se puede presentar con gran heterogeneidad clínica siendo la principal causa de miocardiopatía dilatada. El pronóstico es incierto. Hasta un 50-60% de los pacientes presenta una recuperación espontánea. Las pruebas de imagen son esenciales en su diagnóstico. La RMN ha mejorado la sensibilidad diagnóstica.

P444

Síncope de origen cardíaco en niña previamente sana

Esther Latorre Martínez, Clara Calbet Ferré, Monika Kret Trojnar, Cristina Marimón Blanch, Neus Rius Gordillo, Joaquín Escribano Subías

Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Tarragona

Introducción: El síncope se define como la pérdida transitoria de la consciencia y del tono postural, con recuperación espontánea rápida y completa. Aunque el vasovagal es el más frecuente, es importante identificar los síncope debidos a causas potencialmente graves que podrían poner en riesgo la vida del paciente.

Resumen del caso: Niña de 7 años, con antecedentes de convulsiones febriles atípicas hasta los 4 años de edad, que consulta por dos episodios sincopales ocurridos en un intervalo de unos 20 minutos entre ambos. No presenta otra sintomatología asociada. Se realiza ECG objetivándose bradicardia sinusal con bloqueo auriculo-ventricular (BAV) de primer grado (ritmo sinusal a 40 latidos por minuto, PR 0.28 segundos). En la analítica y radiografía de tórax no se observan alteraciones. Se deja en observación bajo monitorización evidenciándose una interrupción brusca de la conducción auriculo-ventricular de unos 6 segundos de duración, con varias ondas P consecutivas sin ritmo de escape ventricular. Posteriormente se observa recuperación de la conducción con un BAV de segundo grado Mobitz II, y recuperación clínica ad integrum. Se deriva a hospital de tercer nivel donde se realiza ecocardiografía, RMN cardíaca, PCR y serologías virales y estudio de autoinmunidad que resultan normales. Ante la negatividad de todas las exploraciones realizadas se orienta como un cuadro de bloqueo auriculo-ventricular paroxístico y se decide colocar marcapasos por los antecedentes sincopales.

Conclusiones/Comentarios: El bloqueo auriculo-ventricular paroxístico (BAVP) es una entidad poco frecuente en niños. Se define como un bloqueo de 2 o más ondas P consecutivas, sin ritmo de escape ventricular, dando lugar a una interrupción brusca de la conducción auriculo-ventricular en el contexto de un ritmo sinusal normal. También se puede definir como una forma avanzada de bloqueo de segundo grado. Puede aparecer en pacientes previamente sanos o con cardiopatía de base. Su meca-

nismo no está claro, aunque se ha descrito la hiperreactividad del nodo aurículo-ventricular al estímulo vagal como posible explicación. El tratamiento debe ser etiológico si conocemos la causa que ha dado lugar al cuadro. En el BAVP sintomático el tratamiento consiste en la implantación de un marcapasos cardíaco.

P445

Síndrome de tortuosidad arterial, a propósito de tres casos

June Udaondo de Soto, Javier Fernández Aracama, Raquel Rubio Rojas, Alain Cubero Idoiaga, Javier Ayala Curiel, José Miguel Galdeano Miranda
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao; Hospital Universitario Central de Asturias, Asturias

Introducción: El Síndrome de Tortuosidad Arterial (Sd.TA) es una patología infrecuente, de herencia autosómica recesiva, que afecta principalmente al tejido conectivo y que se caracteriza por la elongación, tortuosidad y formación de aneurismas en las grandes arterias. No se conoce mucho sobre la historia natural de esta patología debido a los pocos casos descritos. Se presentan 3 pacientes con sospecha de Sd.TA.

Resumen del caso: CASO 1: Recién nacido a término, en el que se realiza estudio ecocardiográfico (ECO) por soplo sistólico a las 24 horas de vida. Tras imagen de arco aórtico patológico en ECO se completa estudio con RNM cardiaca y posteriormente cateterismo diagnóstico que muestra arco aórtico cervical con morfología distorsionada y flexuosa sin obstrucción aparente. No precisa intervención y permanece hasta la fecha asintomático, continuando controles por el S. de Cardiología Infantil. CASO 2: Recién nacido a término en el que se visualiza arco aórtico "tortuoso" en ECO realizada por sospecha clínica de Coartación de aorta (CoAo) en los primeros días de vida. Se programa RMN cardiaca y posteriormente cateterismo en el que se aprecia arco aórtico tortuoso tras la salida de la arteria carótida común izquierda junto con una zona de coartación con obstrucción significativa que se decide intervenir quirúrgicamente. A los 3 meses de vida precisa de una angioplastia por recoartación aórtica. Actualmente asintomático, en seguimiento por el S. de Cardiología Infantil. CASO 3: Lactante de 6 meses en el que se realiza estudio ecocardiográfico por sospecha de estenosis supravalvular pulmonar. Se completa estudio con RNM, TAC cardiaco y posteriormente cateterismo en el que se confirma estenosis hipoplásica difusa de ambas ramas pulmonares junto con una A.Aorta ligeramente hipoplásica y troncos supraaórticos tortuosos. Dada la repercusión hemodinámica se decide intervención (2 cirugías correctoras y finalmente cateterismo con angioplastia e implantación de stents). Actualmente en seguimiento por el S. de Cardiología Infantil con HTA residual que precisa tratamiento farmacológico.

Conclusiones/Comentarios: El Sd.TA es una patología infrecuente que recuerda por su etiopatogenia a otros trastornos del tejido conectivo como el Sd. Ehler-Danlos o el Sd. de Marfan. El diagnóstico de sospecha se realiza me-

dante pruebas de imagen de alta especificidad sin embargo es necesaria la identificación de dos mutaciones en el gen SLC2A10 en el cr20 para la confirmación diagnóstica. Las manifestaciones clínicas son variables, con predisposición a largo plazo de formación de aneurismas y disección de aorta que influyen en el pronóstico por lo que el seguimiento de estos pacientes es fundamental.

P446

Tetralogía de Fallot en un hospital secundario: revisión de 16 años

Alfonso Ortigado Matamala, Gonzalo Galicia Poblet, Gema Arriola Pereda, Alba Losada Pajares, Angélica Andrés Bartolomé, Óscar Ortigado Matamala
Hospital General Universitario de Guadalajara; Unidad Medicalizada de Emergencias (Urgencias y Transporte Sanitario del SESCAM), Guadalajara

Introducción y Objetivos: La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita cianógena conotruncal por un desplazamiento anterior del septo conal que genera una estenosis pulmonar-infundibular y secundariamente el resto de las anomalías (comunicación interventricular subaórtica, cabalgamiento aórtico e hipertrofia del ventrículo derecho). Existen variantes de afectación de la válvula pulmonar como la atresia con ramas pulmonares hipoplásicas o la agenesia con gran dilatación de ramas (pseudotruncus). Puede asociarse a anomalías de ramas pulmonares, anomalías coronarias, arco aórtico derecho, canal AV. Se relaciona con determinados síndromes (Di George, Down) y anomalías genéticas (microdelección 22q11). La clínica (soplo cardíaco y cianosis) depende del equilibrio hemodinámico inestable entre el grado de estenosis pulmonar (evolutivo y dinámico) y la comunicación interventricular. Un signo clínico de gravedad es la crisis hipoxémica. El diagnóstico ecográfico es clave y el tratamiento es siempre quirúrgico, a poder ser, corrección completa y precoz; el propranolol se usa en el periodo preoperatorio. En el caso neonatal con estenosis severa, el flujo pulmonar es ductus-dependiente y es necesario el uso de prostaglandinas. Objetivo: Conocer esta patología en nuestra población pediátrica.

Métodos: Estudio retrospectivo en un periodo de 16 años (1998-2013) de todos los casos de tetralogía de Fallot en el Servicio de Pediatría de un hospital secundario y conocer sus características clínico-epidemiológicas.

Resultados: Natalidad (1-1-98 a 31-12-13): 29225. Casos: 15. Prevalencia: 5.1 por cada 10000 RN. Un caso de agenesia de válvula pulmonar y otro de atresia pulmonar. Siete casos de con diagnóstico fetal y ocho neonatal (2 casos de gestación no controlada). Cinco casos presentaron crisis hipoxémicas. Dos fallecimientos, uno neonatal precoz, otro fetal (gestación gemelar) y un caso de IVE. Ver tabla.

Conclusiones:

1. La frecuencia ha sido de 5.1 casos por cada 10000 nacimientos (H/M= 8/7).
2. La clínica varió entre la presentación grave en neonato y asintomático en lactantes (Fallot rosado).

3. La anomalía genética se presentó en el 20% (microdelección 22q1: 13.3%, uno con síndrome de DiGeorge; trisomía 21: 6.6%).
4. Las ramas pulmonares variaron entre hipoplásicas (atresia pulmonar) y gran dilatación (agenesia valvular), sin casos de desconexión de ramas ni origen anómalo.
5. La ecocardiografía fetal permitió diagnóstico precoz en 46% (7/15).
6. Evolución: fallecimientos 13.3%, IVE 6.6%, el resto se mantienen estables tras cirugía (no cianosis, no insuficiencia cardiaca, no arritmias).

	Edad/dg: motivo	S	Asociación	Cianosis	Genética	Edad: Cirugía	Evolución
Caso1	1día: soplo	H	Nada	No	Normal	10 meses: Corrección	Normal
Caso2	EcoFetal	M	Nada	No	Normal	6 meses: Corrección	Normal
Caso3	EcoFetal	M	Estenosis crítica	Si: 1día	-	1 día: Fístula	Fallece2d
Caso4	1día: soplo	H	Crisis Hipoxémica	Si: 9m	Normal	9m: Fístula.14m: Corrección	Normal
Caso5	1 día: soplo	H	AoDch-DiGeorg	No	22q11	18m: Corrección	Retraso
Caso6	1 día: soplo	M	Atresia Anal	No	Tris21	24m: Corrección	Normal
Caso7	15d: cianosis	H	Atresia Pulmonar	Si: 15d	22q11	12m: ConexiónVD-TP	Retraso
Caso8	EcoFetal	H	Nada	No	Normal	5m: Corrección	Normal
Caso9	1día: soplo	H	Crisis Hipoxémica	Si: 6día	-	6d: Fístula.6m: Corrección	Normal
Caso10	EcoFetal	M	Gest. Gemelar	-	-	Fallece intrauterino	Fallece
Caso11	EcoFetal	M	Nada	-	Normal	IVE	IVE
Caso12	1día: soplo	M	Nada.GestNC	No	-	6m: Corrección	Normal
Caso13	EcoFetal	H	Agenesia Valvula	No	Normal	20d: Corrección Cond VDTP	Normal
Caso14	EcoFetal	H	AAoDcho	No	Normal	3m: Corrección	Normal
Caso15	1día: soplo	M	FisPalatina. GestNC	Si: 20d	Pendient	20d: Fístula Ao-P	Bajo peso

CIRUGÍA

P447

Aportaciones técnicas en el descenso endorrectal transanal

Yolanda Martínez Criado, Carla Martínez Andaluz, Álvaro Cardeno Morales, Cristina Hernández Herrera, M.^a José Moya Jiménez, Rodolfo Cabrera García
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: Presentar nuestros pacientes con enfermedad de Hirschsprung (EH) intervenidos mediante descenso endorrectal transanal (DET).

Métodos: Estudio retrospectivo de los DET realizados por EH. Correlacionamos, fundamentalmente, longitud del segmento agangliónico, con complicaciones, necesidad de colostomía y vía de abordaje. Analizamos los datos con el SPSS 19.0 usando pruebas paramétricas.

Resultados: Entre 2003-2012 hemos realizado 73 DET (16 mujeres-57 varones), 78,6% diagnosticados en el periodo neonatal. La longitud del segmento agangliónico objetivada en el enema se correspondió con los hallazgos quirúrgicos en un 68,9%, siendo esta correspondencia mayor en las formas cortas que en los largos o pancolónicos (80,9%vs44%, $p<0,001$). Cuatro pacientes precisaron colostomía preoperatorio, una de ellas realizada en otro centro. La edad media al descenso fue de 6,29 meses (rango 4,51-33,7). El 64,4% fueron formas cortas. El abordaje abdominal fue necesario en 10 pacientes (13,6%), 9 de ellos aganglionismos largos o pancolónicos. El 10,95% han presentado enterocolitis postoperatoria, no existiendo relación con la longitud agangliónica, ni con la existencia de displasia residual. La suboclusión por bridas se presentó en 19,2% de formas largas o pancolónicas. Actualmente, de los pacientes valorables, 5 tienen hábito estreñido y 12 presentan escapes ocasionales

Conclusiones: El DET es la cirugía de elección para los pacientes con EH. La gran mayoría pueden manejarse con "nursing" preoperatorio, sin necesidad de colostomía. Las pruebas diagnósticas de elección son la manometría y la biopsia rectal por succión. No hemos encontrado correlación entre la existencia de enterocolitis y la longitud del segmento agangliónico, aunque hemos observado una reducción drástica de las enterocolitis postoperatorias, desde la introducción de modificaciones técnicas, como la sonda rectal postquirúrgica y la sección posterior del manguito muscular.

P448

Diagnóstico inesperado en un lactante con cuadro de vómitos

Garazi Ormazabal Gaztañaga, Nerea Echeverría Hernando, Ane Laka Iñurrategi, Unai Hernández Dorronsoro, Flor de Nieve Villalón Ferrero, M.^a Carmen García Pardos
Hospital Universitario Donostia, San Sebastián

Introducción: Los bezoares son acumulaciones intestinales de material exógeno, que pueden producir dolor abdominal, vómitos, pérdida de peso, y complicaciones más graves con elevada morbi-mortalidad como la obstrucción o perforación intestinal e incluso cuadros sépticos. Dado que es una entidad poco frecuente y de difícil diagnóstico será necesario un alto índice de sospecha.

Resumen del caso: Lactante de 13 meses de vida que acude al servicio de Urgencias de Pediatría por cuadro de vómitos de 2 días de evolución con intolerancia oral. Afebril y deposiciones normales. Exploración física anodina. Ingresa en planta donde permanece a dieta absoluta, persistiendo vómitos biliosos durante los primeros 3 días por lo que se inicia nutrición parenteral. Al tercer día se realiza ecografía abdominal visualizándose imagen quística de aproximadamente 3 cm situada en segunda porción duodenal con discreta distensión retrógrada de duodeno y estómago informada como compatible con duplicidad intestinal o quiste del colédoco. Se realiza RM abdominal informada como probable duplicidad intestinal. Durante el ingreso no presenta distensión abdominal ni signos de irritación peritoneal, siendo dolorosa la palpación abdominal difusa. Al 6º día de ingreso es intervenida quirúrgicamente diagnosticándose de obstrucción intestinal en segunda porción duodenal secundaria a bezoar formado por cristales de hidrogel que habían aumentado de tamaño al absorber agua. Se realiza duodenotomía y gastrostomía con sonda yeyunal, iniciándose tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico. A las 48 horas se inicia alimentación por sonda yeyunal y a los 10 días alimentación oral bien tolerada. Es dada de alta a los 18 días de la intervención. En controles posteriores la evolución es favorable. A los 3 meses se realiza tránsito digestivo superior objetivándose leve aumento del calibre de la segunda porción duodenal con mínimo enlentecimiento del vaciamiento, sin observarse región estenótica.

Conclusiones/Comentarios: La obstrucción por bezoar es una entidad cuyo diagnóstico puede ser difícil, incluso tras la realización de pruebas complementarias. Los cristales de hidrogel son una causa rara de bezoar por lo que es necesario un alto índice de sospecha que oriente el diagnóstico para evitar posibles complicaciones secundarias.

P449

Hernias diafrágicas congénitas de diagnóstico tardío: a propósito de tres casos

Natalia Gema García Gómez, Ana Navarro Dourdil, María Penín Antón, Laura París Bernardo, Teresa Restán Cediell, Francisco José Guillén Lanuza
Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid

Introducción: La hernia diafrágica congénita (HDC) es un defecto diafrágico que permite el paso de vísceras abdominales a la cavidad torácica. Se presenta habitualmente de forma aguda en el periodo neonatal inmediato con un grado variable de insuficiencia respiratoria con una incidencia de 1 de cada 3600 nacidos vivos. Menos frecuentemente pueden presentarse tardíamente con síntomas crónicos durante meses o años, generando errores diagnósticos que aumentan la morbimortalidad de estos pacientes.

Resumen del caso: Presentamos tres casos de HDC de diagnóstico tardío en nuestro Hospital. El primero de ellos es un varón de 15 meses con Síndrome de Down (SD) con ecografías prenatales normales, ingresado por infección respiratoria con imagen de aumento de densidad paramediastínico derecho. Como antecedentes, ingresó al nacimiento por distrés respiratorio transitorio y a los 28 días de vida por dificultad respiratoria en el contexto de atragantamiento, visualizándose en control radiológico un infiltrado en base derecha interpretado como neumonía aspirativa. Dada la existencia de una imagen similar en las radiografías previas, se realizaron ecografía y resonancia magnética objetivándose una hernia diafrágica de contenido graso que fue intervenida a los 20 meses con evolución favorable. El segundo caso es una lactante de 4 meses ingresada por sospecha de bronquiolitis con buena respuesta al tratamiento broncodilatador con imagen pseudonodular en campo inferior derecho que en la ecografía correspondía con una hernia diafrágica de contenido hepático. Como antecedente, estaba en seguimiento por doble sistema pielocalicial derecho. Fue intervenida a los siete meses. El tercer caso es una niña de cuatro años en seguimiento en consultas de neumología por neumonías de repetición en la misma localización (seis episodios en tres años) con función pulmonar normal, que en TAC de alta resolución fue diagnosticada de hernia diafrágica derecha.

Conclusiones/Comentarios: Aunque la forma habitual de presentación de la HDC tiene lugar en el periodo neonatal, un 5% de los casos se diagnostican en la edad pediátrica. Sus formas de presentación tardía incluyen: hallazgos radiográficos casuales, síntomas respiratorios inespecíficos o cuadros agudos de compromiso intestinal o respiratorio. Es importante sospecharlas para evitar errores diagnósticos frecuentes (como neumonías de repetición) y valorando la asociación con otras patologías como SD o dilatación de la vía urinaria. La confirmación diagnóstica se realiza mediante técnicas de imagen, fundamentalmente ecografía o escáner. El tratamiento es quirúrgico con corrección del defecto y el pronóstico generalmente es mejor que en las hernias de diagnóstico neonatal.

P450

Invaginación intestinal recurrente, ¿qué debemos sospechar?

Raquel Hernández Martín, Celia Tort Cartró, Patricia Barros García, Deyanira García-Navas Núñez, M.^a José López Rodríguez, José Ignacio Sánchez Martínez
Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Introducción: Se define invaginación intestinal como la introducción de un segmento de intestino en la luz de la porción adyacente, habitualmente de etiopatogenia desconocida. En niños de más de dos años es mayor la probabilidad de que exista una causa anatómica. En el pasado cuando se utilizaba bario en los estudios radiológicos, se objetivaron invaginaciones intestinales hasta en el 20% de los adultos y niños con enfermedad celíaca (EC). El mecanismo de invaginación no está establecido pero diversas teorías proponen el cambio de motilidad intestinal presente en la EC, como principal causa.

Resumen del caso: Paciente varón de 12 años que en los últimos 9 meses presenta dolor abdominal tipo cólico de duración variable con palidez cutánea, sudoración y vómitos alimentarios autolimitados. Diagnosticado hasta en tres ocasiones de invaginación intestinal en su Hospital de origen, cediendo de manera espontánea al realizar la ecografía. Ante la presencia de nuevo episodio de invaginación intestinal lo derivan a nuestro centro. Antecedentes personales sin interés salvo pérdida ponderal no cuantificada. Antecedentes familiares: Abuela paterna hipertiroidismo, tío paterno DM tipo I. Exploración física: Peso 35,1 Kg (P 50-75), Talla 146 cm (P75-90), resto de la exploración normal. Hemograma, bioquímica y coagulación normales. Ecografía abdominal: Invaginación ileo-ileal. TAC: Imagen de diana en mesogastrio. Laparotomía exploradora: pared intestinal con aspecto edematoso y múltiples adenopatías. Anatomía patológica (AP): linfadenitis reactiva inespecífica con hiperplasia nodular. A los 4 días presenta cuadro de vómitos biliosos y distensión abdominal diagnosticando obstrucción intestinal precisando cirugía de urgencia. Se objetiva invaginación ileal de 20 cm por debajo de zona biopsiada. Interconsulta a Digestivo Pediátrico: Test del sudor y Mantoux negativos. Marcadores séricos de enfermedad celíaca: anticuerpos anti-endomisio IgA 1: 320, anticuerpos antitransglutaminasa IgA >128 U/mL, anticuerpos antigliadina deaminada IgA 55 U/mL. Tipaje HLA DQ2 positivo. AP: Marsh IIIb. Se inicia dieta exenta de gluten desapareciendo dichos episodios con buena evolución clínica.

Conclusiones/Comentarios: La presentación de la EC ha cambiado con el tiempo, y las manifestaciones gastrointestinales clásicas son menos comunes. El dolor abdominal, estreñimiento, retraso ponderoestatural y anemia por déficit de hierro se encuentran con frecuencia como síntomas principales. La invaginación intestinal ha sido relacionada con la EC desde hace muchos años. En conclusión, deberíamos tener en cuenta la EC en los niños con síntomas de invaginación intestinal sin otra causa aparente.

P451**Lesiones vasculares toracoabdominales de diagnóstico prenatal: experiencia de un centro**

Mónica Lacalzada Higuera, Blanca Martínez de las Heras, Elena Fresán Ruiz, Juan Carlos López Gutiérrez, Macarena González Cruz, Ricardo López Almaraz
Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: Las malformaciones vasculares (MV) son lesiones formadas por vasos displásicos, que crecen de forma proporcional al crecimiento del niño. Las lesiones vasculares son frecuentes en la edad pediátrica, siendo las MV las de menor incidencia.

Resumen del caso: Caso 1: Recién nacida (RN) que presentó intraútero una masa tóracoabdominal con una ocupación estimada del 35% de la superficie corporal y con la sospecha diagnóstica de linfangioma tóracoabdominal. Nace por cesárea electiva a las 37 semanas, observando a la exploración MV rojo-violácea que se extiende desde el margen lateral de pared torácica derecha hasta axila y abdomen superior ipsilateral. Es valorada por los servicios pediátricos de cirugía, oncohematología y dermatología, barajándose como principales posibilidades diagnóstica hemangioendoteloma kaposiforme o linfangioma quístico. Se realiza resonancia magnética nuclear (RMN) informada como tumoración de naturaleza quística con múltiples tabicaciones, septos y niveles en su interior, localizada en el tejido celular subcutáneo, con señal heterogénea en secuencia T1 y T2, que tras la administración de contraste endovenoso únicamente experimenta captación por parte de los septos y de las paredes de los quistes. Se comenta el caso con cirujano experto de un centro de referencia, llegando a la conclusión de que el diagnóstico de mayor sospecha, dada las características clínicas y radiológicas, sea el de MV mixta (linfático-venosa). Al tratarse de una malformación poco frecuente por la gran extensión de la lesión, se recomienda una primera intervención quirúrgica precoz. A los 3 meses de vida, se lleva a cabo la extirpación completa de la MV transcurriendo sin incidencias. Caso 2: RN que presentó en controles ecográficos prenatales lesión de partes blandas en tejido celular subcutáneo de la vertiente posterior, lateral y anterior de región toracoabdominal izquierda, con componente quístico, sugestivos de linfangioma quístico. Nace a término, por fórceps, donde a la exploración se observa MV amarillo-verdosa, de aproximadamente 20 por 25 centímetros de longitud, que abarca desde axila hasta pelvis izquierda. Es diagnosticada definitivamente de MV mixta (linfático-venosa-capilar) y valorada su extensión mediante ecografía y RMN. También se comenta el caso con cirujano experto y se interviene a los 6 meses sin incidencias.

Conclusiones/Comentarios: 1) Las MV son anomalías presentes desde el nacimiento, incluso desde la etapa prenatal que, al contrario que los hemangiomas, no desaparecen y van evolucionando con el crecimiento del niño, motivo por el que precisan de tratamiento quirúrgico. 2)

Se necesita de un equipo multidisciplinar para llevar a cabo un correcto seguimiento y enfoque terapéutico.

P452**Masa cervical, etiología infrecuente**

Beatriz Corredor Andrés, José Antonio Alonso Cadenas, Henar Souto Romero, Rocío Espinosa Góngora, Gustavo Albi Rodríguez, Juan Carlos Molina Cabañero
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción: Las masas cervicales son motivo de consulta frecuente. Aunque las anomalías vasculares son una entidad rara, los aneurismas venosos cervicales deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de cualquier masa cervical.

Resumen del caso: Niño de 10 años que acude a urgencias por tumoración laterocervical izquierda dolorosa. Afebril y sin otra sintomatología. A la exploración se objetiva masa azulada de 3x2 cm dolorosa a la palpación. Refiere, que desde hace tres meses en relación con las maniobras de Valsalva, le aparece la misma tumoración pero de consistencia blanda en esa misma región. Aporta una ecografía doppler realizada 48h antes, pedida desde la consulta de cirugía, donde se informa la lesión como pseudoaneurisma de vena yugular externa. En urgencias se repitió ecografía informada como tumoración ovalada 22x8 mm superficial al músculo esternocleidomastoideo izquierdo sin flujo en su interior y se cataloga como pseudoaneurisma completamente trombosada. Se decide ingreso hospitalario para observación y tratamiento conservador.

Conclusiones/Comentarios: Los aneurismas vasculares son una entidad rara. En los niños sin antecedentes de traumatismo ni manipulación iatrogénica suelen ser debidos a un defecto congénito de la pared vascular. Los pacientes presentan tumoración no dolorosa ni pulsátil que aparece con maniobras de Valsalva. Un signo sugestivo de esta patología es la ausencia de relleno del aneurisma en Valsalva al presionar el vaso proximalmente. El Gold Standard para el diagnóstico sigue siendo la ecografía doppler. El manejo del pseudoaneurisma trombosado de la vena yugular externa es conservador salvo complicaciones o problemas estéticos donde se recurre a la esclerosis o a la resección quirúrgica. Es importante realizar diagnóstico diferencial con otras tumoraciones cervicales que aumenten con las maniobras de Valsalva.



P453

Páncreas ectópico: a propósito de un caso

Ana Izquierdo Martín, Patricia Barros García, M.^a José López Rodríguez, Jesús González de Buitrago Amigo, Raquel Hernández Martín, Rebeca Martín Fernández
Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Introducción: El páncreas ectópico (PE) es una entidad rara en pediatría que se define como la presencia de tejido pancreático fuera de su situación anatómica habitual. Puede localizarse en cualquier parte del tubo gastrointestinal, siendo la más frecuente el estómago, duodeno y yeyuno. Macroscópicamente se identifica un nódulo único irregular, redondo o lobulado, de consistencia firme, amarillento y tamaño variable. Las biopsias suelen mostrar una mucosa normal del tejido donde asienta. En la mayoría de los casos es un hallazgo casual sin manifestaciones clínicas. Si aparece sintomatología se relaciona

con el lugar, tamaño y los cambios patológicos, siendo similares a aquéllas que se producen por lesiones gastro-duodenales.

Resumen del caso: Niña de 12 años con epigastralgia diaria de 2 meses de evolución. No mejora con omeprazol. Vómitos casi diarios. Fiebre ocasional. En las últimas 48 horas ha realizado tres deposiciones con sangre roja, sin moco. Antecedentes personales: seguimiento en Endocrinología por insulinorresistencia, en tratamiento con metformina. Hace 1 mes GEA. Estreñimiento ocasional. Antecedentes familiares: madre hemorragia digestiva en la infancia, no filiada. Abuela materna intervenida de pólipos colónicos. Abuelo paterno úlceras gástricas. Exploración física: Constantes vitales sin alteraciones. Sobrepeso. Dolor epigástrico. Fisuras rectales. Pruebas complementarias: hemograma, coagulación y bioquímica normales, VSG 19 mm, PCR 21,6 mg/L (control 5,6 mg/L), hierro 33 microg/dl, ferritina 59 ng/ml, inmunoglobulinas normales, anticuerpos enfermedad celíaca negativo, ANCA no se detecta, LIE normales. Radiografía de abdomen: gas intestinal. Ecografía abdominal: normal. Gammagrafía intestinal: normal. Esofagogastroscofia: esófago sin alteraciones. En región prepilórica se identifica una lesión sobreelevada, con centro umbilicado, de 1,5 cm de diámetro que se biopsia. Mucosa de duodeno normal. Test de ureasa: negativo. Histología: esófago y duodeno sin alteraciones. Estómago: no se objetiva *H. pylori*. Biopsia de lesión prepilórica (extraída del interior de la zona umbilicada): pequeño foco de células oxínticas y acinos pancreáticos, compatible con páncreas ectópico. Mantiene tratamiento con omeprazol y terapia psicológica por trastorno del ánimo con mejoría de la sintomatología.

Conclusiones/Comentarios: A pesar de que la heterotopia pancreática es rara y la dificultad de su diagnóstico tanto por su localización variada como por la sintomatología propia de cada órgano, debe siempre considerarse en el diagnóstico diferencial de las lesiones gástricas extramucosas. En el caso de nuestra paciente el PE parece un hallazgo casual, debido a la mejoría de la sintomatología tras la terapia psicológica recibida.

COOPERACIÓN INTERNACIONAL

P454

Elaboración de guía terapéutica de fármacos de primera necesidad en un hospital subdesarrollado, ¿cómo priorizar?

Irene Gil Hernández, Ana Bergua Martínez, Claudia Orden Rueda, María Fernández Navarrete, M.^a José Garrido Navarro, Inés Pérez Irache

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción y Objetivos: La escasez de recursos materiales y humanos en los hospitales del Tercer mundo, repercute de manera drástica en los pacientes pediátricos. Nuestros objetivos son, definir sobre el terreno las actuales necesidades de fármacos en un hospital terciario de un país subdesarrollado. Establecer el efecto positivo que sobre la población pediátrica ha tenido el envío de antibioterapia de amplio espectro durante el último año, y así, orientar los futuros envíos en materia de suministros.

Métodos: Estudio observacional prospectivo, realizado durante dos meses de trabajo, octubre y noviembre de 2013, en el área de urgencias pediátricas de un hospital terciario en un país subdesarrollado. Recogemos mediante formularios, datos de 500 pacientes ingresados en el servicio de urgencias. Estudio comparativo observacional contrastando los datos, tras la remisión en el último año de ceftriaxona, con los registrados por otro proyecto durante el mismo periodo de 2012 con restricción del fármaco.

Resultados: Se recogieron 500 casos de pacientes entre 0 y 16 años. Las patologías más frecuentes fueron: Anemia 30,4% (152), Neumonía 36,2% (181), Gastroenteritis/deshidratación 21% (105), Meningitis 9,2% (46), Sepsis 7% (45), politraumatizados 6,8% (34), quemados 4,2% (21). Un 47,6% (237) presentan comorbilidad, siendo lo más frecuente malaria 48%, Desnutrición 23,6% (118), VIH 12,4% (62). En los casos en los que el tratamiento de dolor estuvo indicado (escala de dolor), 53% recibió únicamente paracetamol oral; 5% diclofenaco im, y el otro 42% no recibió tratamiento por no disponer del mismo en el momento de la asistencia. Se inició tratamiento con Ceftriaxona en un 71% de los casos, con Penicilina y Gentamicina en 19%, un 6% otros antibióticos y el 4% no recibió antibioterapia. En el 100% de las indicaciones de antibioterapia de amplio espectro se utilizó Ceftriaxona sin restricciones, un 74% más que en el mismo periodo del año pasado. La mortalidad por causas infecciosas fue de 3,5%, un 6% menos que en el período anterior.

Conclusiones: Ante la escasez de recursos es fundamental un diagnóstico de situación que permita priorizar y orientar la ayuda y los envíos en materia de suministros. El próximo objetivo ha de ser la analgesia, ya que el tratamiento del dolor es un principio básico en pediatría y actualmente, las necesidades no están cubiertas dada la escasa disponibilidad de fármacos analgésicos. Objetivamos como tras el envío regular de Ceftriaxona durante el último año, su uso sin restricciones ha disminuido la mortalidad significativamente.

CUIDADOS INTENSIVOS

P455

Análisis de los datos de enterocolitis necrotizante de una Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales

Sylvia M.^a Martínez Serrano, M.^a Luisa Fernández López, Mónica Natalia Strate Pezdirc, Alejandra Riestra Gómez, José Uberos Fernández, Eduardo Narbona López
Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Introducción y Objetivos: La Enterocolitis Necrotizante Neonatal (ENN) es la urgencia gastrointestinal más frecuente en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) afectando principalmente a los recién nacidos prematuros, con una elevada morbimortalidad. Presentamos un estudio observacional y retrospectivo en recién nacidos con diagnóstico de ENN entre enero de 2012 y diciembre de 2013. Nos planteamos como objetivos determinar qué aislamientos microbiológicos se asocian con peor pronóstico, así como los casos asociados con sepsis neonatal.

Métodos: Sobre un total de 192 neonatos, se contabilizaron 18 con ENN de los cuales se recogió información sobre: grado de ENN según los criterios modificados de Bell, edad de inicio de nutrición enteral trófica, tipo de alimentación trófica, momento de inicio de sintomatología, tratamiento realizado y aislamiento de microorganismos en cultivos centrales.

Resultados: La incidencia fue del 9% del total de pacientes ingresados en la UCIN durante los dos años analizados, correspondiendo al 12% (13/110) en el año 2012 y 6% (5/82) en 2013. Según los grados de ENN podemos agrupar los resultados en: sospecha de ENN (Ia y Ib) 39% (7/18), un 33% (6/18) de ENN confirmada (IIa y IIb) y de los casos avanzados (IIIa y IIIb) un 28% (5/18). El inicio de nutrición enteral trófica se realizó de media a los 3.8 días. La edad promedio de inicio de los síntomas de ENN fue 19.1 días de vida. El tratamiento fue exclusivamente médico en el 55% (10/18) de los casos y precisaron intervención quirúrgica un 44% (8/18) de los cuales 3 fallecieron tras la intervención. En el 72% (13/18) de los casos de ENN el hemocultivo fue positivo siendo el germen más frecuente *Staphylococcus epidermidis*, seguido de *Serratia marcescens*. De los 8 casos que presentaron mala evolución con necesidad de tratamiento quirúrgico, 4 tuvieron hemocultivos positivos a estos dos gérmenes.

Conclusiones: En nuestra serie, uno de los gérmenes más frecuentes aislados en el hemocultivo fue el *Staphylococcus coagulasa negativo*, que normalmente coloniza el tracto intestinal en la mayoría de los prematuros después de iniciar la alimentación enteral, y además, fue el hallado en el 25% (2/8) de los casos de mala evolución. Esto reafirma la teoría de que estos gérmenes podrían ser res-

ponsables de la ENN por medio de la liberación de una toxina citolítica. A pesar de los avances en cuidados neonatales, la incidencia de ENN continúa siendo elevada y su asociación con las infecciones refleja la importancia del manejo y prevención de la sepsis neonatal.

P456

Características clínico-epidemiológicas de los pacientes con bronquiolitis aguda ingresados en UCIP

Noemi Auxiliadora Fuentes Bolaños, M.^a Ángeles Expósito Expósito, Lara Santiago Arribas, M.^a Carmen Prieto Zazo, Cristhian Daniel Marquínez Reina, Jesus M.^a Espinosa Ruiz Cabal

Complejo Hospitalario Infanta Cristina, Badajoz

Introducción y Objetivos: Se estima que un 2-3% del total de pacientes con bronquiolitis aguda son hospitalizados y <1% acaban en UCIP. Los factores asociados al ingreso en UCIP son menor peso al nacimiento, edad menor de 6 meses, mala tolerancia, apneas y saturación O₂<85%. **Objetivo.** Determinar las características clínico-epidemiológicas de los pacientes que ingresan en UCIP con el diagnóstico principal de bronquiolitis aguda.

Métodos: Estudio retrospectivo de los casos consecutivos en tres periodos (1 de Noviembre de 2011 al 31 de Marzo de 2013) sobre una población de referencia de 51.950 niños menores de 4 años.

Resultados: Se recogieron los datos de 11 pacientes (5 niños y 6 niñas), 4 de ellos con antecedentes patológicos (2 nacieron pretérminos, 1 con HTA y 1 con CIV). La proporción de casos por temporada estudiada fue 3, 4 y 4 casos respectivamente. Y los meses por orden de frecuencia: Enero (4casos), Diciembre (3casos) y Febrero y Marzo (2casos). La edad media al ingreso fue 13 días de vida. La duración del ingreso fue de 7 días de media (máximo 16). En el 90% se detectó VRS en el aspirado nasofaríngeo. En 4 de los 11 casos existía coinfección por otro germen. La PCR era elevada en todos los casos (media 47,7 mg/l). En la radiografía de tórax 3 tenían imágenes compatibles con atelectasia del lóbulo superior derecho y uno con neumotórax. De los 11 casos, 8 precisaron Ventilación mecánica invasiva, con una duración media de 72 horas, pudiéndose extubar al 100% con éxito.

Conclusiones: En la muestra estudiada, la mayoría de los pacientes fueron recién nacidos a término. Sin diferencias significativas en el número de ingresos por año de estudio. Los ingresos en Enero fueron similares a los de Diciembre pero duplicaron a los ingresos en Febrero y Marzo. No se han encontrado casos en otros meses del año. La mayoría eran neonatos con VRS positivo, presentando el 36,6% coinfección con otros gérmenes. En los

hallazgos de las pruebas de imagen destaca la atelectasia en lóbulo superior derecho (27%). Más del 70% precisaron ventilación mecánica invasiva, pudiendo ser extubados con buena evolución posterior dentro de los primeros 4 días. El análisis de estos pacientes permite determinar los factores de riesgo potenciales en esta patología de elevada incidencia.

P457

Características y evolución de los pacientes ingresados por insuficiencia respiratoria aguda en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos

Pilar Caudevilla Lafuente, Anunciación Beisti Ortego, Irene Gil Hernández, Nuria Martín Ruiz, Paula Madurga Revilla, Carlos Martín de Vicente

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción y Objetivos: La insuficiencia respiratoria aguda (IRA) es una situación grave que requiere ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos (UCI-P) y soporte ventilatorio avanzado. Los últimos avances en ventilación mecánica no invasiva (VMNI) han permitido aplicar con éxito esta modalidad en la IRA.

Métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo y analítico de pacientes ingresados en UCI-P en hospital terciario por IRA desde julio de 2011 a enero de 2014.

Resultados: De una muestra de 109 pacientes (64,2% niños, 35,8% niñas, mediana 0,46 años) distinguimos dos grupos, "bronquiolitis" (B) (58,7% de la muestra, 65,6% niños, 33,8% niñas y 0,13 años) y "no bronquiolitis" (noB) (41,3% de la muestra, 62,2% niños, 38,8% niñas y 3 años), la mayoría diagnosticados de obstrucción bronquial aguda. En ambos grupos, el principal motivo de ingreso fue dificultad respiratoria (78,1% B y 82,2% noB), predominando la IRA mixta en B y la hipoxémica en noB. El 17,2% de los B tenían patología de base frente al 66,6% de los noB. Respecto a la etiología, en el B se identificó agente vírico etiológico en el 68,9% de los casos frente al 42,3% en los noB, siendo el más frecuente en ambos el virus respiratorio sincitial (56,4% B y 11,1% noB). La modalidad de soporte ventilatorio más utilizada inicialmente fue alto flujo con cánulas nasales cortas (92,2% B y 48,9% noB), del total sólo 1 niño requirió ventilación mecánica invasiva. En el 33,8% del B fracasó la primera modalidad de ventilación frente al 15,6% de los noB, encontrándose diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$). No existe relación estadísticamente significativa entre el fracaso de VMNI y la presencia de patología de base, el tipo de IRA, la gravedad al ingreso ni la mejoría de frecuencia respiratoria ni cardíaca tras 2 horas de VMNI. En los B la mediana de días de ingreso en UCI-P fue de 5 frente a 2 en los noB, con mediana de 60 horas de soporte ventilatorio en B y 24 en noB, y mediana de FiO₂ máxima de 0,35 y 0,36 en el B y noB respectivamente.

Conclusiones: La IRA es una complicación respiratoria grave que precisa ingreso en UCI-P y utilización de VMNI. En nuestra muestra se ha objetivado menor gravedad en

niños mayores (grupo noB) reflejada con menor número de días de ingreso en UCI-P, menor duración y frecuencia de fracaso de VMNI, sin embargo precisando un mayor aporte máximo de oxígeno.

P458

El suero salino hipertónico al 3%, ¿reduce la tasa de ingreso en UCIP de bronquiolitis agudas?

Laura García García, Carlos Flores González, Patricia Rodríguez Campoy, Miguel Matamala Morillo, Rosa García Ortega, Francisco Javier Dávila Corrales

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción y Objetivos: Los trabajos que han estudiado la eficacia del suero salino al 3% nebulizado son consistentes y se recogen en una revisión Cochrane que muestra su eficacia en la reducción de la estancia media de los pacientes con bronquiolitis.

Métodos: Estudio transversal en el que los datos se han recogido de forma retrospectiva (grupo 0: pacientes ingresados en planta de hospitalización por una bronquiolitis aguda moderada y tratados con SSF con broncodilatadores desde octubre de 2008 a mayo 2010) y de forma prospectiva (grupo 1: pacientes ingresados y tratados con SSH3% con o sin broncodilatadores desde octubre de 2011 a mayo de 2013). Se excluyeron los pacientes con factores de riesgo de bronquiolitis grave. La variable principal fue la tasa de ingreso en UCIP. Secundarias: estancia, necesidad de ventilación mecánica (VM) y su duración. Las variables recogidas se analizaron mediante test de Chi-cuadrado y test no paramétricos. En todos los casos se consideró un nivel de significación del 95% ($p < 0,05$).

Resultados: Se incluyeron a 389 pacientes con bronquiolitis aguda moderada, 181 del grupo 0 y 208 del grupo 1. La edad media ($p=0,218$) y sexo ($p=0,067$) fueron similares en ambos grupos. La estancia hospitalaria fue mayor en el grupo 0 (10.35 vs 5.22 días, $p=0,020$). Ambos grupos fueron comparables en VRS positivo ($p=0,688$), tratamiento previo con salbutamol ($p=0,004$) o corticoides ($p=0,289$), tratamiento durante el ingreso con corticoides ($p=0,000$) o antibióticos ($p=0,260$). La tasa de ingreso en UCIP (17,8% vs 12,5%, $p=0,146$) y la estancia en UCIP (5,91 días vs 3,76 días, $p=0,859$) fue menor en el grupo 1 aunque sin significación estadística. La tasa de VM (25% vs 24%, $p=0,931$) y la duración de VM (7.63 días vs 7.17 días) fueron similares en ambos grupos.

Conclusiones: Los pacientes tratados con SSH3% presentaron una tendencia a menor tasa de ingreso en UCIP y menor estancia aunque de forma no significativa, probablemente debido al tamaño muestral. Menor estancia hospitalaria de los pacientes tratados con SSH3% frente al SSF.

P459

Enfisema intersticial persistente unilateral como complicación de la ventilación mecánica en bronquiolitis: empleo de un abordaje terapéutico poco descrito

Blanca Toledo del Castillo, Elena Rubio García, Carolina López Sanguos, Elena Sobrino Fernández, Rafael González Cortés, Javier Urbano Villaescusa

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: Neonato de 18 días de vida con dificultad respiratoria grave que requirió ingreso en UCIP y ventilación mecánica invasiva. Presentó una evolución tórpida con afectación radiológica multiquística unilateral y fallo multiorgánico. Revisamos la evolución del caso, los factores de riesgo y el manejo terapéutico.

Resumen del caso: Neonato de 18 días de vida que ingresa en planta de hospitalización por bronquiolitis VRS+ e insuficiencia respiratoria aguda. Nacido a término con peso adecuado, primer gemelo de una gestación bicorial biamniótica. El parto cursó sin incidencias, no constan ingresos previos ni factores de riesgo infecciosos. El quinto día de ingreso presentó empeoramiento clínico brusco y sospecha de atragantamiento precisando ingreso en UCIP, intubación orotraqueal y ventilación mecánica. Se observó inicialmente una importante hipercapnia con una oxigenación adecuada, y presiones respiratorias elevadas a pesar de optimizar los parámetros respiratorios. En las radiografías a las 48h se objetivó una hiperinsuflación progresiva unilateral con una imagen de aspecto multiquístico, que en la TAC torácica fue diagnosticada como posible enfisema intersticial persistente. La evolución fue desfavorable, con inestabilidad hemodinámica, hipoxemia, oligoanuria y coagulación intravascular diseminada que requirió soporte intotrópico, óxido nítrico, hemodiafiltración venovenosa continua y hemoderivados. Durante su ingreso presentó mala respuesta a las diferentes estrategias ventilatorias incluyendo intubación traqueal selectiva, ventilación de alta frecuencia, y ventilación con mezcla de helio y oxígeno. A los 15 días se observó mejoría radiológica y de la función pulmonar. El 17º día de ingreso presentó una parada cardiorrespiratoria precisando reanimación cardiopulmonar avanzada. Ante la evolución tórpida y situación de fallo multiorgánico se decidió iniciar asistencia con membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO) para asegurar el reposo pulmonar. Tras 5 días en ECMO en los que el paciente fue ventilado con parámetros de protección pulmonar se retiró la asistencia permitiendo la disminución del soporte respiratorio hasta la extubación en las siguientes 24h.

Conclusiones/Comentarios: El enfisema intersticial persistente aparece fundamentalmente en neonatos prematuros pero también ha sido descrito en pacientes a término. Aunque se trata de una entidad infrecuente, es una de las causas de patología pulmonar unilateral no infecciosa que aparece como complicación de la ventilación mecánica. Para su tratamiento se han propuesto tanto actitudes conservadoras (con diferentes estrategias ventilatorias), como quirúrgicas (lobectomía o neumonectomía).

El uso de ECMO para reposo pulmonar en esta patología ha sido descrito en pocos casos.

P460

Experiencia en nuestro centro con soporte vital extracorpóreo en el postoperatorio de las cardiopatías congénitas complejas

Juan Diego Carmona Ponce, Antonio Vázquez Florido, Juan Antonio García Hernández, M.ª José Moreno Valera, Alba Corrales González, Ana Belén Rodríguez Cejudo
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: En niños intervenidos de cardiopatías, es frecuente la aparición de un bajo gasto, que requiere en ocasiones técnicas de soporte extracorpóreo como la ECMO. La tasa de supervivencia en estas situaciones varía entre el 35 y el 60%. Presentamos nuestra experiencia con esta técnica.

Métodos: En un periodo de tres años (2011-2013), nueve niños requirieron ECMO tras la cirugía cardíaca. El soporte hemodinámico se hizo con bomba centrífuga (Bomba centrífuga Bio-Pump® BPX 80. Medtronic R) y el respiratorio con oxigenador de membrana (Maquet R). La técnica se comenzó en quirófano, por imposibilidad en la retirada de la circulación extracorpórea (CEC); o bien en la UCIP, cuando se cumplían una serie de criterios previamente establecidos. Se monitorizaron las siguientes variables: hemodinámicas (tensión arterial media, PVC, diuresis); relación aporte/consumo de oxígeno (pH, lactato venoso, SvO₂, saturación regional cerebral de oxígeno y extracción tisular de oxígeno); y respiratorias (paCO₂, paO₂, SatO₂, cociente paO₂/FiO₂, y índice de oxigenación). Las mediciones se realizaron al ingreso en UCIP, en aquellos niños que venían con ECMO de quirófano; y antes y después de empezar la técnica, en los niños en los que se inició en UCIP.

Resultados: Los diagnósticos de las cardiopatías fueron: 2 DVPAT, 1 TGV (técnica de Switch), 1 TGV con estenosis pulmonar (EP) (técnica de Nikaidoh), 2 canales completos, 2 VDDS con EP, y 1 CIV. En 6 niños se inició la técnica en quirófano, en 4 por CEC prolongada, en 1 por defecto residual (hipoplasia del VI en canal completo), y en uno (DVPAT) por hemorragia pulmonar a la salida de CEC. La técnica se indicó en UCIP en tres niños: 2 arritmias malignas (taquicardia ectópica de la unión en una CIV, taquicardia ventricular en un canal completo), y 1 síndrome restrictivo del VD en un VDDS con EP. Fallecieron 4 niños (supervivencia del 55%) por fallo hemodinámico persistente, a todos ellos se les inició la técnica en quirófano, en tres por CEC muy prolongada, y en uno por una hipoplasia del VI en un canal completo. Ninguno de los pacientes a los que se indicó la técnica en UCIP falleció.

Conclusiones: La indicación de ECMO en quirófano, debido a dificultades técnicas en la cirugía, tiene una alta mortalidad. El inicio de la técnica en UCIP, en niños con una cirugía no tan complicada, tiene mejor pronóstico.

P461

Fenómeno trombótico en anastomosis cavopulmonar bidireccional tras cirugía de escoliosis

César Pérez-Caballero Macarrón, José Luis Vázquez Martínez, Ana Coca Pérez, Diana Folgado Toledo, Sintziana Stanescu, Rocío Tapia Moreno
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Introducción: La anastomosis cavopulmonar bidireccional (ACPB) tipo Glenn es el paso previo en la operación de Fontan en niños con fisiopatología de ventrículo único. La fusión espinal y una corrección quirúrgica moderada se pueden realizar en estos pacientes, asumiendo que las complicaciones postoperatorias son frecuentes y potencialmente graves. Presentamos el primer caso descrito en la literatura de un paciente con ACPB intervenido de escoliosis complicándose con obstrucción del Glenn por tromboembolismos.

Resumen del caso: Mujer de 17 años de edad, diagnosticada de síndrome de Klipped-Feil y cardiopatía congénita tipo defecto del septo aurículoventricular completo, doble salida de ventrículo derecho, trasposición de grandes vasos y estenosis pulmonar con doble sistema de vena cava superior a la que se realizó un doble Glenn con cierre de tronco pulmonar hace once años presenta escoliosis torácica izquierda de 93° desde T3 a T9 siendo intervenida mediante osteotomía vertebral y corrección instrumental. A los siete días del postoperatorio y estando con tratamiento antiagregante, presenta una masa cervical izquierda con dificultad respiratoria diagnosticándose de trombosis de la vena yugular interna izquierda con anulación de la perfusión de dicho pulmón iniciándose tratamiento por Heparina Sódica mejorando la sintomatología. Ocho días después nuevo episodio de tromboembolismo pulmonar, secundario a trombosis venosa profunda en venas ilíacas y femoral común izquierdas, colocándose un filtro en vena cava inferior y continuando tratamiento anticoagulante. El estudio protrombótico resultó normal. Un año después la paciente se encuentra asintomática habiéndose sometido a una nueva reintervención espinal sin haber presentado complicaciones.

Conclusiones/Comentarios: La incidencia de fenómenos trombóticos tras la ACPB es desconocida. La administración precoz de anticoagulantes y no sólo antiagregantes y evitar, en lo posible, la transfusión postoperatoria de fibrinógeno y plaquetas podría disminuir la incidencia de trombosis. Una evaluación y monitorización de parámetros específicos cardiorrespiratorios y el tratamiento por un equipo multidisciplinar con experiencia en cardiopatías congénitas es fundamental para un buen pronóstico.

P462

Lesiones de la vía aérea asociadas a ventilación mecánica

Elvira Morteruel Arizcuren, Raquel Rubio Rojas, Diego García Urabayen, Mikel Santiago Burrutxaga, Yolanda López Fernández, Javier Pilar Orive
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción y Objetivos: Analizar la frecuencia y el tipo de alteraciones en la vía aérea potencialmente producidas por la ventilación mecánica invasiva (VM) mediante tubo endotraqueal (TET) diagnosticadas mediante fibrobroncoscopia flexible en nuestra unidad, así como evaluar la presencia de posibles factores predisponentes

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo, en el periodo comprendido entre enero de 2006 y enero de 2014, de los pacientes sometidos a VM mediante tubo endotraqueal en UCIP que posteriormente han presentado clínica de vía aérea superior, motivando la realización de una fibrobroncoscopia diagnóstica. Análisis del tipo de patología encontrada y de las características de estos pacientes.

Resultados: Aproximadamente un tercio (30%) de los pacientes ingresados en ese periodo requirieron VMI la mayoría (57%) durante un periodo inferior o igual a 24 horas. Se diagnosticaron de patología en vía aérea, potencialmente atribuible a VM, mediante fibrobroncoscopia 18 casos (1,6% de los intubados). La edad media de estos pacientes fue de 11 meses (4días-78m). La media de días de VM fue de 8,2 días (2-20 días) superior a la media de la unidad (3,4 días). 7 (39%) de estos pacientes tenían una infección respiratoria. La tasa de extubaciones accidentales por 100 días de VM es de 1,2, algo inferior a la de la unidad (1,9). En el 44% de los casos el TET no era el indicado para su edad. La clínica más frecuente que motivó la realización de fibrobroncoscopia fue el estridor. Todos los casos habían recibido tratamiento corticoideo profiláctico preextubación. Las patologías encontradas fueron el granuloma (33%), la membrana subglótica (28%), estenosis traqueal, parálisis de cuerda vocal entre otras. El 66% de los pacientes requirieron tratamiento quirúrgico para su patología.

Conclusiones: En nuestra serie la presencia de patología en la vía aérea se asocia a una edad temprana, más días de VM y presencia de infección respiratoria. No encontramos relación con otras variables relacionadas en la literatura. Estos pacientes con frecuencia requieren algún tipo de actuación terapéutica en la vía aérea

P463

Manejo hospitalario de intoxicación por ácido valproico

M.^a José Moreno Valera, Ana Belén Rodríguez Cejudo, Elia Sánchez Valderrábanos, Fátima Camacho Díaz-Criado, José Antonio Porras Cantarero, Vanessa Granados Prieto

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La intoxicación por ácido valproico es una entidad rara pero potencialmente letal. Se caracteriza por una serie variada de manifestaciones clínicas que es imprescindible conocer para tratar de forma precisa. Dada la utilización extendida de dicho medicamento en la práctica clínica diaria considero que es imprescindible conocerla por parte de los pediatras hospitalarios para un manejo adecuado e inmediato. Los metabolitos del valproico provocan disfunción del SNC, de letargia a coma, manifestándose a partir de una ingesta superior a 200 mg/kg o niveles plasmáticos de 180 mg/L. Conlleva depresión respiratoria, hipotensión, taquicardia e hipertermia, y otros signos neurológicos (miosis, agitación, mioclonus y déficit focales por isquemia o herniación, secundarios a edema cerebral). Alteraciones electrolíticas (hiperamoniemia, elevación anión gap, hipernatremia, hiperosmolaridad e hipocalcemia), gastrointestinales (vómitos y diarrea), hepatotoxicidad, pancreatitis o cambios mielodisplásicos. Presentamos un caso atendido en nuestra unidad describiendo las principales características y el manejo que se planteó ante dicha situación.

Resumen del caso: Niña de 6 años con antecedente de Síndrome de Sotos y crisis febriles recurrentes en tratamiento con valproico, que ingresa tras ingesta accidental del mismo. Presenta disminución del nivel de conciencia (Glasgow 12/15) y miosis simétrica reactiva a la luz, palidez y coloración subacínica peribucal y digital. Los niveles plasmáticos de valproico alcanzan 509 mg/L. Se procede a lavado gástrico y administración de carbón activado por SNG, intubación y conexión a VM, precisando perfusión de dopamina. Se inicia tratamiento con carnitina. Analítica completa normal, amonio 107. En determinaciones seriadas se objetiva un descenso progresivo de niveles de valproico, por lo que se desestima tratamiento extracorpóreo. Permite ser extubada a las 12h y alta a las 72h del ingreso, tras síndrome febril autolimitado sin signos clínicos de IBG ni secuelas posteriores secundarias a la intoxicación. Actualmente asintomática.

Conclusiones/Comentarios: - El ácido valproico es un anti-convulsivante de uso muy extendido. - Las principales manifestaciones de su intoxicación son depresión neurológica, hiperamoniemia y hepatotoxicidad. - Se recomienda determinaciones seriadas cada 2-4 h hasta advertir niveles decrecientes. Analítica completa con iones, transaminasas, amonio y plaquetas. - TAC en búsqueda de edema cerebral ante la existencia de déficit focales, hiperamoniemia o persistencia de depresión del SNC a las 12 h. - Puede requerir cuidados de soporte vital, carbón activado, carnitina (atenúa hiperamoniemia y hepatotoxicidad) y en ocasiones tratamiento extracorpóreo (Hemodiálisis/hemoperfusión) si existe hipotensión refractaria, crisis incoercibles o los niveles exceden de 1000 mg/mL.

P464

Morbimortalidad en el daño renal agudo en el paciente pediátrico en estado crítico

Ana Jiménez de Domingo, Andrés J. Alcaraz Romero, Ana M.^a Haro Díaz, Clara Torres Deulofeu, Paula Salgado Cámara, Blanca Toledo del Castillo

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción y Objetivos: La incidencia del daño renal agudo (DRA) en niños varía dependiendo de la definición utilizada. El objetivo del estudio es evaluar la morbimortalidad asociada al DRA en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) de tercer nivel.

Métodos: Estudio retrospectivo en el que se incluyeron los pacientes menores de 16 años ingresados en una UCIP durante los años 2010 al 2013. Se excluyen los pacientes con insuficiencia renal terminal. Se recogieron datos demográficos, así como variables clínicas relacionadas con el ingreso y la evolución en la UCIP. El DRA se definió y categorizó según los criterios KDIGO (estadíos 1, 2 y 3), valorando los cambios en los valores de creatinina, diuresis y uso de diálisis. Se definió ingreso prolongado en UCIP la estancia superior a 12 días y en el hospital el superior a 28 días. La ventilación mecánica (VM) mayor de cuatro días se consideró prolongada (VMp). Los datos se presentaron como medianas (p25-p75) y frecuencias (%). En el análisis de datos se utilizaron test chi-cuadrado y U de Mann-Whitney y regresión logística multivariante.

Resultados: Cumplieron criterios de inclusión 1396 pacientes de edad 22.5 meses (5-72 meses). Presentaron DRA 444 pacientes (31.8%): estadío 1, 230 (16.5%), estadío 2, 96 (6.9%), estadío 3, 118 (8.4%), requiriendo diálisis 72 (5.2%) niños. Un 14,7% (205 pacientes) presentaron un ingreso prolongado en UCIP. El 15,7% (219 pacientes) de los pacientes recibió VMp y 57 fallecieron (4.1% del total de pacientes). El desarrollo de DRA se relacionó con el motivo de ingreso y con la edad de los niños. Los pacientes con DRA tuvieron mayor estancia prolongada tanto en la UCIP (34.4% vs 6.3%, p<0.001) como hospitalaria total (34.8% vs 9%, p<0.001), mayor frecuencia de VM prolongada (33.2% vs 7.2%, p<0.001) y mayor mortalidad (10.8 vs 0.9%, p<0.001). El DRA de cualquier estadío, independientemente de edad y patología de los niños se asoció con: ingreso prolongado en UCIP [OR 5,4, IC 95% (3.7-7.7)], en el hospital [OR 4.4, (IC 95% 3,2-6,1)], VMp [(OR 6 (IC 95% 4,3-8,4)] y mortalidad [(OR 9,9 (IC 95% 4,6-21,5)], p<0,001. El aumento de estadío KDIGO se asoció a mayor aumento de las OR para todas las variables de morbimortalidad analizadas (p<0,001).

Conclusiones: El desarrollo de DRA en niños en estado crítico se asocia a un incremento en la morbimortalidad, que es directamente proporcional a la magnitud de la gravedad del daño renal.

P465**Sepsis fulminante por *Salmonella typhimurium* en niño de cuatro años con drepanocitosis heterocigota SC**

Daniel Domènech Zarketa, Anna María Castan Campanera, Patricia Lojo Pons, Dolors Casellas Vidal, Esther Jiménez Cañadas, Lluís Mayol Canals
Institut Català de la Salut, Girona

Introducción: La pérdida de función esplénica secundaria al bloqueo del sistema mononuclear fagocítico y los infartos esplénicos predisponen a los individuos afectados de drepanocitosis a las infecciones, especialmente por bacterias encapsuladas y gramnegativas. El presente documento pretende exponer un caso clínico de sepsis fulminante por *Salmonella typhimurium* en un niño de 4 años con drepanocitosis heterocigota SC.

Resumen del caso: Recogemos el caso de un paciente de 4 años afecto de drepanocitosis heterocigota SC, con antecedentes de haber presentado fenómenos vasooclusivos y recién llegado de un viaje a Mali de 3 meses, que es derivado a nuestro centro por proceso febril en contexto de crisis drepanocítica con hemólisis y empeoramiento progresivo. Ingresa en planta de pediatría en tratamiento con fluidoterapia y antibioterapia de amplio espectro. A las 5 horas de ingreso presenta empeoramiento clínico, con mal estado general, ictericia y distensión abdominal, trasladándose a UCI pediátrica. Se objetiva patrón de colestasis, con hemólisis intensa. Se realiza transfusión de hemoderivados y exsanguinotransfusión, presentando mejora analítica inicial. Se informa de la positividad del hemocultivo para *Salmonella typhimurium*. Posteriormente se instaura de forma progresiva shock refractario, sufriendo parada cardiorespiratoria en dos ocasiones y resultando éxitus a las 15 horas de ingreso.

Conclusiones/Comentarios: La drepanocitosis heterocigota SC, aunque menos grave que la homocigota SS, puede favorecer la presencia de procesos vasooclusivos e infecciones por gérmenes encapsulados y gramnegativos. Se puede manifestar desde una forma leve a una grave y presentar cuadros clínicos propios de la SS. La sepsis por bacilos gramnegativos, especialmente de la especie *Salmonella*, es frecuente y se comporta de forma agresiva.

P466**Shock tóxico en Pediatría**

Sinziana Stanescu X, Ana Coca Pérez, César Pérez-Caballero Macarrón, José Luis Vázquez Martínez, Blanca Hernández Macho, Belén de la Rosa Roch
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Introducción y Objetivos: El síndrome de shock tóxico (STT) es una entidad clínica aguda grave, que cursa con fiebre, hipotensión arterial de inicio rápido y afectación multisistémica, mediada por la producción de toxinas producidas por *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes*. El diagnóstico de SST se realiza según los criterios de Center for Disease Control and Prevention. Presentamos nuestra experiencia de seis casos ingresados en nuestra unidad en los últimos tres años.

Métodos: Estudio descriptivo de una serie de casos clínicos de STT ingresados en nuestra unidad en los últimos tres años.

Resultados: Desde 2010 a 2013 ingresaron en la UCIP seis pacientes, previamente sanos, con edades comprendidas entre 17 meses y 8 años que cumplieron los criterios de STT. Cinco precisaron de apoyo inotrópico con dopamina, noradrenalina y adrenalina; tres necesitaron ventilación mecánica por alteración del nivel de consciencia. La antibioterapia empírica incluyó precozmente el tratamiento con clindamicina como terapia específica frente a la producción de toxinas. En cinco pacientes se obtuvo confirmación microbiológica: *S. aureus* (1) y *S. pyogenes* (4). Un paciente falleció a las 8 horas desde el inicio de la clínica por hipotensión arterial grave mantenida. El resto de los pacientes evolucionaron satisfactoriamente.

Conclusiones: El SST es una entidad grave, con altos índices de morbi-mortalidad, que debería incluirse en el diagnóstico diferencial de los cuadros que cursan con fiebre y shock. Una sospecha clínica precoz permite iniciar un tratamiento de soporte agresivo y una terapia específica contra la producción de toxinas mejorando la supervivencia.

P467**Síndrome de encefalopatía posterior reversible: a propósito de dos casos**

Eduardo Jesús Bardón Cancho, Lucía Muñoz Jiménez, Elena Rubio García, Andrés Alcaraz Romero, Yolanda Ruiz Martín
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) es una entidad cada vez más reconocida pero que puede presentarse con una clínica variada como cefalea, vómitos, alteración del nivel de consciencia, afectación visual, focalidad neurológica o crisis convulsivas. Generalmente un cuadro de HTA precede al cuadro aunque también se ha visto ligada al tratamiento inmunosupresor postrasplante o enfermedades autoinmunes. Presentamos los casos de dos pacientes con diagnóstico de encefalopatía reversible que precisaron ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

Resumen del caso: Caso N°1: Paciente varón de 8 años, con antecedentes personales de miocardiopatía dilatada de diagnóstico prenatal que precisó trasplante cardiaco. En tratamiento inmunosupresor con tacrólimus, micofenolato y esteroides. Al mes de la intervención precisa ingreso en la UCIP por HTA (hasta 180/90 mmHg), acompañada de cefalea, vómitos y crisis convulsiva con revulsión ocular, desviación de la comisura bucal y disminución del nivel de consciencia que revierte espontáneamente. Tras estabilización del paciente se realiza TAC craneal en que se observa hipodensidad de señal bilateral córtico-subcortical de localización posterior (lóbulo

parietales y occipitales) compatible con PRES. Destacan en la analítica datos de insuficiencia renal (creatinina 0,91 mg/dl, urea 104 mg/dl y FGE 42 ml/min/1.73 m²) y niveles de tacrólimus de 20 ng/ml. Se inicia nitroprusiato IV con control de la tensión. Persisten crisis focales simples por lo que se inicia tratamiento anticomoidal con buen control. En la RMN se confirman los hallazgos de PRES. El paciente no presentó secuelas neurológicas posteriores. Caso N°2: Mujer de 16 años ingresada debido a intento autolítico por intoxicación con venlafaxina, complicado con parada cardiorrespiratoria. Reanimación inmediata sin secuelas neurológicas aparentes, hepatitis isquémica y fracaso renal por bajo gasto. Veinte días después comienza con fiebre y ceguera bilateral de inicio súbito, lenguaje incoherente, fluctuación del nivel de consciencia y hemiparesia izquierda. Al ingreso en UCIP asocia HTA, tratada con nifedipino y labetalol IV. Se realizó RMN cerebral con afectación isquémica de territorios frontera entre la cerebral posterior y anterior con la media sin alteración de la difusión, compatible con un PRES atípico. Mejoría de la clínica neurológica hasta encontrarse asintomática al alta.

Conclusiones/Comentarios: El diagnóstico diferencial del PRES resulta difícil, sobre todo si hay un evento hipóxico asociado. Con el diagnóstico y tratamiento precoz la clínica así como los hallazgos radiológicos típicos se resuelven en días o semanas en la mayoría de los casos.

P468

Traumatismo torácico por arma de fuego

Daniel Enrique Alonso Martín, Belén de la Rosa Roch, Ana Coca Pérez, Gemma Muñoz Molina, César Pérez-Caballero Macarrón, José Luis Vázquez Martínez
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Introducción: Los traumatismos torácicos suponen la segunda causa de muerte traumática en la infancia. En nuestro medio las causas principales son accidentes de tráfico seguidos de caídas de altura, siendo la patología secundaria a arma de fuego infrecuente como consecuencia de la regulación legal de posesión y uso de las mismas. En la literatura reciente se refleja que las lesiones secundarias a arma de fuego en niños afectan predominantemente a vísceras abdominales.

Resumen del caso: Varón de 11 años de edad remitido a nuestra Unidad de Cuidados Intensivos tras impacto de cuerpo extraño de procedencia no aclarada en región anterior del hemitórax derecho, con posterior sangrado y dos vómitos hemáticos. A su ingreso está pálido, algo aturdimiento, presenta hipoventilación en base pulmonar derecha, herida de 4 mm de diámetro entre el 3° y el 4° espacio intercostal derecho y tumefacción infraescapular derecha dolorosa. Está hemodinámicamente estable, sin taquicardia. Se realiza ecografía torácica que evidencia derrame pleural de 20 mm, por lo que se solicita TAC torácico urgente donde se describe cuerpo extraño metálico en lóbulo superior derecho en íntimo contacto con las ramas apicales de arteria y vena lobar superior derecha, con moderado derrame pleural de contenido hemático.

Por parte de Cirugía Torácica se coloca un tubo de drenaje con débito inmediato de 450 mL y se decide, ante la localización del proyectil, actitud expectante con profilaxis antibiótica. Precisa oxigenoterapia durante 48 horas, sin anemización. Se retira el tubo de drenaje a los 3 días de ingreso por escaso débito, pasando a la Planta de Pediatría con buena evolución clínica posterior.

Conclusiones/Comentarios: La caja torácica de los niños es muy elástica, favoreciendo la transmisión de la energía a estructuras profundas, por lo que se pueden presentar grandes lesiones internas sin apenas lesión externa. El hemotórax masivo es una urgencia médica que precisa colocación de drenaje torácico y reposición de volemia. En nuestro paciente llama la atención la situación hemodinámica estable y la escasa repercusión clínica, a pesar de una pérdida de sangre de 15 ml/kg. En este caso se adoptó actitud expectante al respecto del cuerpo extraño dada su localización entre vasos segmentarios pulmonares de gran calibre, ya que su extracción suponía necesidad de lobectomía. Es importante realizar una valoración meticulosa de la extensión de las lesiones para actuar en función de los hallazgos clínicos, analíticos y radiológicos.



P469

Tromboembolismo pulmonar masivo y shock cardiogénico en lactante con malformación vascular: uso de la trombolisis y soporte hemodinámico con levosimendan

Daniela Revilla Orias, María Mora Matilla, Paula Alonso Quintela, Ignacio Oulego Erroz, Cristina Iglesias Blázquez, Juan Pablo Martínez Badás
Complejo Asistencial de León, León

Introducción: El tromboembolismo pulmonar masivo (TEP) es infrecuente en lactantes. Los factores de riesgo más frecuentes son cirugía cardíaca y la trombofilia. La mortalidad es alta y el diagnóstico requiere un alto índice de sospecha.

Resumen del caso: Lactante de 14 meses con malformación venosa y linfática quística en tórax y miembros superiores de diagnóstico prenatal. Presenta episodio de convulsión tónica generalizada seguido de parada cardiorrespiratoria de madrugada en domicilio. RCP básica iniciada por los padres durante 5 minutos y posteriormente RCP avanzada por el Servicio de emergencias. Recupe-

ración de circulación espontánea a los 20 minutos. Trasladado a nuestro centro en situación de shock circulatorio. Precisa canalización de 2 vías intraóseas para administración de líquidos. TC craneal normal. En UCIP presenta hipotensión acidosis metabólica con ph 6.65, lactato de 8 mmol/l y saturación venosa central del 30%. Precisa soporte vasoactivo creciente (dopamina a 20 mcg/kg/min + adrenalina a 0.5 mcg/kg/minuto. Se induce hipotermia global a 34°C a las 10 horas del evento. Presenta disfunción respiratoria con necesidad de FiO2 del 100% y PMVA de 15 pese a lo cual la oxigenación no mejora ($pO_2/FiO_2 < 150$). Con la sospecha de TEP masivo se realiza ecocardiografía que muestra dilatación y disfunción severas de VD, un VI pequeño e hipercontráctil y ausencia de flujo en rama pulmonar izquierda. Se inicia heparinización (75U/kg en bolo + 20U/kg/h). Se administra noradrenalina (0.5 mcg/kg/min) para soporte de VD, se suspende dopamina y se disminuye adrenalina a dosis inotrópica. Se añade óxido nítrico. Se realiza TC helicoidal

que muestra oclusión de API e infartos diseminados en territorio de APD. Se pauta trombolisis sistémica con rTPA a 0.1 mg/kg/h durante 12 horas. A las 6 horas la eco muestra flujo en API pero persiste shock cardiogénico (Sat venosa de 40%) con hipotensión por lo que se administra levosimendan (12mcg/kg + 0.1mg/kg/h) con mejora muy importante de la función ventricular y de la disfunción respiratoria en las horas siguientes permitiendo iniciar destete del respirador y de las drogas vasoactivas hasta su retirada a los días 5 y 7 días de ingreso respectivamente.

Conclusiones/Comentarios: El TEP masivo es infrecuente en lactantes. Es necesario sospecharlo precozmente ya que la mortalidad es muy alta. La ecocardiografía a pie de cama es clave en el diagnóstico y en la indicación de trombolisis. El levosimendan por sus propiedades inotrópicas y vasodilatadoras pulmonares puede ser de gran ayuda en el soporte de la función del ventrículo derecho.

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

P470

Enfermedad ampollosa en la infancia

María Beneyto Lluch, Francisco José Canals Candela, Judit Abad Linares, Francisco García Molina, Lucía Pascual Estruch, Elisa Climent Forner
Hospital General Universitario de Elche, Alicante

Introducción: No son infrecuentes las consultas por lesiones cutáneas en las Urgencias Pediátricas. Por ello, a continuación, se describe un caso clínico en el cual el motivo de consulta son lesiones dérmicas en extremidades de unas cuatro semanas de evolución, que inicialmente se confunden con varicela.

Resumen del caso: Lactante de 8 meses de edad que consulta por lesiones en la piel de aspecto ampollosa de cuatro semanas de evolución. Éstas aparecen de forma progresiva, en extremidades y zona inguinal y una semana antes de la consulta, el contenido de las ampollas adopta aspecto serosanguinolento. Tres días antes de la consulta se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico sin mejoría. A la exploración física se objetivan en miembros superiores e inferiores y zona inguinal ampollas tensas de contenido serosanguinolento o seroso, algunas rotas con base de piel denudada, respetando tronco y cara. La primera impresión diagnóstica es impétigo estafilocócico, iniciándose tratamiento antibiótico con ceftriaxona y teicoplanina tras recogida de muestra para cultivo. En la evolución no se objetiva mejoría apareciendo nuevas lesiones, mientras que en las antiguas persiste la zona central denudada con nuevas ampollas en la periferia. Se solicita interconsulta a dermatología que realiza biopsia de las lesiones. Ante sospecha clínica de dermatosis lineal por IgA, iniciamos tratamiento con prednisolona a 1,5 mg/kg/día y antihistamínicos orales y tras resultados analíticos en rango de normalidad se añade tratamiento con dapsona. A las 48 horas se objetiva mejoría clínica con inicio de la reepitelización de las lesiones. A pesar de cultivos negativos se completan 10 días de tratamiento con cefuroxima-axetilo. El resultado anatomopatológico confirma ampolla subepidérmica (despegamiento de la epidermis de la membrana basal con contenido de polimorfonucleares) y en la inmunofluorescencia depósitos lineales en la membrana basal de IgA.

Conclusiones/Comentarios: La dermatitis lineal por IgA es una enfermedad autoinmunitaria en la que autoanticuerpos IgA se dirigen contra la membrana basal de la piel. El cuadro clínico descrito; aparición de un brote de lesiones ampollosas sobre piel sana con morfología típica en rosotón o "collar de perlas", la evolución y la respuesta al tratamiento es altamente sugestivo de esta enfermedad. No obstante, se debe realizar el diagnóstico diferencial con la dermatitis herpetiforme que normalmente asocia

clínica digestiva y con el penfigoide buloso, en el que los depósitos en la membrana basal son autoanticuerpos IgG y no responde a dapsona. El curso natural de esta enfermedad es la remisión a los dos años del inicio del brote.



P471

Estudio retrospectivo de 502 ecografías de caderas neonatal realizadas para el despistaje de la displasia del desarrollo de las caderas

Emma Lara Orejas, Gloria Rodrigo García, María Rodríguez Mesa, José Luis Ruibal Francisco
Hospital Universitario Infanta Cristina, Madrid

Introducción y Objetivos: La displasia del desarrollo de las caderas (DDC) engloba un amplio espectro de deformidades de la cadera que o bien se presentan en el recién nacido o bien se desarrollan durante la infancia y que incluyen, la luxación de la articulación, la subluxación, la cadera luxable o hiperlaxa y la displasia acetabular. La incidencia es variable según la edad, criterios diagnósticos, pruebas de imagen, siendo entre 0.1-4/1000 recién nacidos vivos. El desarrollo normal de la cadera depende de un adecuado contacto entre la cabeza femoral y el acetábulo. Existen factores genéticos y ambientales (pre y postnatales) que favorecen el anormal desarrollo de la articulación. El despistaje está basado en la exploración de las caderas durante 1º año de vida y la realización de pruebas de imagen ecografía en menores de 3 meses y radiografía de ambas caderas en mayores de 4 meses.

Métodos: Recogemos los resultados de todas las ecografías de cadera neonatal realizadas en nuestro hospital desde su apertura en Abril del 2008 hasta octubre del 2012.

Resultados: Se realizaron 502 ecografías de cadera, el 69% de las realizadas eran de mujeres, el motivo más frecuente para su realización fue la presencia de factores

de riesgo de DDC. Se realizó como media a las 5.2 semanas de vida. La mayoría de las ecografías (79.8%) realizadas fueron normales, el resto fueron diagnosticadas de inmadurez uni o bilateral; a los 3 meses en una segunda ecografía, el 89% de las caderas con criterios de inmadurez se normalizaron. A los 5 meses, dada la persistencia de inmadurez se realizó radiografía con resultado anormal en un único caso. Los pacientes diagnosticados de displasia de cadera en nuestro hospital fueron cinco casos y todos ellos presentaban anomalías en la exploración, en ninguno de los casos la ecografía sirvió como prueba de detección precoz.

Conclusiones: En el estudio realizado observamos que la clínica es el principal pilar diagnóstico. La ecografía de caderas en el periodo neonatal, es una prueba útil en el diagnóstico de la displasia de caderas pero dada su alta tasa de falsos positivos es necesario definir los criterios para su realización, siendo poco rentable como prueba de cribado universal.

P472

Ganglioneuroma suprarrenal: hallazgo casual en seguimiento de riñón único

Amparo Quiles Catalá, Belén Collado Coso, Susana Ferrando Monleón, Julia Cano Gimeno, José Enrique Barrios Fontoba, Javier Gómez-Chacón Villalba
Hospital La Ribera, Valencia; Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia

Introducción: El ganglioneuroma es una neoplasia muy poco frecuente que afecta principalmente a niños entre 5 y 7 años de edad, y se produce a partir de una proliferación de células de Schwann, células ganglionares maduras y tejido conectivo. Son neoplasias encapsuladas, generalmente benignas, pero pueden metastatizar e incluso transformarse en schwannomas malignos. Suelen ser asintomáticos, cuando dan síntomas pueden consultar por lumbalgia, dolor abdominal, cólico biliar, disnea o compresión por efecto masa. En un 37% es productor de hormonas: catecolaminas, péptido intestinal vasoactivo o testosterona con virilización. Suelen localizarse a lo largo de las cadenas simpáticas paravertebrales, principalmente en mediastino posterior, retroperitoneo, cuello y glándulas suprarrenales. Su tratamiento es quirúrgico. Dentro de los tumores suprarrenales, el ganglioneuroma ocupa el cuarto lugar por orden de frecuencia, muy por detrás del adenoma, el feocromocitoma y el neuroblastoma.

Resumen del caso: Paciente de 7 años controlado desde los 3 años en consultas externas de nefrología infantil en hospital comarcal por displasia renal quística del riñón izquierdo con atrofia del mismo e hipertrofia compensadora del riñón derecho, sin apreciar alteraciones ecográficas en las glándulas suprarrenales hasta control realizado en Mayo de 2013, en el que se observa una lesión en celda suprarrenal derecha homogénea con microcalcificaciones en su interior que se confirma por resonancia magnética (RMN) como una masa de 4,2 cm de diámetro, sólida, bien delimitada, que no infiltra y que sugiere adenoma suprarrenal. Se realiza gammagrafía con MIBG

que es normal. El paciente se encuentra asintomático con análisis bioquímico en sangre y orina sin alteraciones, con función renal normal, catecolaminas en orina normal y control clínico de tensión arterial normal. Exploración clínica normal. En hospital de referencia se procede a suprarrenalectomía derecha y se inicia tratamiento sustitutivo con hidrocortisona por no haberse hallado la glándula suprarrenal izquierda, que se retira al comprobar su existencia en la RMN. En estudio anatomopatológico se informa de ganglioneuroma.

Conclusiones/Comentarios: Se trata de un tumor de muy baja incidencia y generalmente es un hallazgo casual en estudio ecográfico. Destacamos el papel de la ecografía en la detección de masas suprarrenales que presentan alta variabilidad en su presentación clínica y radiológica. Los estudios de imagen en la mayoría de los casos no permiten realizar el diagnóstico definitivo, pero sirven para la confirmación del tumor, permiten el planteamiento quirúrgico y ayudan en la estadificación.

P473

Osteomielitis esclerosante de Garré: a propósito de un caso clínico

Alejandra Riestra Gomez, M.^a Luisa Fernandez López, Blanca Alexandra Molina Cuevas, Mónica Natalia Strate Pezdirc, M.^a Concepcion Romero León, Mónica Ruiz-Alba Gómez
Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Introducción: La osteomielitis esclerosante de Garré (OEG) es un proceso inflamatorio no supurativo del hueso con reacción perióstica, causado por irritación leve o infección. Su prevalencia es desconocida afectando sobretodo a niños y adolescentes. La localización más frecuente es el maxilar inferior aunque también se ha descrito en otros huesos como el sacro. Clínicamente, este proceso reactivo se manifiesta mediante tumoración mandibular y asimetría facial, pero la lesión es generalmente asintomática, sin signos generales ni locales de inflamación. La OEG radiológicamente se caracteriza por proliferación perióstica de hueso cortical ("en capas de cebolla"). Dentro del estudio de estos pacientes es importante realizar diagnóstico diferencial con otras entidades (displasia fibrosa, hiperostosis cortical infantil, osteomielitis sifilítica, callo de fractura y sarcoma de Ewing). El tratamiento consiste en eliminar el factor etiológico y con frecuencia en la extracción dentaria.

Caso clínico: Adolescente de 12 años que consulta por tumoración submandibular izquierda de 4 meses de evolución, durante el último mes refería aumento de tamaño y dolor a la palpación; no eritema, aumento de calor local ni fiebre. No manipulación dentaria reciente. A la exploración presentaba tumoración de consistencia pétreo de 3 cm de diámetro localizada en base mandíbula izquierda (pre-angulo), el resto compatible con la normalidad. Se ingresa para ampliación de estudio. Las pruebas complementarias: analítica compatible con la normalidad sin aumento de reactantes de fase aguda. Mantoux, hemocultivo y serologías resultaron negativas. Ecografía cuello: adenopatía de aspecto reactivo, adyacente en rama man-

dibular se observa un aumento mal definido de densidad de partes blandas. TC de cuello: reacción perióstica en capas de cebolla, en región posterointerna de ángulo mandibular izquierdo, con disrupción de la cortical ósea adyacente. Ante estos hallazgos se solicita valoración por equipo de cirugía maxilofacial completando el estudio con ortopantomografía donde se aprecia caries interproximal por mesial de la pieza 37 con quistes periapicales en ambas raíces de dichas piezas. Se realiza exodoncia de la pieza con evolución favorable.

Conclusiones/Comentarios: Ante una tumoración mandibular en la edad pediátrica debemos pensar en OEG. La posibilidad de diagnósticos alternativos como sarcoma de Ewing obliga a ampliación del estudio con pruebas de imagen y si fuese necesario biopsia de la zona. Se debe establecer un correcto tratamiento, eliminando la causa como en nuestro caso que se trata de una OEG secundaria a patología periapical de la pieza 37.



P474

Riñón intratorácico, cuando la radiografía engaña

Judith Montañez Arteaga, Guillermo Reyes Abreu, Begoña Martínez Pineda, Blanca Martínez de las Heras, Yunió Dueñas Disotuar, Juan Pedro González Díaz
Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: La hernia diafragmática consiste en una interrupción de la continuidad del diafragma, pasando vísceras abdominales a través de éste. Sin embargo, la eventración diafragmática se produce cuando el diafragma debilitado se desplaza hacia el tórax, pasando vísceras abdominales a cavidad torácica por debajo de éste, siendo las más frecuentes: intestino, bazo, hígado y estó-

magó; sin embargo, el riñón intratorácico es un hallazgo muy raro, constituyendo la causa más infrecuente de ectopia renal. Entre las causas de riñón intratorácico nos encontramos con la ectopia verdadera con diafragma íntegro, hernia diafragmática, ruptura traumática del diafragma y la eventración del diafragma.

Resumen del caso: Niño de 5 meses con cuadro de 5 días de evolución consistente en mucosidad nasal y tos seca, asociando en las últimas 24 horas dificultad respiratoria y fiebre. Como antecedentes personales destaca riñón izquierdo ectópico pélvico de diagnóstico prenatal y riñón derecho en posición normal. En la exploración física presenta taquipnea, tiraje intercostal e hipoventilación en base derecha con subcrepitantes dispersos. En el estudio analítico destaca leucocitosis con neutrofilia y aumento de la proteína C reactiva; estudio de orina negativo. Se decide realizar una radiografía de tórax, observándose aumento de la densidad radiológica en lóbulo inferior derecho e imagen sugestiva de asa intestinal ipsilateral, sin poder confirmar que su localización sea intratorácica. Ingresa con el diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad y para ampliar estudio, se realiza un TC torácico, objetivándose elevación posteromedial del hemidiafragma derecho, con imagen intratorácica del riñón derecho, que aparece malrotado con hilio renal alargado, y un segmento de colon, produciendo disminución del volumen del hemitórax ipsilateral, sin imágenes patológicas en pulmón derecho; riñón izquierdo malrotado en posición pélvica. Presenta una función renal conservada y progresivo desplazamiento craneal del riñón derecho en las ecografías de control, sin datos de uropatía obstructiva. Se interviene quirúrgicamente, confirmándose eventración del diafragma y, realizándose plicatura e implantación abdominal del riñón torácico.

Conclusiones/Comentarios: - Ante la presencia de vísceras abdominales a nivel intratorácico, se debe ampliar el estudio con pruebas de imágenes de mayor resolución y específicas. - Nos encontramos ante un raro caso de ectópica renal bilateral. - Es necesario el seguimiento ecográfico y de la función renal en los pacientes con ectopia renal, para detectar compromiso renal en sus fases iniciales. - La intervención quirúrgica de la eventración diafragmática se llevará a cabo cuando se produzca dificultad respiratoria o ante la presencia de complicaciones gastrointestinales graves.

EDUCACIÓN PEDIÁTRICA

P475

Diabetes mellitus tipo 1, curso de formación para docentes

Rosa Gloria Suárez López de Vergara, José Fernando Díaz-Flores Estévez, Roque Cardona Hernández, Elsa Espinosa Pozuelo

Dirección General de Salud Pública del Servicio Canario de la Salud, Consejería de Sanidad, Santa Cruz de Tenerife

Introducción y Objetivos: La Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) es una enfermedad metabólica con gran importancia en la infancia, su incidencia está aumentando, y el ritmo de crecimiento de esta incidencia es del 3% por año en menores y adolescentes, y del 5% en la edad preescolar. La incorporación del menor al colegio tras su diagnóstico supone una situación de estrés sobreañadido a la familia, por lo que se hace necesaria la formación de este colectivo de docentes, para lograr un mejor control de la DM1 durante la estancia escolar. Objetivo Normalizar la escolarización de los menores con diabetes en nuestra comunidad autónoma (CCAA).

Métodos: Firma de un Acuerdo Marco de Colaboración entre las Consejerías de Sanidad y de Educación y de un Convenio Específico de Colaboración entre ambas Consejerías, la Federación de Asociaciones de Diabetes y Novo Nordisk Pharma, para el desarrollar el Programa "Mejorando la calidad de vida de los escolares con diabetes". Elaboración del temario del Curso "Diabetes en la Escuela": descripción y tratamiento, manejo en la escuela, aspectos psicosociales y legales en el entorno escolar. Maquetación y coordinación en la plataforma de tele-formación de la Consejería de Educación. Distribución de materiales didácticos para los alumnos. Neceser con: Guía de atención a escolares con Diabetes", DVD "Carol tiene diabetes" y glucómetro.

Resultados: Se han realizado dos ediciones (2012 y 2013) de 40 horas lectivas cada una. La 1ª edición proporcionó formación a 82 docentes de un total de 69 centros educativos de la CCAA, la 2ª edición dio formación a 90 docentes de 70 centros que tienen escolares con diabetes. El curso ha permitido impartir al profesorado conocimientos sobre DM1, conocer su repercusión en el entorno educativo y establecer un protocolo de actuación en el centro escolar. La valoración del alumnado fue muy positiva en aspectos tales como: calidad, utilidad, ajuste y diseño de los contenidos y nivel de satisfacción. Consideran que los contenidos van a tener aplicación en la práctica docente.

Conclusiones: 1. El Acuerdo Marco de Colaboración entre las Consejerías de Sanidad y de Educación, y el Convenio

específico, ha permitido llevar a cabo este curso pionero en España. 2. El curso ha permitido mejorar el conocimiento de la DM1 entre los docentes y se espera lograr mejorar la concienciación y la atención de los menores con DM1 durante su estancia escolar.

P476

Medicina rural y Martínez Saldise (Socio de Honor de la Sociedad Pediatría de Madrid en 1927)

Miguel Ángel Zafra Anta, Carlos Flores Martín, Andrés Gil García, Carla Fernández Durán, Ana Gómez López
Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid

Introducción y Objetivos: Se celebra el centenario del Primer Congreso Español de Pediatría (Mallorca, 1914). A finales del siglo XIX se dio un nuevo protagonismo social a la infancia, se creó la especialidad de la medicina de los niños y comenzó la puesta en marcha de instituciones, reuniones y sociedades científicas de pediatría. Objetivo Realizar un marco descriptivo del ejercicio médico rural en España a finales del XIX y principios del XX, y revisar como muestra la biografía de un médico rural, Manuel Martínez Saldise (1855-1937), socio de honor de la Sociedad de Pediatría de Madrid en 1927.

Métodos: Búsqueda en repositorios de prensa digitalizada (ABC, Hemeroteca digital de la BNE). Palabras clave: historia, medicina rural, médicos titulares, Manuel Martínez Saldise (1865-1939). Búsqueda en IME, pubmed. Colaboración con descendientes de Saldise.

Resultados: Escasos resultados en buscadores médicos. Relevantes: 15 artículos. Destaca El Herald de Madrid, 1902, y ABC, 1930. Hitos en la medicina rural sXIX y principios XX: 1855. Ley Orgánica de Sanidad: ordenamiento de los Médicos Titulares. 1881. Inauguración Hospital Niño Jesús, Dr Benavente (empezó como médico rural). 1886. Dos categorías de médicos titulares según antigüedad y población adscrita. 1891. I Congreso Nacional de Médicos Titulares, Madrid 1898. Decreto de Colegios Médicos, Sagasta 1900. Ley de accidentes del trabajo. En 1931, ampliación a trabajadores agrícolas 1904. Instrucción General de Sanidad, Cortezo. Cuerpo de Médicos Titulares 1904. Instituto Nacional de Previsión, Maura 1919. Seguro Obligatorio del Retiro Obrero 1929. Seguro Obligatorio de Maternidad Hitos y premios de Saldise: - Participación en la epidemia de cólera de 1885 (Granada y Almería), paludismo en Cartagena, 1887, difteria y viruela en pueblos de Toledo (1887-89). Último destino: Cazalegas (638 habitantes en 1900), ejercicio allí >25 años. - Médico escritor y "periodista médico": redactor en "La Izquierda dinástica", "El diario Médico Farmacéutico" y "El Siglo Médico". 1885. Hijo Adoptivo, Albolote. 1886. Cruz de Segunda Clase, Orden Civil de

Beneficencia. En 1901, Gran Cruz de Primera Clase.
1902. Premio a la Virtud, Real Academia de Historia
1927. Socio de Mérito, Sociedad de Pediatría de Madrid
1929. Premio de la Fundación Abaytúa, Real Academia Nacional de Medicina

Conclusiones: Aunque no es sencillo encontrar documentación, un apropiado homenaje a la medicina de los niños en el centenario del Primer Congreso Español de Pediatría incluye también un estudio histórico de la medicina rural de la época, así como realizar homenajes a médicos como Saldise.

ENDOCRINOLOGÍA

P477

Adenomas foliculares tiroideos

Ana Belén Ariza Jiménez, Isabel Leiva Gea, M.^a José Martínez-Aedo Ollero, Juan Pedro López Siguero, Antonio Urda Cardona

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: Los adenomas foliculares tiroideos son tumoraciones glandulares de etiología benigna que aparecen como nódulos de un tamaño superior a 1 cm. Aportamos dos casos pediátricos, haciendo hincapié en la metodología diagnóstica y en el tratamiento conservador.

Resumen del caso: Caso 1 Niña de 7 años de edad que acude a consulta tras detección de una tumoración cervical de rápido crecimiento sin otros síntomas añadidos. No tiene antecedentes de interés. En la exploración presenta una tumoración cervical de 2 cm de diámetro de consistencia elástica sin signos inflamatorios. La ecografía muestra una masa quística de origen tiroideo de contornos bien definidos situada en el lóbulo izquierdo de 2.4x1.5x1.5cm, con imágenes de sangrado. La función tiroidea fue normal con autoanticuerpos negativos. A los 4 meses de su detección se le realiza hemitiroidectomía, detectándose en el análisis anatomopatológico un adenoma folicular de tiroides y signos de inflamación crónica. Ecografía y función tiroidea postoperatoria de control normal. Caso 2 Niño de 10 años de edad remitido desde otro centro para valoración de nódulo tiroideo de un año de evolución, sin crecimiento ni síntomas asociados. Entre los antecedentes familiares destaca abuela materna en estudio por nódulo tiroideo. En la exploración presenta adenopatías laterocervicales izquierdas y aumento de glándula tiroidea a expensas de lóbulo izquierdo, con un nódulo de 2-3 cm de diámetro de consistencia blanda y doloroso a la palpación. Aporta una analítica con hormonas tiroideas, tiroglobulina, anticuerpos y calcitonina normales. Se repiten las pruebas y se programa para PAAF. La ecografía cervical muestra un nódulo sólido, heterogéneo, vascularizado, con halo hiperecogénico, de tamaño 2.7x2.3x1.4cm en la porción inferior del lóbulo tiroideo izquierdo. Tras ecografía en lugar de PAAF se realiza hemitiroidectomía izquierda, diagnosticándose anatomopatológicamente de adenoma folicular en lóbulo tiroideo izquierdo. Mantiene buena evolución posterior.

Conclusiones/Comentarios: • Los nódulos tiroideos engloban gran cantidad de patologías tanto de origen benigno como maligno, por lo que es importante su detección precoz asociada a un buen manejo diagnóstico. • Una buena historia clínica y exploración serán fundamentales para el diagnóstico • La ecografía, usada en nuestros casos, se considera un buen método diagnóstico, sin embargo según la bibliografía la PAAF es hoy día el Gold Standard,

salvo signos de malignidad donde se indica cirugía sin PAAF previa, como en nuestros pacientes. • En todos los casos es importante individualizar la decisión en relación con las características de los pacientes.

P478

Anomalías de la diferenciación sexual: serie de casos de nuestro medio

Alba Nóvoa Illanes, M.^a Teresa Rodas Gallego, Lourdes Rey Cordo, José Luis Chamorro Martín, Domingo Gozález Lestón

Hospital Xeral de Vigo, Pontevedra

Introducción: Las anomalías de la diferenciación sexual (ADS) engloban aquellas patologías que provocan una alteración del desarrollo sexual a nivel cromosómico, gonadal o genital. Son entidades infrecuentes para las que no existe un protocolo de manejo. Exponemos una serie de casos de nuestro medio.

Resumen del caso: SERIE DE CASOS: 1.Sospecha de ADS por cariotipo 46XY por amniocentesis con genitales externos femeninos. Se asigna sexo femenino. Se extirpan estructuras abdominales compatibles con ovotestes. Ecografía abdominal: útero y vagina hipoplásicos. Cariotipo en sangre periférica (SP): 46XY, gen SRY presente. Rechazan estudio genético, el diagnóstico es ADS con cariotipo 46XY y disgenesia gonadal. Actualmente: rol femenino, terapia hormonal sustitutiva combinada. 2.Sospecha de ADS por genitales externos femeninos con gónadas palpables. Ecografía abdominal: gónadas en labios mayores, hidrocele bilateral. Cariotipo en SP: 46XY. Se asigna sexo femenino. Secuenciación del gen SRD5A2: mutación Gln126Asg (Q126R) en homocigosis, compatible con déficit de 5-alfa-reductasa, asociada a virilización en la pubertad. Actualmente: rol psicosexual masculino, programada uretroplastia y descenso de testis, tratamiento con testosterona. 3.Sospecha de ADS por cariotipo 46XY por amniocentesis con genitales externos femeninos. Se asigna sexo femenino. RM abdominal: útero retrovesical y testis en canales inguinales. Cariotipo en SP: 46XY, gen SRY presente. Secuenciación del gen AR: mutación Arg-779Trp (R779W), compatible con diagnóstico de insensibilidad completa a andrógenos. Actualmente: rol femenino, prevista inducción de pubertad con posterior extirpación de gónadas. 4.Diagnóstico prenatal de hipospadias. Cariotipo por amniocentesis 46XY. Genitales externos: trasposición peno-escrotal completa, hipospadias interesrotal-perineal, escroto oscuro en que se palpan gónadas. Ecografía y RM abdominales: testículos en bolsa escrotal, no se observan útero ni ovarios. Asignación de sexo masculino. Se sospecha déficit de 17-hidroxilasa, en el estudio genético no se detectan mutaciones en el gen CYP17, pendiente de ampliación del estudio genético

para diagnóstico definitivo. Se programa cirugía correctora y se inicia tratamiento con testosterona.

Conclusiones/Comentarios: - Las ADS abarcan un amplio espectro de entidades. El diagnóstico genético ayudará a la toma de decisiones y permitirá la realización de consejo genético. - La asignación del sexo y el manejo clínico de las ADS son controvertidos por basarse en recomendaciones y no en protocolos. La actitud actual es ser conservadores en el manejo, evitando medidas irreversibles. - El óptimo manejo de las ADS es pluridisciplinar, ajustándose a las características propias de cada caso.

P479

Asociación de adenoma tiroideo y macroprolactinoma.

Reporte de un caso

Gloria Mercedes Galán Henríquez, Sonia Guadalupe Martínez Mejía, Ángela Domínguez García, Valewska Wallis Gómez, Sofía Quintero González, Elisa Caballero Fernández

Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de las Palmas, Las Palmas de Gran Canaria

Introducción: La presencia de tumores en diversas glándulas debe hacer sospechar la posibilidad de síndrome de neoplasia endócrina múltiple (MEN). Es considerado de origen genético, pudiendo demostrarse mutaciones en el 75-90% de los pacientes. El MEN tipo 1 incluye adenomas hipofisarios en su presentación, y se ha reportado la aparición de tumores tiroideos hasta en un 25%. La aparición de esta entidad en edad pediátrica es infrecuente, y hasta el momento no se han reportado casos de asociación de adenoma tiroideo y prolactinoma.

Resumen del caso: Niña de 8 años de edad, previamente sana, con antecedente familiar de hipertiroidismo (tía paterna), presenta nódulo en región anterior del cuello de 5 meses de evolución, ocasionalmente acompañada de disfagia. Al examen físico se evidencia nódulo en lóbulo tiroideo derecho de consistencia dura y diámetro de 3x4 cm. Se realiza analítica, con función tiroidea normal. La ecografía cervical identifica lesión nodular sólida, dependiente de lóbulo tiroideo derecho y del istmo (diámetro 3x2.5cm), y aumento de vascularización en el doppler. La gammagrafía tiroidea es compatible con nódulo frío. Se realiza hemitiroidectomía parcial derecha, con anatomía patológica compatible con adenoma folicular de tiroides. A los 11 años de edad presenta cefalea holocraneal, astenia y galactorrea de dos semanas de evolución, sin afectación de campos visuales. La analítica detecta niveles de prolactina >2000 ng/mL, sin otras alteraciones. En la RNM de cráneo es compatible con macroadenoma hipofisario (18mmx22mm, zona de hiperseñal en T1 y realce tras administración de contraste) con ligero desplazamiento del quiasma óptico. Se inicia tratamiento médico con carbegolina, presentando respuesta favorable, disminución de niveles séricos de prolactina hasta su normalización al mes de tratamiento y disminución progresiva del tamaño del macroadenoma hasta su resolución en el seguimiento con RNM. En el estudio genético no se encuentran mutaciones patogénicas detectables

del gen MEN1 ni del gen AIP. Actualmente la paciente se encuentra asintomática, con controles analíticos hormonales sin alteraciones.

Conclusiones/Comentarios: Dentro de las alteraciones genéticas del MEN 1, se encuentran asociadas las mutaciones del gen supresor MEN1, aunque un estudio genético negativo no descarta la enfermedad, sobretodo si el afectado es el primero en la familia. En los casos en los que se sospeche la presencia de entidades que asocien tumores en diversas glándulas endocrinas, es importante realizar un seguimiento estrecho considerando la alta posibilidad de aparición de nuevos tumores.

P480

Bocio congénito por ingestión de un fármaco durante la gestación

Jessica Guarino Narváez, María Torres Rico, Yolanda Aparicio Jiménez, Juan Luis Gomar Morillo, Manuel Casanova Roman, Rocío Montiel Crespo
Hospital de la Línea, Cádiz

Introducción: La gestación es un período especialmente crítico durante el cual muchos agentes de tipo infeccioso, físico (radiaciones) o químico (fármacos, entre otros) pueden dar lugar a malformaciones congénitas.

Resumen del caso: Recién Nacido varón, a término, con peso adecuado para su edad gestacional que presenta a la exploración física bocio, leve macroglosia y llanto ronco. Se realiza ecografía donde se objetiva agrandamiento de la glándula tiroides compatible con bocio; que se confirma por gammagrafía. Estudio analítico: TSH 111 mUI/L, T4: 2 mUI/L. Madre primigesta, sin antecedentes obstétricos de interés. Asmática desde la infancia. Rehistoriando a la madre refiere que durante todo el embarazo siguió tomando el jarabe que ella tomaba para su control del asma. El fármaco en cuestión contenía como principio activo teofilina y dentro de los excipientes llevaba yoduro de potasio el cual produjo elevación del yodo en plasma materno con la consiguiente inhibición de la producción de hormonas tiroideas en el feto (efecto Wolff-Chaikoff). En ficha técnica pudimos observar que en mujeres embarazadas tenía el jarabe el rango de Categoría C por su posibilidad teratogénica. Este niño estuvo con tratamiento hormonal sustitutivo hasta el primer año de vida pudiéndose retirar, permaneciendo asintomático en la actualidad y dado de alta de nuestras consultas externas.

Conclusiones/Comentarios: Dados los peligros derivados de la susceptibilidad de los fármacos de pasar la barrera placentaria pudiendo interferir en el desarrollo embrionario y fetal es esencial evitar la administración de medicamentos a la mujer gestante en la medida de lo posible. En los casos en que la abstención total sea imposible, se deberá seleccionar cuidadosamente el fármaco que se administrará. Por ello, todo profesional que atienda gestantes debería conocer los fármacos seguros o potencialmente teratogénicos para realizar una correcta utilización de los mismos y difundir a toda mujer embarazada la posibilidad de tales efectos en la toma de medicamentos y

la importancia de no automedicarse sin la autorización necesaria.

P481

Bocio multinodular no tóxico recidivante en Pediatría

Paula Sánchez Moreno, Mercedes López González, M.^a Dolores Moreno Mejías, Ana Vera Ardanuy Pizarro, E. García-García

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El bocio multinodular no tóxico (BMNT) es poco frecuente en la edad pediátrica en áreas bien suplidas de yodo, afectando sobre todo a mujeres tanto en edades puberales como prepuberales. Las tasas de recurrencia tras tiroidectomía total son muy bajas, casi inexistentes (< 1%), aumentando esta cifra a medida que la cirugía es menos agresiva. El tratamiento supresivo con hormona tiroidea (HT) para evitar recidivas postquirúrgicas sigue siendo un elemento de debate.

Resumen del caso: Presentamos dos casos de BMNT que recidivaron tras la cirugía, ambos en un periodo de tiempo similar (unos 4 años). Se trataba de dos mujeres, una de 5 años, prepúber, y otra de 10, púber, de una zona sin déficit de yodo. Una de las pacientes fue sometida a hemitiroidectomía derecha y la otra a tiroidectomía aparentemente total. Ninguna de las dos recibió terapia supresora con HT tras la cirugía. En el primer caso, tras descartar de forma consistente mediante PAAF datos de malignidad, se optó por tratamiento médico (HT) de la recidiva, apreciándose una disminución de los nódulos tiroideos en un periodo de 10 meses. En el segundo caso, la paciente presentaba tras la recidiva síntomas locales, por lo que está a la espera de nueva intervención quirúrgica.

Conclusiones/Comentarios: 1. A pesar de las bajas tasas de recidiva de BMNT tras cirugía, debe valorarse mantener un seguimiento de estos pacientes a largo plazo. 2. Nuevos estudios sobre la eficacia del tratamiento supresor con HT para prevenir estas recidivas se hacen necesarios, con el objeto de sumar una nueva herramienta al control de estos pacientes.

P482

Catarata como complicación rara en niños diabéticos: presentación de dos casos

Álvaro Cárdeno Morales, Cristina Sánchez González, Mónica Andrades Toledo, Emilio García García

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Los síntomas visuales tienden a aparecer a una edad más temprana y progresan más rápidamente en diabéticos. En concreto la catarata diabética es una complicación poco común en la diabetes infantil con una prevalencia de aproximadamente un 1%. Sólo un pequeño porcentaje de niños diabéticos desarrollan catarata. Presento los dos casos de catarata diabética infantil que se han diagnosticado en nuestro centro hospitalario en los últimos 15 años:

Resumen del caso: CASO CLÍNICO 1 Varón 12 años. Prepúber. Tiempo de evolución de diabetes: 10 años. Control metabólico previo: pésimo, glicosiladas 10-14%. Mecanismo de producción: crónico. CASO CLÍNICO 2 Mujer 14 años Púber. Tiempo de evolución de diabetes: 6 meses. Control metabólico previo: óptimo, en fase de luna de miel, glicosiladas 5-6%. Mecanismo de producción: agudo, hiperglucemia previa al diagnóstico.

Conclusiones/Comentarios: - La catarata diabética tipo 1 está frecuentemente asociada a pacientes con una larga historia de pobre control metabólico. -Incidir en el interés de un buen control metabólico para evitar complicaciones. -Importancia de la revisión oftalmológica al diagnóstico en aquellos casos de hiperglucemia prolongada previa al diagnóstico. -La catarata puede ser un síntoma inicial de diabetes en niños con catarata de etiología desconocida y por ello deben ser interrogados sobre los síntomas clásicos de la enfermedad y realizar control glucémico en estos casos.

	CASO 1 VARON 12 AÑOS	CASO 2 MUJER 14 AÑOS
Situación puberal	Prepúber	Púber
Tiempo de evolución diabetes	10 años	6 meses
Control metabólico previo	Pésimo, glicosiladas 10-14%	Óptimo, en fase de luna de miel, glicosiladas 5-6%
Mecanismo de producción	Crónico	Agudo: hiperglucemia previa al diagnóstico

P483

Comparación de lectura de edad ósea entre diferentes observadores utilizando el atlas de Greulich y Pyle

Rocío Escartín Martínez-Zuiviría, Jacobo Pérez Sánchez, Rocío Mendivil Álvarez, Raquel Corripio Collado, Josefa Rivera Luján, Mireia Pérez Adell

Corporació Sanitària Parc Taulí, Barcelona; Grupo de Endocrinología Pediátrica de la Sociedad Catalana de Pediatría, Barcelona

Introducción y Objetivos: En la evaluación de la pubertad o el crecimiento infantil la edad ósea es una herramienta muy empleada. Existen estándares de referencia para su valoración, siendo uno de los más utilizados el Atlas de Greulich y Pyle (GP). Sin embargo, puede haber diferencias interobservador al ser un método subjetivo. Nuestro objetivo es evaluar la concordancia entre diferentes expertos que utilizan esta herramienta para la estimación de la edad ósea.

Métodos: Una muestra de veinte radiografías de mano izquierda (10 varones y 10 mujeres) seleccionadas aleatoriamente fueron enviadas a los especialistas que quisieron participar a través del Grupo Catalán de Endocrinología Pediátrica. El único dato proporcionado fue el sexo del paciente. Los participantes seleccionaron la edad ósea que creyeron correspondiente según el atlas de GP, con opción a escoger una edad intermedia.

Resultados: Participaron 20 endocrinólogos, 2 radiólogos y 3 residentes con distintos años de experiencia. La media global de de todas las lecturas fue 9.09 años, con una media para cada experto entre 8.63 y 9.39 años. Existe una buena correlación interobservador (ICC 0.98). Considerando lecturas adecuadas aquellas que se encontraban en un rango de +/- 1 año de mediana: - En promedio un 7.8% de las lecturas estaban fuera de este rango, observándose mayor dispersión en las de mujeres (10%). - La lectura con más dispersión fue la de mujer de 8 años 10 meses (24% fuera de rango). - No hubo prácticamente dispersión en imágenes de varones de 2 y 14 años, y de mujeres de 1 año 6 meses, 12 y 14 años. - De los participantes, 4 tuvieron todas las valoraciones dentro del rango y 11 una sola lectura fuera de éste. El resto tuvieron entre 2 y 4 valoraciones dispersas. El grado de error fue independiente de la especialidad y del tiempo de experiencia de cada observador.

Conclusiones: No encontramos diferencias significativas entre los observadores, indistintamente de la especialidad, así como de los años de experiencia. No obstante, en cada imagen hay un 8% de lecturas que se alejan de la mediana, por lo que creemos que debería ser un aspecto a mejorar.

P484

Convulsiones hipocalcémias neonatales secundarias a déficit materno de vitamina D

Eduard Mogas Viñals, Laura Geronès Domingo, Ariadna Campos Martorell, María Clemente León
Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción: La vitamina D es una hormona esencial en la homeostasis del metabolismo fosfocálcico. Su principal fuente es la exposición solar. Los cambios en el estilo de vida y los movimientos migratorios han favorecido la reaparición de su déficit en nuestro medio. Se exponen 3 casos de recién nacidos, hijos de madres de origen magrebí, con convulsiones hipocalcémicas, secundarias a déficit de vitamina D materno, atendidos en un hospital de tercer nivel en los últimos 6 meses.

Resumen del caso: CASO 1: Varón de 7 días de vida traído a urgencias por presentar varios episodios de convulsiones tonicoclónicas generalizadas de 2 minutos de duración. Afebril y sin sintomatología infecciosa. En estudio analítico se objetiva calcemia de 5.4mg/dL, con fracción iónica de 0.73 mmol/L, fosfato de 7.7 mg/dL. Se administra gluconato cálcico endovenoso, con buena respuesta clínica. Screening infeccioso negativo. El estudio hormonal muestra 25-hidroxi-vitamina D de 8.3 ng/mL y paratohormona de 29.9 pg/mL. Los niveles maternos de 25-OH-VitD fueron de 4.9ng/mL. Se orientó el caso como hipovitaminosis D con hipoparatiroidismo transitorio. CASO 2: Varón de 40 días de vida derivado de hospital comarcal para completar estudio de episodios de convulsiones tonicoclónicas generalizadas de 10 días de evolución. Afebril en todo momento. El estudio analítico muestra calcemia plasmática de 5.7mg/dL y fosfato de 7.1 mg/dL. Se realizan pruebas de imagen y screening de infec-

ción sin mostrar alteraciones. El estudio hormonal objetiva 25-hidroxi-vitamina D menor de 4ng/dL y paratohormona de 221 pg/mL. Niveles maternos de vitamina D indetectables. CASO 3: Mujer de 34 días de vida que en contexto de deposiciones líquidas realiza 2 episodios de convulsiones tonicoclónicas generalizadas de menos de 5 minutos de duración. Presenta hipocalcemia de 6.1mg/dL con fracción iónica de 0.67mmol/L. Recibe reposición hidroelectrolítica y gluconato cálcico endovenoso, obteniéndose mejoría clínica. Estudio infeccioso negativo. Se objetivan niveles de 25-hidroxi-vitamina D de 7.1 ng/dL, paratohormona de 69 pg/mL. Niveles maternos de vitamina D3 de 5.4 ng/mL. Se orientó el caso como hipovitaminosis D con hipoparatiroidismo transitorio.

Conclusiones/Comentarios: El déficit de vitamina D en el periodo neonatal puede causar hipocalcemia, que así mismo, puede manifestarse de forma aguda comprometiendo la vida del paciente. Un posible hipoparatiroidismo neonatal transitorio asociado puede agravar la sintomatología al no existir respuesta hormonal compensadora y también dificultar el diagnóstico diferencial. Para evitar dichas complicaciones en recién nacidos es fundamental realizar la determinación de los niveles de vitamina D en las pacientes embarazadas con factores de riesgo.

P485

Crisis convulsiva en lactante con hipoglucemias

Elena Rubio García, Marta Asenjo Torner, Rocío Hidalgo Cebrián, María Sanz Fernández, M.^a Isabel González Sánchez
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: La hipoglucemia es uno de los trastornos metabólicos más frecuentes durante la infancia. Dado el riesgo de secuelas neurológicas permanentes es importante un manejo y diagnóstico precoz. El hiperinsulinismo es una de las causas más frecuentes de hipoglucemia persistente neonatal y en los menores de dos años.

Resumen del caso: Lactante de 10 meses que acude a Urgencias por exantema eritematoso generalizado, tras despertarse de la siesta. Era la tercera vez que consumía yema de huevo. Como antecedentes personales, a los 8 meses presentó dos episodios de crisis de llanto, seguidos de somnolencia y desconexión del medio de unos minutos de duración. En el último mes, refieren dos episodios de mioclonías de miembros superiores, con tendencia al sueño, sin pérdida de conocimiento y recuperación completa posterior. Además suele presentar cuadros de sudoración profusa. Antecedentes familiares sin interés. En Urgencias llama la atención tendencia al sueño con hipotonía llamativa. TA: 104/51 mmHg, FC 135 lpm. Antropometría: peso -1.34 DE y longitud -1.79DE. En analítica destaca: glucemia: 18 mg/dl, cetonemia < 0,1 mg/dl. Tóxicos en orina: negativos. Ecografía transfontanelar: normal. Durante su ingreso, se objetivan hipoglucemias persistentes no cetósicas que precisan aportes máximos de glucosa IV hasta 7 mg/kg/min. Coincidiendo

con episodio de hipoglucemia, presenta crisis convulsiva, que cede tras bolo de glucosa. Estudio de aminoácidos, acilcarnitinas, ácidos grasos en sangre y orina normales. Tras varias determinaciones hormonales normales, finalmente se constatan niveles elevados de insulina 14 mUI/L (cociente glucosa/insulina: 0.24) con péptido C acorde (0.77 nmol/L). Ecografía abdominal, RM hipofisaria y abdominal normales. Se inicia tratamiento con diazóxido consiguiéndose normalización de las glucemias. En la actualidad, está en tratamiento con diazóxido a 7.7 mg/kg/día y dieta rica en hidratos de carbono en todas las comidas, exenta de huevo (confirmada alergia). Presenta adecuados controles glucémicos. No detectadas alteraciones en los genes SUR1 (GEN ABCC8) Y KIR6.2 (GEN KCNJ11).

Conclusiones/Comentarios: 1. En los neonatos y en los lactantes con crisis convulsivas, es importante investigar la existencia de alteraciones metabólicas como la hipoglucemia. 2. La mayoría de los pacientes con hiperinsulinismo tienen menos de un año, hipoglucemias no cetósicas graves y repetidas y precisan altos aportes de glucosa IV. En ocasiones son necesarias varias determinaciones hormonales para su diagnóstico, por lo que es importante un alto grado de sospecha. 3. La hipoglucemia puede producir un daño neurológico irreversible, por lo que es imprescindible la corrección inmediata de los niveles de glucosa en sangre.

P486

Debut diabético: revisión de seis años en un hospital secundario

Carmen Victoria Nafría Prada, Angélica Andrés Bartolomé, Nerea López Andrés, M.^a Pilar Sevilla Ramos, María Alija Merillas, M.^a Eliana Rubio Jiménez
Hospital General Universitario de Guadalajara, Guadalajara

Introducción y Objetivos: La Diabetes es la enfermedad crónica endocrinológica más frecuente en la edad pediátrica y la segunda enfermedad crónica más frecuente en la infancia. Analizamos las características epidemiológicas del debut de los niños con esta patología en nuestro hospital en los últimos 6 años.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante la revisión de historias a partir del Registro de Diabetes de nuestro hospital de todos los pacientes menores de 15 años que debutaron con el diagnóstico de Diabetes desde 2008 hasta 2013.

Resultados: En el periodo analizado se han encontrado 46 pacientes, lo que correspondería con una media de 7,6 pacientes al año; incidencia de 18,5/100000, todos ellos diagnosticados de DM tipo I excepto una diabetes tipo MODY 3. Un 52,2% de los casos fueron varones. La edad media al debut fue de 7,63 años, observándose una única moda a los 3 años, sin evidenciar diferencias significativas entre los grupos de edad y sin observar descenso de la edad media en dicho periodo. Pico de incidencia en otoño e invierno (63%). El tiempo medio de evolución de

la sintomatología antes del debut fue de 29 días. La media de glucemia al debut fue de 437,6 mg/dL, presentando cetosis al diagnóstico el 78,3% y cetoacidosis un 28,3% (grave en 6 casos). La HbA1C media al diagnóstico fue 11,4%. Se determinaron anticuerpos pancreáticos prediabetes (AAI, IA2, GADA y Antiislot) siendo negativos en un 30,4%, con un sólo anticuerpo positivo en el 30,4% y dos o más positivos un 39,1%. Un 19,5% asoció anticuerpos antitiroideos y un 11% anticuerpos antigliadina. Un 21,7% referían antecedentes familiares de DM tipo I y un 52,2% de DM tipo II. 6 casos precisaron traslado a UCIP (4 de ellos menores de 3 años) y todos los casos requirieron ingreso y recibieron educación diabetológica.

Conclusiones: -Nuestro estudio muestra un predominio de varones y una mayor incidencia de debut en meses fríos. -No hemos encontrado un aumento en la incidencia en edades más tempranas como sugieren otras publicaciones. -No se han observado asociaciones significativas entre las variables analizadas. -Presentaron autoinmunidad pancreática la mayoría de los niños.

P487

Déficit de 21-OH: La causa más frecuente de una enfermedad rara. Anomalías de la diferenciación sexual (ADS)

Yolanda Aparicio Jiménez, María Torres Rico, Jessica Guarino Narváez, Juan Luis Gomar Morillo
Hospital de la Línea, Cádiz

Introducción: Las ADS son un grupo de trastornos del desarrollo y/o diferenciación sexual que, originadas por alguna anomalía en algunas de las etapas del desarrollo fetal imprescindibles para el desarrollo normal del sexo genético (cariotipo, gonosomas), gonadal (ovarios-testes), genitales internos y/o externos (femenino/masculino), presentan una alteración del aspecto de los genitales externos, de tal manera que es imposible discernir si se trata de un sujeto hombre o mujer Enfermedad rara. (<1/2000 RN) Etiología genética, y monogénica en su mayor proporción. El diagnóstico y tratamiento deber ser multidisciplinar

Resumen del caso: RNAT PAEG, producto de segunda gestación controlada, que cursa de manera fisiológica. Parto espontáneo a las 40 sem, eutócico. AMO: No infecciones durante el embarazo, no ingesta de medicamentos. Sin FR infeccioso. EF al nacimiento: Normal, salvo genitales ambiguos, de aspecto masculino. Labios mayores rugosos, pigmentados, que semejan un escroto sin testes. Hipertrofia de clítoris que asemeja un pene hipospádico de 3 cm de longitud en cuya base se encuentra orificio común para uretra y vagina (estadio IV de Prader) Pruebas complementarias: Hemograma, gasometría e iones (48 horas): normal Cariotipo: 46XX, sin anomalías estructurales. 17-OH-P: >90 ng/ml (N<4.5ng/ml). Testosterona: 9.68 ng/ml (N<0.3 ng/ml). Actividad renina: >10. Aldosterona/renina: descendida. ACTH aumentada. Ecografía abdomino-pélvica: Ovarios y útero visibles. Diagnóstico: ADS con cariotipo XX secundaria a HSC por déficit de 21-OH. Evolución: En la primera semana de vida

presenta hiponatremia de 122 meq, precisando corrección electrolítica con SSF y tratamiento sustitutivo, manteniéndose estable y asintomático a partir del mes de vida. SDE ADRENOGENITAL POR DEFICIT DE 21-OH Forma más frecuente de SAG. 1/12.000-15.000 RN. AR. Más frecuente mujeres. Mutación del gen CYP21A2, en 6p.21,3. Déficit de glucocorticoides, con aumento de andrógenos, androstendiona, aumento de 17-OH-P. Tratamiento médico: reposición de electrolitos, si precisa. Tratamiento sustitutivo con hidrocortisona y alfaflucortisona. Quirúrgico: Sexo a asignar: el genético

Conclusiones/Comentarios: La HSC es una enfermedad muy poco frecuente, pero es la causa más frecuente de ambigüedad genital. Se necesita un diagnóstico precoz para asignar sexo y tratamiento inmediato en caso de urgencia. El diagnóstico y tratamiento de ADS en pluridisciplinario

P488

Diabetes insípida familiar. Actitud y abordaje terapéutico. Presentación de un caso clínico

Marisela Emérita Guido Ferrera, Zoraima Martínez Martos, Elena Pérez González, M.^a del Mar Romero Pérez, Carmen González Martín, Mariano Marín Paton
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: La Diabetes insípida (DI) es una enfermedad infrecuente producida por la falta absoluta o relativa de la secreción de ADH. Como consecuencia se produce un cuadro clínico de polidipsia y poliuria por eliminación de gran cantidad de orina diluida, secundario a la incapacidad total o parcial de concentrar la orina. La diabetes insípida central (DIC) familiar constituye menos del 5% de los casos de DIC; de forma general la enfermedad no esta presente en el nacimiento, sino que se desarrolla en los primeros años de vida.

Métodos: Paciente de 13 años remitido con clínica de polidipsia (7-8 litros de líquido al día) y poliuria progresiva desde los 2 años de edad, acompañado de febrícula coincidente con restricción hídrica. AF: Padre y tío paterno en estudio por poliuria y polidipsia. Abuela materna litiasis renal. AP: Inmunizado correctamente. En seguimiento por Gastroenterología por RGE. En seguimiento por Neurología por macrocefalia. EF: Peso: 58 kg (p 59), talla: 159 cm (p35), IMC 22.94 kg/m² (p72) Buen estado general, sin aspecto de enfermedad. No dismorfias. Exploración sin hallazgos. Desarrollo sexual: Estadíos de Tanner G4P3. Exámenes complementarios: Hemograma, bioquímica, estudio hormonal neurohipofisario, normal. CI Cr >90 ml/min/1.73. Orina básica: Densidad de orina 1004, pH 6.5, Ca/cr: 0.24. Osmolaridad o: 277 mOsm/kg Test de deprivación hídrica: Osmolaridad urinaria máxima tras 12 h de restricción: 676 mOsm/l. Tras administración de desmopresina intranasal 892mOsm/l. Con aumento de la osmolaridad del 32%. Valores de ADH en plasma: Paciente: 1.2 pg/ml; Padre: 19.2 pg/ml; Tío: 1.2 pg/ml. Ecografía renal normal. RM cerebral normal. (Marzo 2013) Se inicia tratamiento con Desmopresina oral a 300 mcg/m²/día, y restricción hídrica.

Resultados: Diagnóstico Diabetes insípida central familiar.

Conclusiones:

- La DI es una enfermedad infrecuente producida por un déficit total o parcial de ADH.
- Ante la sospecha clínica es fundamental una anamnesis detallada, estableciendo síntomas y signos de la enfermedad, así como la valoración de los antecedentes familiares de DI.
- La DIC familiar representa menos del 5% de los casos, de forma general se desarrolla gradualmente durante los primeros años de vida. La forma clínica más frecuente tiene una transmisión autosómica dominante, existiendo más de 60 mutaciones diferentes a lo largo de todo el gen AVP-NPHII.
- El diagnóstico se basa en el test de restricción hídrica y en casos que no sea concluyente, se puede utilizar la infusión de SS hipertónico y determinación de niveles de ADH y osmolaridad plasmática

P489

Diagnóstico de tumores del sistema nervioso central por clínica de pubertad precoz: dos casos clínicos

Laura Geronès Domingo, María Clemente León, Diego Yeste Fernández, Ariadna Campos Martorell, Antonio Carrascosa Lezcano
Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción: La pubertad precoz es la aparición de botón mamario antes de los 8 años en niñas o de volumen testicular mayor de 4ml antes de los 9 años en niños. Tiene una incidencia de entre 1/5000 y 1/10000 y una relación mujer-hombre de 20: 1. En la pubertad precoz de origen central (PPC) hay una activación del eje hipotálamo-hipofisario-gonadal, mientras que en la pubertad precoz periférica (PPP), existe una secreción autónoma de esteroides sexuales a nivel suprarrenal o gonadal. A continuación presentamos dos casos clínicos de tumores de sistema nervioso central que se diagnosticaron por clínica de pubertad precoz.

Resumen del caso: Caso 1: Niña de 4 años sin antecedentes patológicos de interés que consulta por telarquia y pubarquia de 6 meses de evolución. Exploración física: estadio Tanner S2-3 P1. En la gráfica auxológica destaca velocidad de crecimiento de 11cm/año, peso y talla > p97. Edad ósea 9-10 años. Analítica hormonal basal que muestra activación del eje hipotálamo-hipofisario-gonadal, por lo que se realiza resonancia magnética cerebral que objetiva tumoración hipotalámica con marcada hiperplasia puberal hipofisaria. Se realiza biopsia de la lesión, diagnosticándose de astrocitoma de bajo grado. Cas 2: Niño de 5 años sin antecedentes patológicos de interés que consulta por pubarquia aislada de 3 meses de evolución. Exploración física: estadio Tanner P2 G1, VT 5/5ml. Edad ósea normal. Función suprarrenal normal, coriogonadotropina y alfa-fetoproteína negativas, testosterona 22.3 ng/ml, test de agonistas GnRH muestra pico de LH 23 UI/L. Se realiza resonancia magnética cerebral que objetiva tumoración hipotalámica con diseminación leptomeningea supra e infratentorial. Se realiza biopsia de la

lesión, diagnosticándose de astrocitoma pilocítico diseminado. En los dos casos clínicos el manejo de los pacientes consistió en, por una parte, iniciar tratamiento con análogos de GnRH para supresión del eje hipotálamo-hipofisario-gonadal, y por otra parte del seguimiento y tratamiento oncológico específico.

Conclusiones/Comentarios: Aunque en la mayoría de ocasiones, tal y como se describe en la literatura, la etiología de la pubertad precoz central es de causa idiopática, sobretodo en niños mayores de 4 años, en algunos casos se tratará de una causa orgánica neurogénica, y por lo tanto será obligatorio descartar patología endocraneal mediante una prueba de imagen, ya que va a condicionar su diagnóstico y tratamiento.

P490

Diagnóstico diferencial de hipoglucemia en diabetes tipo 1

Noemi Auxiliadora Fuentes Bolaños, Yanira García García, Isabel Leiva Gea, Laura Galán Bueno, M.^a José Martínez Aedo Ollero, Juan Pedro López Sigüero
Complejo Hospitalario Infanta Cristina, Badajoz; Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: La diabetes tipo 1 (DM1) es una enfermedad con incidencia creciente en población infantil. Su manejo es difícil, teniendo en cuenta la variabilidad en la sensibilidad insulínica en esta población según la edad, el peso y el periodo puberal, lo que lo hace más susceptible a padecer hipoglucemias.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una niña de 8 años diagnosticada de DM1 previamente, que ingresa por presentar, en el contexto de cuadro de 24 horas de evolución de vómitos, fiebre (39.5°) y deposiciones líquidas, hipoglucemia (27mg/dl) y disminución del nivel de conciencia. No refiere cambios en la insulino-terapia, la ingesta de hidratos de carbono o la actividad física diaria. A la exploración solo cabe destacar piel oscura, más en encías y axilas (que la madre refiere como habitual en la paciente). En las pruebas de laboratorio se detecta hiponatremia (128mEq/L) y potasio normal, así como de iones en rango normal. En la radiografía de tórax y la ecografía abdominal y TAC craneal no se aprecian hallazgos significativos. Tras optimizar la administración de insulina, ante la persistencia de hipoglucemia se instaura tratamiento sustitutivo con hidrocortisona y fludrocortisona bajo la sospecha diagnóstica de adrenalitis autoinmune. Posteriormente se confirma el diagnóstico por valor elevado de ACTH (965pg/ml) y autoanticuerpos anti 21-OH positivos. Diagnóstico: DM1 e insuficiencia suprarrenal primaria debida a adrenalitis autoinmune. Actualmente con tratamiento sustitutivo (hidrocortisona y fludrocortisona) mantiene control metabólico adecuado.

Conclusiones/Comentarios: El manejo del paciente pediátrico con DM1 es difícil debido a sus peculiaridades. Ante una hipoglucemia es necesario tener en cuenta diferentes situaciones susceptibles de provocarla, desde las más frecuentes, hasta otras que no lo son tanto para detectar

situaciones que podría estar enmascaradas por esta complejidad y retrasar el correcto manejo en situaciones que podría poner en peligro la vida de un paciente con una patología de base.

P491

Diagnóstico temprano de neoplasia endocrina múltiple tipo 2 a. A propósito de un caso

M.^a de los ángeles Expósito Expósito, Francisco Javier Arroyo Díez, Pilar Beato Víbora, Yanira García García, M.^a del Carmen Prieto Zazo, Manuela Núñez Estevez
Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz

Introducción: La neoplasia endocrina múltiple tipo 2 (MEN2) se caracteriza por la afectación de varias glándulas de forma agresiva, siendo más frecuente encontrar lesiones multifocales y bilaterales y a edades más tempranas que en la afectación de estas glándulas por separado. Estas entidades se deben a mutaciones del protooncogén RET que se heredan de forma autosómica dominante con alta penetrancia.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una niña de 5 años, sana, cuya madre fue diagnosticada de MEN2A que debutó como feocromocitoma bilateral durante el embarazo. Posteriormente fue intervenida de carcinoma medular de tiroides (CMT). No otros familiares afectados conocidos. En el estudio genético se identificó la mutación Cys634Ser del gen RET en heterocigosis, la más frecuente del MEN2A. Realizamos screening genético a la niña hallándose la misma mutación. En la analítica destaca calcitonina de 28,2 pg/ml (0-4,8) y catecolaminas de 18 mcg/24h (14-110). A pesar de estar asintomática, se realiza tiroidectomía profiláctica, informando la anatomía patológica de la pieza como carcinoma medular insitu de tiroides bilateral. La paciente presentó evolución favorable quedando como única secuela un hipotiroidismo postquirúrgico en tratamiento sustitutivo. En las últimas analíticas la calcitonina era indetectable.

Conclusiones/Comentarios: La primera neoplasia en manifestarse suele ser el CMT. Ante la sospecha realizaremos calcitonina basal, que es un buen marcador del CMT ya instaurado, sin embargo, su eficacia en el diagnóstico precoz es dudosa. Por ello, y dado que el CMT supone la primera causa de muerte en estos pacientes, es de vital importancia las pruebas genéticas en busca de mutaciones del gen RET. Estará indicada la exéresis quirúrgica de la glándula tiroidea tras el diagnóstico genético y en pacientes con concentraciones séricas de calcitonina mayores de 10 pg/ml sin importar el tipo de mutación. La edad para llevar a cabo la tiroidectomía profiláctica sigue siendo motivo de controversia, actualmente se acepta su realización antes de los 5 años en MEN2A y antes del año en MEN2B. Como conclusión, destacar la importancia del screening genético en los familiares de pacientes afectados, por ser el método más específico para el diagnóstico y tratamiento precoz que evite el mal pronóstico de la enfermedad. Dado que el CMT no responde al tratamiento, metastatiza precozmente y además, como hemos visto en nuestro caso, los cambios anatomopatológicos del tejido

glandular preceden a la clínica y en algunos casos a las alteraciones analíticas, el único tratamiento curativo es la tiroidectomía precoz.

P492

Dos casos de discapacidad intelectual entre pacientes afectas por síndrome de Turner en un hospital terciario

Gloria López Blanco, Paula Alonso Quintela, Laura Regueras Santos, Rocío Quiroga González, María Fernández Miaja, Lara García Esgueva
Complejo Asistencial de León, León

Introducción y Objetivos: El síndrome de Turner (ST) o monosomía total o parcial del cromosoma X es una entidad sindrómica caracterizada por talla baja, hallazgos fenotípicos característicos y disgenesia gonadal, sin retraso psicomotor. Descripción genética, fenotípica y clínica de las pacientes afectas de ST en un hospital terciario en los últimos 14 años.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de las características de las pacientes diagnosticadas de síndrome de Turner entre 1999 y 2013 en un hospital terciario.

Resultados: Se recogieron datos de 8 pacientes. La mediana de edad al diagnóstico fue de 8,3 años (1-12,4 años) siendo el motivo de consulta más frecuente el entecimiento en la velocidad de crecimiento o la talla baja (7/8). En cuanto al cariotipo 2 pacientes presentaron monosomía del cromosoma X, 5 fueron mosaicismos y una de las pacientes asoció un isocromosoma X (46X, iX). Todas las pacientes tuvieron talla baja, algunas de las alteraciones fenotípicas encontradas fueron cuello corto (4/8), acortamiento de metacarpianos (3/8), escoliosis (3/8) y tórax en escudo en (3/8). Malformaciones cardíacas se objetivaron en 2 pacientes (válvula aórtica bicúspide y dilatación aórtica) y entre las alteraciones renales se observó un caso de riñón en herradura. Llama la atención que dos de nuestras pacientes (cariotipo 46XX/45X0 y 45X0) presentan discapacidad intelectual severa y son además las que muestran mayor número de características fenotípicas propias del ST (pterigium colli, implantación baja del cabello o displasia ungueal); la primera presenta también malformaciones cardíacas (válvula aórtica bicúspide). De las 5 pacientes en edad puberal sólo una (45X0) precisó inducción de la pubertad; edad media de menarquia espontánea 13,3 años, todas ellas mosaicismos. La niña con cariotipo 46X,iX no presenta fenotipo Turner pero asocia patología autoinmune (enfermedad celíaca e hipotiroidismo).

Conclusiones: 1) En nuestra población el motivo de consulta más frecuente entre las pacientes diagnosticadas de ST fue la talla baja. 2) En cuanto al cariotipo la alteración más frecuente fue el mosaicismo (62,5%). 3) El cariotipo con isocromosoma X se asoció a patología autoinmune. 4) A pesar de que el ST no suele asociar discapacidad intelectual 2 de nuestras pacientes la padecen.

P493

Duplicación del cromosoma 16p 11.2, una causa poco frecuente de hipocrecimiento

Lucía Marcela Figueroa Ospina, Elena Ortega Vicente, M. Pilar Bahillo Curieses, Selma Vázquez Martín, Elena Urbaneja Rodríguez, Noelia Muñoz Ramírez
Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid

Introducción: Introducción: La duplicación del cromosoma 16 es una entidad poco prevalente, que se asocia con hipocrecimiento, retraso psicomotor, autismo, encefalopatía epiléptica y fenotipo característico

Resumen del caso: Caso clínico: Niña de 4 años 4 meses remitida a Consulta de Endocrinología Infantil por hipocrecimiento armónico e hipotiroidismo primario. Antecedentes Familiares: padres consanguíneos (segundo grado), dos hermanos sanos. Tallas bajas familiares en rama paterna. No patología tiroidea. Antecedentes Personales: Embarazo controlado, parto a las 36 semanas de edad gestacional, con peso 1850 gramos (-1.7 DE) y longitud 43 cm (-1.71 DE). Episodios de sibilancias de repetición que precisaron múltiples ingresos hospitalarios durante los primeros años de vida, actualmente sin tratamiento. Diagnóstico de hipotiroidismo primario (dishormonogénesis) a los 18 meses en otro centro, tratada con levotiroxina. Hipertrofia adenoidea intervenida. Retraso psicomotor y síndrome dismórfico no filiado (realizado cariotipo 46XX). Exploración Física: Peso 16.8 Kg, talla 89.5 cm (-3.9 DE), perímetro cefálico 47 cm (Pc <3), IMC 13.5 kg/m² (-1.5 DE). Hipertelorismo, epicantus bilateral, raíz nasal aplanada, filtrum ancho, labio superior escondido, prominencia frontal, pabellones auriculares grandes de implantación normal. Odontolisis con pérdida de incisivos, paladar ojival. Cuello corto. Abdomen prominente. Tanner I. Resto sin hallazgos. Estudios complementarios: Hemograma: anemia microcítica e hipocrómica. Bioquímica sanguínea: ferropenia, resto normal. Inmunoglobulinas normales, serología de celiaca negativa. TSH, hormonas tiroideas, AC antiTGB y AC antiTPO normales. IGF-1 73.10 ng/ml (-1.3 DS), IGFBP3 normal. Estudio CGH arrays: Duplicación 16p 11.2. Edad ósea: 2 años 4 meses para edad corregida 4 años 4 meses. Evolución: durante el seguimiento presenta ritmo de crecimiento normal (5.82 cm/año), cifras de IGF-1 normales. Estimulo de GH con clonidina: GH basal 1.38 ng/ml, pico 2.07 ng/ml. IGF-1 71.20 ng/ml (-1.43 DS). Realiza seguimiento en consulta de Neurología Infantil con apoyos pertinentes.

Conclusiones/Comentarios: Conclusión: El diagnóstico de las patologías sindrómicas debe basarse en hallazgos clínicos y en la evaluación cuidadosa de las características dismórficas. En ausencia de un fenotipo particular que ayude en la indicación de un test genético específico, puede requerirse una amplia valoración genómica, como es la utilización de CG-arrays, que permiten analizar el genoma completo en un corto plazo de tiempo, ayudándonos especialmente en pacientes con talla baja, rasgos dismórficos y retraso del desarrollo, en los que el estudio del cariotipo es normal.

P494**Eficacia de un programa biopsicosocial para pacientes con exceso de peso refractarios a tratamiento previo**

Ricardo Lanza Saiz, Luis Gaité Pindado, Jesús Lino Álvarez Granda, M.^a Jesús Cabero Pérez, Laura Monje Pardo, Miguel García Fuentes

Red Temática Salud Materno Infantil y del Desarrollo (SAMID), ISCIII, IDIVAL, Cantabria; Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander; CIBERSAM, Red Temática Samid, IDIVAL, Universidad de Cantabria, Cantabria

Introducción y Objetivos: La elevada prevalencia de la obesidad infanto-juvenil y la carencia de tratamientos afianzados y eficaces a largo plazo apremian al desarrollo de distintas actuaciones para abordar esta enfermedad. La aplicación del tratamiento biopsicosocial basado en el abordaje cognitivo-conductual para la modificación de hábitos se plantea como un procedimiento eficiente en esta patología. El objetivo de esta comunicación es presentar los resultados obtenidos utilizando esta técnica.

Métodos: La intervención se llevo a cabo en la Unidad de Obesidad Infanto-Juvenil de un Servicio de Pediatría, atendida por un pediatra y un psicólogo. Todos los pacientes habían recibido previamente tratamiento convencional (dieta y/o ejercicio) en consultas de Primaria y Especializada resultando refractarios a dicho tratamiento, motivando su derivación. El programa terapéutico se realizó de forma individual para cada paciente y su acompañante, con una duración de 1 año. Se estiman 15 sesiones de media, pudiendo aumentar o disminuir el número en función del resultado. En estas sesiones se informó, educó, aconsejó, orientó, motivó, escuchó y apoyó a los pacientes y sus acompañantes con el fin de incitar y promover hábitos saludables relacionados con la dieta y la actividad física, así como restringir o eliminar los hábitos perniciosos. Se potencian factores positivos como autoestima, autocontrol, autonomía y autoimagen y se reducen las resistencias y actitudes negativas. La eficacia del tratamiento se valoró mediante la evolución del Índice de Masa Corporal (IMC) durante un año.

Resultados: Fueron tratados 120 pacientes (6 a 16 años de edad; 53 varones y 67 mujeres) con exceso de peso (27 sobrepeso y 93 obesos) según criterios de Cole et al. (2.000) adoptados por la International Obesity Task Force. Al inicio del tratamiento, el IMC medio de los pacientes atendidos fue de 28,12 (DS 4,33) descendiendo al finalizar el tratamiento hasta 25,21 (DS 3,96). Ambos géneros presentaron un IMC similar al inicio del tratamiento (en varones 27,99 DS: 4,23 y en mujeres 28,23 DS: 4,43), no así al final del tratamiento, con un descenso mayor en los varones (varones: 24,65 DS: 3,87; mujeres: 25,60 DS: 4,01). De los 120 pacientes intervenidos, en 78 pacientes se produjo un descenso del IMC, 6 pacientes incrementaron su IMC ligeramente y se registraron 36 abandonos a lo largo del tratamiento (30%).

Conclusiones: Aunque sería valorable reducir la tasa de abandono, el programa de tratamiento biopsicosocial

aplicado resulta altamente eficaz y eficiente en el tratamiento de los pacientes con exceso de peso resistentes a tratamiento convencional..

P495**Estancamiento ponderal en lactante secundario a déficit de GH no congénito**

Elisa Castaño Andreu, Laura Fiz Pérez, Concepción Guerrero López, Javier Álvarez Gavela, Luis Salamanca Fresno, Isabel González Casado

Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid

Introducción: La talla baja es un motivo de consulta muy frecuente. Aunque el diagnóstico final más común es talla baja idiopática, es necesaria la derivación al especialista para realizar estudios que descarten patología. Se presenta el caso de un paciente con déficit adquirido de hormona de crecimiento (GH)

Resumen del caso: Varón de 15 meses derivado de atención primaria para valorar retraso en el crecimiento. Refieren buena ganancia ponderoestatural hasta los 6 meses, con enlentecimiento posterior. No otra sintomatología. Antecedentes personales: Diabetes gestacional materna. Insulina a partir del 5º mes. Cesárea a las 38 semanas. PRN: 3.020 gr (P 38). LRN: 47'5 cm (p12). Periodo neonatal: Normal. No síntomas de hipoglucemia. Lactancia materna durante 6 meses. Introducción de la alimentación sin intolerancias. Vacunación según calendario. No RAMC. Hiperreactividad bronquial leve (Bronquiolitis sin ingreso en invierno). Corticoterapia oral ocasional. Antecedente familiares: Retraso constitucional del crecimiento y desarrollo en rama paterna. Familia de talla media-alta. Resto sin interés. Exploración física: Impresión de tórax corto. Facies de muñeca. Aumento de pániculo adiposo abdominal. Pene de tamaño pequeño. Resto normal Pruebas complementarias: -Hemograma, bioquímica, perfil lipoproteico, perfil férrico: normal -Estudio de celiaca: negativo -Sistemático de orina: normal -Edad ósea acorde a edad cronológica -Función tiroidea: TSH 4'05uUI/ml; T4L 1'6ng/dl. -FSH 0'37mUI/mL, LH 20.1µUI/mL. Prolactina 25.46ng/mL. (interpretada como de estrés) -ACTH 20pg/mL. Cortisol 14'6µg/dl. -IGF 1: <25ng/ml. BP3: 2.41µg/ml. (bajos) -HbA1c: 4'9% -Test de hipoglucemia insulínica: GH basal 3'39ng/ml, a los 30 minutos: 0.97ng/ml.; Cortisol basal 7'6µg/dl y pico 16'70µg/dl -Curva de glucosa: Basal 74mg/dl y a los 30 minutos 35mg/dl. Ante el hallazgo de déficit de GH, se solicita una RNM craneal hallando una glándula hipofisaria de pequeño tamaño sin alteraciones morfológicas, con neurohipófisis normoposicionada. En revisiones posteriores continua cayendo de percentil de talla hasta situarse en -2.97 DE a los 20 meses. Disminución de velocidad de crecimiento. Se inicia tratamiento con GH a los 27 meses de vida a dosis de 0.026mg/Kg/día A los 6 meses de tratamiento muestra crecimiento con ascenso de percentil (Talla 84.7cm, p3, -1.98 DE)

Conclusiones/Comentarios: Ante el hallazgo de estancamiento ponderal, con antropometría al nacimiento normal, asociada a genitales pequeños, se debe sospechar

déficit de GH y realizar el test de estimulación, así como pruebas de imagen. El hallazgo de una neurohipófisis ortotópica descarta el origen congénito de la patología. En el déficit de GH confirmado, el tratamiento sustitutivo proporciona buenos resultados.

P496

Evolución antropométrica y analítica de niños y adolescentes obesos controlados en un hospital terciario
Aránzazu Garza Espí, Cristina Fuertes Rodrigo, Sofía Martínez Álvarez, Pilar Caudevilla Lafuente, Graciela Lou Francés, Marta Ferrer Lozano
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción y Objetivos: Identificar la evolución clínica y analítica en los niños obesos controlados ambulatoriamente al inicio, a los 6 y 12 meses de haber comenzado el seguimiento en consultas, en dos periodos de tiempo distintos.

Métodos: Estudio retrospectivo con una muestra de 74 pacientes derivados a la consulta preferentemente dedicada a la obesidad en la Unidad de Endocrinología Pediátrica de un Hospital terciario entre los años 2010 y 2011. A partir de la historia clínica se han obtenido datos demográficos, clínicos y analíticos. Se controlaron a los 6 y 12 meses de haber iniciado un tratamiento orientado al cambio de estilo de vida. Se realizó un estudio descriptivo de estos pacientes, comparando la evolución con pacientes controlados en el año 2008.

Resultados: La edad media de los 74 pacientes en los años 2010-2011 fue de 12 ± 2 años, en una muestra formada por un 45.9% de varones. La edad de inicio media de la obesidad fue de aproximadamente 7 años, con un Índice de masa corporal (IMC) inicial de $29,8 \pm 4$ kg/m² (+2,9 SDS). Al inicio del estudio ninguno de los pacientes cumplía criterios completos de síndrome metabólico en la edad pediátrica pero sí que encontramos datos de insulinoresistencia: un 93% presentaba cifras de insulinemia basal superiores a 15 μ UI/mL y un 63% índice HOMA >3, disminuyendo a los 12 meses sin objetivar diferencias significativas. El 54,4% de los pacientes seguían controles al año de haber iniciado seguimiento con un IMC medio final de $28,2 \pm 4$ (+2,5 kg/m² SDS). Se objetivó un descenso significativo del IMC zScore ($p < 0,000$), con respecto de los que no completaron el seguimiento. No se encontraron diferencias significativas antropométricas ni metabólicas en los dos periodos de tiempo.

Conclusiones: En nuestro medio la obesidad es la enfermedad crónica más prevalente en la edad pediátrica, y la base del tratamiento debe ir dirigida a un cambio en el estilo de vida tanto en el paciente como en su entorno familiar. Se han encontrado peores resultados metabólicos, que los encontrados cuando se realizaba mayor dedicación y un seguimiento más frecuente a los pacientes, aunque sin encontrarse diferencias significativas. Un alto porcentaje de los niños que consultan por obesidad presentan abandono del tratamiento convencional, siendo la adherencia el principal factor predictor de buena res-

puesta en nuestra serie. Es necesario mejorar dicha adherencia y así optimizar el rendimiento, para disminuir el riesgo de futuras complicaciones debidas a la obesidad.

P497

Insuficiencia suprarrenal primaria diagnosticada tras deshidratación aguda

Paloma Comino Vázquez, Ana Estalella Mendoza, Alfonso M.^a Lechuga Sancho, Estefanía Romero Castillo, José Carlos Flores González, Francisco Javier Dávila Corrales
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

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

Resumen del caso: Paciente varón de 4 años de edad que acude por fiebre de hasta 38,5°C, vómitos (7-8) y cefalea de 24 horas de evolución. En la exploración destaca la palidez y sequedad de mucosas. En la analítica de sangre hallamos una hiponatremia (119mmol/l) con potasio y urea elevados. Con la sospecha de deshidratación hiponatrémica, ingresa para corrección hidroelectrolítica lenta (para minimizar el riesgo de desmielinización pontina) pero en el control analítico posterior se agrava la hiponatremia (113 mmol/l), trasladándose a UCI pediátrica. Re-historiando al paciente, destaca intensa avidez por la sal desde hace un año, alteración de la conducta, e hiperpigmentación mucocutánea, especialmente de encías y pliegues. La osmolalidad plasmática está disminuida, no hay edemas ni excreción renal de sodio, así que con sospecha de insuficiencia suprarrenal se solicita nueva analítica en la que destacan valores muy elevados de ACTH (>1500 pg/dl) junto con hipoaldosteronismo. Se solicita batería de pruebas para el diagnóstico etiológico de la insuficiencia suprarrenal primaria y se instaura tratamiento sustitutivo de mantenimiento con hidrocortisona y fludrocortisona, así como suplementos de sal en la dieta. El paciente evolucionó favorablemente en pocos días, normalizándose las cifras de sodio plasmáticas, desapareciendo la avidez por la sal, y recuperando peso y su carácter habitual.

Conclusiones/Comentarios:

- Para el diagnóstico diferencial de la hiponatremia es fundamental valorar Osm pl, estado hidratación y Na orina.
- Debemos sospechar una insuficiencia suprarrenal primaria en todo paciente con hiponatremia refractaria a pesar de tratamiento correcto, especialmente si cursa con hiperpotasemia y acidosis metabólica.
- Reposición lenta de Na para evitar desmielinización pontina.
- En la insuficiencia suprarrenal primaria los pacientes presentan avidez por la sal e hiperpigmentación (ACTH).
- Para el diagnóstico, niveles de ACTH > 200 pg/ml son característicos.

- El tratamiento sustitutivo se realiza con glucocorticoides y mineralocorticoides.

P498

Micropene idiopático. Diagnóstico y tratamiento

M.^a Pilar Priego Ruiz, Ramón Cañete Estrada, M.^a José Comino Monroy

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: El término micropene hace referencia a un pene de estructura y función normal pero de longitud igual o menor a -2'5 desviaciones estándar de media para su edad, raza y desarrollo puberal. Se estima que su origen desconocido supone hasta el 50% de los casos de micropene. Dada la infrecuencia de esta entidad nosológica (con una prevalencia de 1/10.000 recién nacidos), a continuación se presenta el siguiente caso clínico.

Resumen del caso: Recién nacido a término, con un peso adecuado para la edad gestacional y una longitud de 50 cm (percentil 50-75), hijo de padres no consanguíneos sin otros antecedentes de interés. En la exploración física inicial destaca la presencia de micropene (<2 cm), siendo normal la exploración del resto de aparatos y sistemas. Se inicia el estudio etiológico solicitando un cariotipo que es 46,XY con amplificación de SRY positivo. La ecografía abdominal demuestra presencia de testículos en bolsas sin evidencia de restos müllerianos. El estudio hormonal mostró normalidad del eje hipotálamo-hipófiso-testicular (gonadotropinas, testosterona y dihidrotestosterona). Se valoró también tirotrópina, T4 libre, hormona de crecimiento, IGF1, IGFBP-3, cortisol basal, ACTH, prolactina y glucemia con resultados en rango de normalidad. Se realizó RM craneal que no objetivó hallazgos patológicos. Ante el diagnóstico de micropene idiopático, se inició tratamiento con Enantato de Testosterona 25 mg cada 3 semanas, obteniendo resultados satisfactorios a partir de la tercera dosis.

Conclusiones/Comentarios: La exploración del pene debe de formar parte de la revisión general que se hace al recién nacido. La etiología más frecuente de micropene es la idiopática en donde el eje hipotálamo-hipofisario-testicular es normal. La existencia de micropene puede ser la única clave que haga sospechar la posible presencia de un panhipopituitarismo, por tanto, en el estudio inicial se deben también incluir determinaciones hormonales del resto de ejes hipotálamo-hipofisarios. Es muy importante el diagnóstico precoz de esta entidad, ya que se debe iniciar tratamiento en los primeros 6 meses de vida, puesto que el número de receptores para andrógenos en el lactante es superior que en el adulto, obteniéndose por tanto, mejores resultados.

P499

Osteogénesis imperfecta: dos casos con debut neonatal

Paula Díaz Fernández, Marta Ferrer Lozano, Antonio de Arriba Muñoz, José Ignacio Labarta Aizpun

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La osteogénesis imperfecta (OI) es un trastorno genético del tejido conectivo de gran variabilidad clínica incluso dentro del mismo tipo o la misma familia. El 90% son mutaciones autosómicas dominantes (AD) del colágeno1 y el 10% son mutaciones recesivas de otras proteínas. Se clasifican en leve (tipo I), moderada-grave (III-XI) y letal (tipo II). Marcadores de resorción y formación ósea se alteran sólo en formas graves. Bifosfonatos: pilar principal del tratamiento farmacológico.

Resumen del caso: CASO 1: Primera hija de padres sanos, no cosanguíneos. Sospecha prenatal de displasia ósea no letal. RNT, peso adecuado para la edad gestacional. Longitud <p5, fenotipo anodino, dismetría EEII. Nueve fracturas. Calcio, fósforo, fosfatasa alcalina (FA), calcitonina, PTH y 25(OH) vitD, normales. Ca/Cr: 0,1. Marcadores remodelado óseo en suero y orina normales. Potenciales evocados auditivos tronculares (PEA): respuesta a 30dB. Mutación doble heterocigosis: c.3118G>A(p.Gly1040Ser) en gen COL1A1 (asociada a tipo II) y c.1039C>T(p.Leu-347Phe), gen CRTAP. Estudio genético progenitores pendiente. CASO 2: primera hija de padres sanos, cosanguíneos, 3 abortos. Sospecha prenatal de displasia ósea grave. RNT, peso adecuado. Longitud <p5. Facies ancha, triangular, craneotabes, fontanela anterior amplia, escleras grisáceas. 19 fracturas. Luxación cadera derecha, subluxación izquierda. Calcio y FA normales, fósforo 3,6mg/dl (4-7), Calcitonina 11,3pg/ml (2-11,5), PTH 7,3 pg/ml(15-88), 25(OH)vit D 15,3nmol/l(47,7-144), Ca/Cr: 0,14. Marcadores remodelado óseo en suero: FA ósea 172U/L (12-43), osteocalcina 2,3ng/ml (5,8-39,8), péptidoC-terminal 594 ng/ml (72-155). OEA no superados. Estudio genético pendiente. Ambos casos se trataron con pamidronato, 3 dosis iv en días consecutivos a los 28 días, 3 y 5 meses de vida. No fiebre ni distrés respiratorio durante su administración, control de calcemia antes y después. El 2º caso tuvo hipocalcemia (0,68 mmol/l) a las 48horas del primer ciclo. En su evolución presentó también hipercalciuria, hematuria y SIADH.

Conclusiones/Comentarios: Se presenta la evolución neonatal favorable de dos casos de OI severa. El caso 1 presenta una mutación patogénica en heterocigosis en el gen COL1A1 asociada a otra mutación en el gen CRTAP de significado patogénico incierto. La OI es una enfermedad con importante variabilidad genética y clínica.

P500

Pomadas y geles de testosterona, ¿conocemos sus efectos en los niños?

Mónica Andrades Toledo, Álvaro Cárdeno Morales, Cristina Sánchez González, Emilio García García
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La pubertad precoz (PP) se define como la aparición de los caracteres sexuales secundarios antes de los 8 años en niñas y de los 9 años en niños. Cuando la pubertad se inicia en la edad límite, se denomina pubertad adelanta y la actitud terapéutica es la misma si existe repercusión negativa para la talla fina. La pubertad central tiene su origen en la activación hipotalámico-hipofisaria gonadal, con la consiguiente secreción de hormonas sexuales y la maduración sexual progresiva. La exposición a testosterona puede producir hiperandrogenismo en los niños y en ocasiones desencadenar el inicio de una pubertad central.

Resumen del caso: Caso 1: Varón de 2 años que consulta por continuas erecciones, crecimiento del pene, pubarquia e hipercrecimiento en los últimos meses. Exploración: talla +3.04 sds para su edad, cuerpo musculado, pubarquia 2, axilarquia 1, con testes de 3 cc y pene de 70x26 mm con escroto rugoso y pigmentado. Analítica testosterona total de 3.3 nmol/l con LH y FSH suprimidas. La edad ósea estaba adelantada 3 años. Padre orquidectomía hace 6 años por seminoma en tratamiento sustitutivo con gel de testosterona. Caso 2: Paciente en seguimiento en consulta de Endocrinología por talla baja con un retraso de 1,5 en la edad ósea. Con 10 años tratamiento con testosterona tópica durante 2 meses prescrita por cirugía previa a nueva intervención de hipospadias. A los 4 meses de finalizar dicho tratamiento presenta una velocidad de crecimiento puberal con pubarquia completa y axilarquia incipiente, presentando un pene grueso y teste derecho de 4 cc. La edad ósea se había igualado a la cronológica. Analítica aumento de la testosterona y de la FSH y LH, por lo que se diagnostica de PP central secundaria a la administración tópica de testosterona.

Conclusiones/Comentarios: 1. El hiperandrogenismo requiere un diagnóstico temprano porque el retraso de su tratamiento puede tener consecuencias negativas en la talla final. 2. Cada vez son más frecuentes los casos por testosterona exógena. 3. Esta exposición puede desencadenar una pubertad central, por lo que hay que seguir vigilando a estos niños tras su cese.

P501

Pubertad precoz central de causa neurogénica en una niña de tres años

Elena Daghoun Dorado, Miguel Alcaraz Saura, M.^a José Sánchez Soler, José M.^a Martos Tello, M.^a Arantzazu Escribano Muñoz, Daniel Calvo Martínez
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La pubertad precoz (PP) se define como la aparición de caracteres sexuales secundarios antes de

los 9 años en niños y de los 8 años en niñas. Es de origen central cuando resulta de la activación del eje hipotálamo-hipofisario. Es una entidad predominantemente femenina, correspondiendo el 98% de los casos a PP central, en su mayoría de origen idiopático, a diferencia de los niños que suelen presentar afectación del sistema nervioso central o PP neurogénicas.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una preescolar de 3 años con telarquia bilateral de 8 meses de evolución, sin otros signos puberales. Refiere cefaleas ocasionales. En la exploración física objetivamos estadio Tanner III-IV (telarquia S3-4, axilarquia A1, pubarquia P1). Pesa 18kg (+1.49DE) y su talla es de 104.8cm (+1.95DE). El test de estimulación con análogos de GnRH presenta un pico de LH a los 80 min: 24.8mUI/L. Edad ósea: 5 años. En la ecografía pélvica se observa línea endometrial de 3 mm, longitud uterina: 27mm y volumen ovárico derecho: 1.8ml, con folículos milimétricos. No se visualiza ovario izquierdo. Con los resultados de la prueba de estimulación se confirma el diagnóstico de pubertad precoz central, se instauro tratamiento de frenación puberal con análogos de GnRH y se realiza RM cerebral que pone de manifiesto un quiste gigante de tercer ventrículo en su parte anterior que ocasiona hidrocefalia importante sin signos de actividad. Se realiza estudio oftalmológico que evidencia disminución de la agudeza visual y hemianopsia bitemporal. Ante los hallazgos encontrados se procede a valoración por Neurocirugía que realiza una ventriculocistocisternostomía por la hidrocefalia y del quiste aracnoideo supraselar del III ventrículo. Tres meses después de la intervención se objetiva una regresión total de los signos clínicos, analíticos y ecográficos de pubertad precoz, presentando normalidad de la exploración neurológica.

Conclusiones/Comentarios: Presentamos el caso clínico de pubertad precoz central, de interés por la corta edad de aparición de los signos, por la relevancia de un adecuado proceso diagnóstico para su confirmación y por la existencia de una causa tratable de esta entidad. Destacamos la importancia de la realización de la resonancia magnética en esta patología, motivo de discusión actualmente. En nuestro caso la telarquia fue el signo guía que nos condujo mediante la realización del estudio de imagen a la detección de una patología del sistema nervioso central.



P502**Pubertad precoz y crisis gelásticas**

Julia Bote Mohedano, Luis Salamanca Fresno, Isabel González Casado

Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid

Introducción: Los hamartomas hipotalámicos son malformaciones congénitas benignas formadas por tejido nervioso desorganizado en el que se incluyen neuronas productoras de GnRH que afectan al tallo infundibular o a los cuerpos mamilares. Estos pacientes pueden estar asintomáticos o bien manifestar pubertad precoz, trastornos neurológicos como deterioro cognitivo, alteraciones del comportamiento o episodios de risa inmotivada (crisis gelásticas).

Resumen del caso: Niño de 15 meses remitido por pubarquia y aumento del tamaño de los genitales. Desde los 12 meses presenta pene y escroto agrandados. Antecedentes personales y familiares sin interés. Exploración física: talla y peso (P75-97), vello en pubis fino, liso y oscuro, escroto agrandado y pigmentado, testes de 3-4 ml, pene grande y grueso de 7 cm (+3,7DE). Estudio hormonal: LH 1.58 mUI/mL; FSH 0.87 mUI/mL; Prolactina 7,52 ng/ml; testosterona 1.35 ng/ml, edad ósea de 2,5 años (adelantada) y Test de LHRH: puberal. Sistema Hipófiso-cortico-suprarrenal basal: SDHEA, 17-OH-P, ACTH y cortisol: normales. La RMN hipotalámica-hipofisaria mostró lesión en región posterior de hipotálamo compatible con hamartoma del tuber cinereum. Ante el diagnóstico de pubertad precoz central se inició tratamiento con triptorelina acetato 3,75mg intramuscular cada 28 días. Evolución: a los 20 meses de edad, tras 5 meses de tratamiento, se objetiva regresión de los caracteres sexuales secundarios y del eje hipófiso-gonadal: LH 0,82 mUI/mL; FSH 0.33 mUI/mL; testosterona 0,17 ng/ml, testes de 2cc con pene infantil. En controles sucesivos refiere cefalea al despertarse, con cuadros de agresividad, irritabilidad, déficit de atención, crisis de risa inapropiada y enuresis nocturna, por lo que se deriva a neurología infantil, donde se catalogan como crisis gelásticas, valoran iniciar tratamiento con antiepilépticos y realizan EEG y RM sin visualizarse cambios en el hamartoma.

Conclusiones/Comentarios: El desarrollo precoz de los caracteres sexuales secundarios (telarquia antes de los 8 años en niñas e incremento del tamaño testicular > 4 ml antes de los 9 años en niños) es motivo de preocupación por sus posibles repercusiones negativas, tanto desde el punto de vista psicológico, como en el pronóstico final de talla. El pediatra general se enfrenta a esta situación frecuentemente y por ello es importante conocer la clínica que haga sospechar que no se trata de una variante normal del desarrollo para derivar a Endocrinología Infantil. Destacar la importancia de realizar siempre prueba de imagen cerebral en el varón, ya que la causa principal suele ser orgánica a diferencia de la mujer donde la causa más frecuente es la idiopática.

P503**Raquitismo carencial: un caso de retraso diagnóstico**

Mercedes Plaza Fornieles, Ana Martínez García-Cervantes, Eloisa Cervantes Hernández, Jaume Enjuanes Llovet, José M.^a Martos Tello, Francisca Valera Párraga
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: El raquitismo por déficit nutricional de Vitamina D es una enfermedad que se creía superada en los países desarrollados, pero continúa presente en grandes grupos poblacionales y sigue siendo la causa más frecuente de raquitismo.

Resumen del caso: Escolar de 7 años remitido desde Traumatología con sospecha diagnóstica de displasia epifisaria múltiple. Único hijo de padres sanos, de origen nigeriano. Embarazo, parto y periodo neonatal en España, sin incidencias. Desarrollo psicomotor normal. Presenta deformación progresiva en varo de pierna derecha desde el inicio de la deambulación, con cojera y dolores óseos que se han incrementado con el paso de los años. Rechaza, por estos motivos, la salida del domicilio. Peso 20 kg (p14; -1.11 DE). Talla 112 cm (p<3; -2.13 DE). Perímetro cefálico 52 cm (p41). Segmento corporal inferior corto, genu varo severo en pierna derecha y pie derecho varo con dificultades para el apoyo. Ensanchamiento de epífisis tibiales y radiales bilaterales. Cojera y marcha en Trendelenburg. Exploraciones complementarias: Ca 6.4 mg/dL; Ca iónico 0,9 mmol/L; P 3.7 mg/dL; Fosfatasa alcalina 1923 U/L; PTH 481 pg/mL (Valores de Normalidad (VN): 9-65); 25OH-vitamina D 2 ng/mL (VN: 20-100); 1-25OH₂-vitamina D 59 pg/mL (VN: 16-56). Serie ósea: huesos largos con ensanchamiento de las placas de crecimiento y aumento de la distancia epífisis-diáfisis, deformidades metafisarias en forma de "cáliz" e incurvaciones de las diáfisis más extrema en tibia derecha. Diagnóstico de raquitismo por déficit de vitamina D3. Tratamiento: Calcitriol (1α-25 OH₂ vitamina D3) y calcio elemental hasta normalizar los niveles de calcio. Posteriormente, vitamina D3 5000 UI/día. Han transcurrido 7 meses desde el diagnóstico, los dolores óseos han desaparecido, se ha normalizado el metabolismo calcio-fósforo a nivel plasmático, la velocidad de crecimiento del paciente se ha incrementado (8 cm/año: p>99; DE 2,75) y se observa mejoría radiológica en las alteraciones metafisarias.

Conclusiones/Comentarios: El raquitismo carencial grave es una patología infrecuente en nuestro medio, pero debemos mantener alto grado de sospecha, especialmente en niños de raza negra, con escasa exposición solar, alteraciones del crecimiento, lactancia materna exclusiva prologada, dietas vegetarianas estrictas, enfermedades crónicas y con tratamientos prologados con corticoterapia/quimioterapia. Un diagnóstico y tratamiento con vitamina D3 precoces son imprescindibles para la recuperación clínica. A pesar de la evolución favorable de nuestro paciente y de que esperamos una disminución de la deformación en varo simultánea a su crecimiento longitudinal, es posible que queden secuelas.



P504

Síndrome de hueso hambriento

Oihane Zubiaur Alonso, Elena Martínez Cuevas, Amaia López Díaz, Mikel Lambarri Izaguirre, Rosa M.^a Adán Pedroso, Gema Grau Bolado

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción: El Síndrome de Hueso Hambriento (SHH) consiste en la aparición de hipocalcemia, hipofosfatemia e hipomagnesemia persistentes, que puede acontecer al restablecerse la homeostasis del metabolismo fosforocálcico, en situaciones que han supuesto una desmineralización ósea progresiva. Presentamos dos casos de diferente etiología que desarrollaron un importante y mantenido SHH.

Resumen del caso: Caso 1. Mujer de 13 años que ingresa por sospecha de leucemia con datos de lisis tumoral, pancreatitis e hipercalcemia severa (20,4 mg/dl), con niveles de PTH y vitamina D normales, objetivándose en pruebas de imagen múltiples lesiones líticas. A partir del cuarto día de ingreso se establecieron hipocalcemia, hipomagnesemia e hipofosforemia asintomáticas pero de difícil control, que precisaron aportes elevados de estos elementos. Los aportes de magnesio y fósforo se suspendieron a las 3 semanas. Posteriormente la paciente precisó aportes de calcio oral hasta su fallecimiento por cuadro séptico. Caso 2. Varón de 13 años ingresado por litiasis renal con nefrocalcinosis. Presentaba hipercalcemia (calcio 16 mg/dl) con niveles de PTH elevados. Se objetivaron un adenoma paratiroideo en la gammagrafía y lesiones líticas compatibles con quistes pardos en el estudio óseo. Tras la exéresis del adenoma se produjo la normalización de las cifras de PTH, pero presentó hipomagnesemia e hipocalcemia mantenida y sintomática a

pesar del tratamiento con calcitriol y calcio a altas dosis. Quince meses después, el paciente continúa con aportes orales de calcio elemento.

Conclusiones/Comentarios: El SHH es una entidad clínica poco frecuente pero potencialmente grave en aquellas formas severas secundarias a una reabsorción ósea extrema. Es necesario su conocimiento para el manejo adecuado de aquellas situaciones de desequilibrio del metabolismo del calcio que afectan de forma importante los depósitos óseos. El reconocimiento de esta entidad es de especial interés en los niños, sobretodo en las etapas de crecimiento máximo.

P505

Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: a propósito de un caso

Marta Martínez Merino, Isabel San Martín García, Raquel Urabayen Alberdi, Ana Herrero Varas, Aida González Benavides, Sara Berrade Zubiri

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción: El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser es una malformación congénita caracterizada por agenesia de vagina y útero, con ovarios normales, debida a la agenesia o hipoplasia de los conductos müllerianos. Son pacientes con fenotipo y cariotipo femeninos normales, que debutan con amenorrea primaria. Ocasionalmente el cuadro asocia otras anomalías, principalmente renales o esqueléticas.

Resumen del caso: Joven de 16 años, previamente sana, remitida a consulta de endocrinología infantil por amenorrea primaria. Antecedentes familiares sin interés (madre y hermana menarquía a los 14 años). A la exploración física presenta peso y talla normales para la edad, desarrollo puberal Tanner IV, con genitales externos normales; resto de exploración dentro de la normalidad. Edad ósea acorde a edad cronológica, con estudio hormonal sin alteraciones. Se realiza ecografía ginecológica, que muestra vagina corta y ausencia de útero; y ecografía abdominal, que objetiva ovarios de 6-8 ml de tamaño, con pequeños quistes foliculares en su interior; el riñón izquierdo es normal, siendo el derecho ectópico. Se completa estudio con cariotipo, ecocardiografía y radiografía de columna, siendo todo ello normal. Es intervenida quirúrgicamente por el servicio de ginecología, con creación de neovagina, con evolución satisfactoria.

Conclusiones/Comentarios: - El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser es un cuadro poco frecuente, que afecta aproximadamente a 1 de cada 4.500 mujeres. - Ante un caso de amenorrea primaria en una paciente con caracteres sexuales secundarios normales, debemos pensar en esta patología y realizar una ecografía ginecológica para descartar anomalías útero-vaginales. - El tratamiento debe ser multidisciplinario, ofreciendo apoyo psicológico, debido al impacto que el cuadro puede ocasionar.

P506**Síndrome de Noonan: asociación genotipo-fenotipo en cuatro casos**

Marta Illán Ramos, Marina Regatero Luna, Laura Francisco González, Diego López de Lara, Olga Pérez Rodríguez
Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid

Introducción: El síndrome de Noonan se caracteriza por talla baja, cardiopatía, dismorfia facial y alteraciones esqueléticas. Otras anomalías asociadas son diátesis linfática o hemorrágica, retraso mental, alteraciones oculares, criptorquidia y retraso puberal. Se trata de un trastorno monogénico, autosómico dominante con expresividad variable, y predominio de transmisión materna en los casos familiares. El diagnóstico de sospecha es clínico, habiéndose descrito criterios diagnósticos. Está causado por mutaciones en diversos genes, el más frecuente de ellos PTPN11, y presenta una expresividad genotípica y fenotípica heterogénea. Se han comparado cuatro casos de síndrome de Noonan en pacientes con mutaciones diferentes del mismo gen, haciendo una descripción del fenotipo hallado en los mismos.

Resumen del caso: De los cuatro pacientes comparados la mitad son varones y la mitad mujeres, de edades comprendidas entre 4 y 20 años. Todos ellos son portadores de mutaciones diferentes en el gen PTPN11, tres de ellas localizadas en el exón 3 y una en el exón 13. El total de los pacientes presentaron los siguientes rasgos faciales

típicos: hipertelorismo, desviación ocular antimongoloide y orejas de implantación baja. El resto de rasgos faciales no se encontraron en todos ellos de forma invariable (ptosis palpebral o micrognatia). La mitad de pacientes presentados tiene pectus carinatum y uno pectus excavatum. Todos los varones padecieron criptorquidia uni o bilateral. El 100% presentaba talla baja para su edad, y respecto a la pubertad uno de ellos presentó retraso de la misma y otra no la ha presentado por el momento (11 años de edad cronológica). En cuanto a cardiopatía: la mitad presentaron estenosis pulmonar, uno de ellos dilatación de raíz aórtica y otro corazón estructuralmente normal.

Conclusiones/Comentarios: El síndrome de Noonan se produce por diversas mutaciones en los genes: PTPN11, SOS1, RAF1, KRAS, NRAS y BRAF, siendo el más frecuentemente afectado el primero de ellos (50%). En muchos casos en los que se detecta la alteración genética causante, puede establecerse una correlación genotipo-fenotipo. Así, observamos que los varones presentados padecen criptorquidia, la cual se ha descrito asociada en la mayoría de casos a mutación en PTPN11. También queda reflejado que la cardiopatía más habitual es la estenosis valvular pulmonar, encontrando sin embargo pacientes con anomalías menos típicas como dilatación aórtica e incluso sin defectos cardíacos. En los casos comparados se constatan características faciales semejantes tal y como aparece en la literatura.

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4
Edad (años)	4	20	8	11
Sexo	mujer	varón	varón	mujer
Mutación gen PTPN11	S502L (exón 13)	Q79R (exón 3)	D106A (exón 3)	T73I (exón 3)
Hipertelorismo	Sí	Sí	Sí	Sí
Desviación ocular antimongoloide	Sí	Sí	Sí	Sí
Epicantus	Sí	Sí	Sí	No
Ptosis palpebral	Sí	No	No	No
Raíz nasal ancha	Sí	No	No	No
Micrognatia	No	No	No	Sí
Orejas implantación baja	Sí	Sí	Sí	Sí
Pterigium colli	Sí	Sí	No	Sí
Implantación baja de línea posterior cabello	Sí	Sí	Sí	Sí
Anomalías torácicas	Pectus carinatum	Pectus carinatum	Pectus excavatum	No
Clinodactilia/sindactilia	No	2º y 3º dedos ambos pies	No	5º dedo ambas manos y pies
Talla baja	Sí	Sí	Sí	Sí
Criptorquidia/retraso puberal		Criptorquidia bilateral y retraso puberal	Criptorquidia izquierda	Sí
Cardiopatía	Estenosis valvular pulmonar severa	Dilatación leve de raíz aórtica	Estenosis valvular pulmonar leve	No
Retraso mental	Leve	Leve	Leve	Leve
Diátesis hemorrágica	No	Déficit leve FVII y FX	No	No
Anomalías oculares	Miopía magna	Miopía Astigmatismo	Ambliopía	Astigmatismo

P507

Síndrome de Turner con mosaicismo 45X;47XXX.

Presentación de un caso

Lina Catherine Hernández Zúñiga, Laura Fiz Pérez, M.^a Concepción Guerrero López, Luis Salamanca Fresno, Sixto García-Miñaur, Isabel González Casado
Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid

Introducción: Las niñas con cariotipo 45X suelen presentar talla baja, infertilidad, inteligencia normal y anomalías estructurales cardíacas y/o renales asociadas. Las niñas con un cromosoma de más en todas sus células presentan una talla más alta e inteligencia algo inferior a la de sus hermanas, fertilidad normal y ausencia de anomalías estructurales. El mosaico Turner compuesto por estas dos líneas celulares, sin embargo, tiene implicaciones pronósticas difíciles de predecir.

Resumen del caso: Paciente femenino valorada por servicio de endocrinología a los 9 meses, con antecedente de embarazo espontáneo controlado, screening prenatal patológico por lo cual se realiza amniocentesis objetivando mosaico Turner 47X(67%) y 46XX(33%). Parto vaginal eutócico a las 38 semanas, peso: 3000g (p51; 0.04DE) longitud: 49cm (p57; 0.019DE). Periodo neonatal pruebas metabólicas normales. Realizado estudio genético posnatal confirmando mosaico Turner con dos líneas celulares: 45X(74%) y 47XXX(26%). Se realiza exploración física a los 9 meses, sin presentar hallazgos dismórficos, ecografía abdominal y ecocardiograma normales. Perfil tiroideo normal (TSH: 4,08uUI/mL; T4L: 1,3ng/dL) IGF-1: 62ng/mL(p75; 0.69DE) BP3: 3.16ug/mL(p85; 1.04DE). Edad ósea acorde a edad cronológica a los tres años de edad. En SRY pendiente. Durante los primeros cuatro años de seguimiento, continúa con exploración física normal, salvo leve cubitus valgus y astigmatismo objetivados en última revisión. Desarrollo psicomotor normal. La evolución de la talla presenta tendencia a disminuir de percentil de forma progresiva, estando a los 9 meses en percentil 16 (1.03DE) y a los 4 años y 4 meses en percentil 5 (-1.71 DE), por lo cual se solicita estudio para incluir en protocolo GH.

Conclusiones/Comentarios: - La ausencia de un cromosoma X en una línea celular no se compensa con el cromosoma X de más en otras líneas celulares, sin embargo las manifestaciones clínicas si tienden a compensarse de algún modo. - El pronóstico de fertilidad es mejor en esta forma de mosaicismo de Turner, aunque existe la posibilidad de fallo ovárico precoz. Además es menos frecuente la talla baja y el pronóstico intelectual es mejor. - La distinta proporción de las dos líneas celulares en los distintos tejidos impide hacer un pronóstico más preciso.

P508

Síndrome poliglandular autoinmune tipo 1 en paciente con afectación multiorgánica. La importancia del seguimiento

Pilar Roncalés Samanes, Irene Gil Hernández, Anunciación Beisti Ortego, Elena Janer Subías, M.^a Gracia Lou Francés, Antonio de Arriba Muñoz
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: Los síndromes poliglandulares autoinmunes (SPA) son raras endocrinopatías en las que coexisten alteraciones de las glándulas endocrinas, basadas en mecanismos autoinmunes con otras enfermedades no endocrinas. En el SPA tipo 1 las manifestaciones características son la candidiasis mucocutánea crónica, hipoparatiroidismo e insuficiencia suprarrenal. La herencia es autonómica recesiva, asociada a mutaciones en el gen AIRE (Autoimmunity Regulator Gene), el cual codifica una proteína que interviene en procesos de autoinmunidad e inmunodeficiencia.

Resumen del caso: Presentamos una paciente que ingresa a los 3 años en nuestro Hospital por convulsiones secundarias a hipocalcemia, debida a hipoparatiroidismo. La paciente presenta evolución favorable del hipoparatiroidismo con tratamiento con vitamina D y calcio. En su seguimiento se objetivan, además del hipoparatiroidismo, candidiasis mucocutánea, insuficiencia adrenal, hepatitis autoinmune, diabetes mellitus tipo 1, displasia ungueal y alopecia areata, siendo tratada por cada una de las manifestaciones. Se realiza estudio genético del gen AIRE, detectándose una mutación en homocigosis, C322fsX372, lo que confirma el diagnóstico de SPA tipo 1. Pese a la gran afectación multiorgánica, la paciente continúa controles adecuadamente, con un correcto cumplimiento de los diferentes tratamientos, lo que conlleva una satisfactoria evolución tanto desde el punto de vista clínico como psicosocial.

Conclusiones/Comentarios: Estos síndromes deben ser diagnosticados en etapas tempranas, dada su alta morbimortalidad. Un adecuado seguimiento permite detectar de manera precoz las diferentes manifestaciones clínicas y analíticas. Es necesario tratar cada una de las alteraciones, con el objetivo de preservar la calidad de vida.

P509

Talla baja como expresión de trastornos del espectro alcohólico fetal

Concepción Guerrero López, Elisa Castaño Andreu, Lina Hernandez Zúñiga, Laura Fiz Pérez, Isabel González Casado
Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid

Introducción: En nuestro medio, el alcoholismo materno-fetal es un importante factor en la génesis de un amplio espectro de enfermedades neuropsicológicas-endocrinológicas en el niño.

Resumen del caso: El propósito de este caso es llamar la atención a la comunidad médica pediátrica acerca de la

frecuencia creciente de estos trastornos, muchas veces infradiagnosticados en nuestro país. Niña de 9 años valorada en consultas de Endocrinología por talla baja. Entre los antecedentes personales destaca que es de procedencia Rusia y adoptada por familia española con 2 años. Se desconocen datos del embarazo y antecedentes familiares. Displasia de cadera y cirugía de corrección ocular por estrabismo y miopía. Discreto retraso escolar. En la exploración física, presenta talla por debajo del percentil 1 con peso en percentil 4 y escaso panículo adiposo y subcutáneo. Fenotipo normal. Se procede a estudio de talla baja, presentando cariotipo normal, factores de crecimiento normales (IGF-1 113 ng/dl en percentil 5-50 y BP3 3,27 mcg/dl percentil 50-95) y resto de analítica sin alteraciones. En radiología de muñeca se aprecia braquidactilia del 4º y 5º dedo con edad ósea retrasada 1 año y medio. Ante dicho hallazgo radiológico y rasgos clínicos, se completa estudio de síndrome polimalformativo con ecografía renal y serie ósea, siendo normales. La correlación de diversos factores como talla baja, lipoatrofia, braquidactilia y estrabismo-miopía sin causa aparente junto con el antecedente de adopción y procedencia eslava, sugieren descartar como probable etiología trastornos del espectro alcohólico fetal.

Conclusiones/Comentarios: Los trastornos del espectro alcohólico fetal engloban un grupo de alteraciones que pueden presentarse en hijos cuya madre ha consumido bebidas alcohólicas durante el embarazo. Estas afecciones pueden perjudicar a cada individuo de diferente manera, siendo desde leves hasta graves (síndrome alcohólico fetal como expresión más grave). Incluyen problemas físicos (retraso ponderoestatural, rasgos polimalformativos), de la conducta y del aprendizaje. No es necesario confirmar la exposición prenatal al alcohol para establecer el diagnóstico de trastornos del espectro alcohólico fetal si existe sospecha clínica. Puede resultar difícil llegar al diagnóstico fetal debido a que no existen pruebas específicas y a que trastornos como de déficit de atención e hiperactividad o síndromes polimalformativos pueden compartir semiología que dificulte diagnóstico diferencial. Es importante sospechar estos trastornos pues pese a no existir tratamiento específico, se conoce que los servicios de intervención temprana como terapias de conducta y aprendizaje, pueden mejorar el desarrollo futuro del niño.

P510

Tiroides ectópico funcionante

M.^a del Mar Galán Requena, Jerónimo Momblan de Cabo, José Luis Gómez Llorente, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción: Una masa a nivel de la base de la lengua puede estar motivada por una multitud de causas como son hemangiomas, adenoides, amígdala lingual, lipomas, carcinomas y el tiroides lingual. El tiroides lingual es una alteración poco común, de origen embrionario, generada por una falta del descenso normal de la glándula tiroides. Su incidencia es de uno cada 100.000 personas y es más frecuente en mujeres.

Resumen del caso: Presentamos el caso de un niño de 5 años que es derivado desde urgencias a la que acudió por molestias en la garganta, sin otra sintomatología. En la exploración destaca una masa en la base de la lengua de unos 3x3 cm roja, que ocluye parcialmente la arcada faríngea. Se realizó analítica basal con perfil tiroideo, siendo estos resultados normales y se solicitó una gammagrafía que confirmó la existencia de dicho tiroides. Debido al tamaño de la masa se inició tratamiento con hormona tiroidea consiguiendo una reducción significativa de dicha masa tiroidea.

Conclusiones/Comentarios: Este trastorno raro ocurre más en mujeres, con una proporción de 1: 4, el 70% de los casos cursa con diversos grados de hipotiroidismo, que no presenta nuestro caso y hasta en un 10% se encuentra de forma casual en personas sanas. El diagnóstico diferencial incluye hemangiomas, adenoides, amígdala lingual, lipomas y carcinomas. Los exámenes complementarios como TAC, ecografía y la gammagrafía hacen un diagnóstico relativamente fácil en la mayoría de los casos. El tratamiento debe individualizarse, en casos asintomáticos se puede realizar tratamiento conservador expectante con estudio de función tiroidea periódica. En caso de tamaño moderado (como es nuestro caso), se ha descrito tratamiento con hormona tiroidea para reducir dicho tamaño y en caso de originar alguna complicación (obstrucción vía aérea, sangrado...), tratamiento quirúrgico si no ha respondido al médico.

P511

Tumor testicular de restos adrenales en paciente con hiperplasia suprarrenal congénita

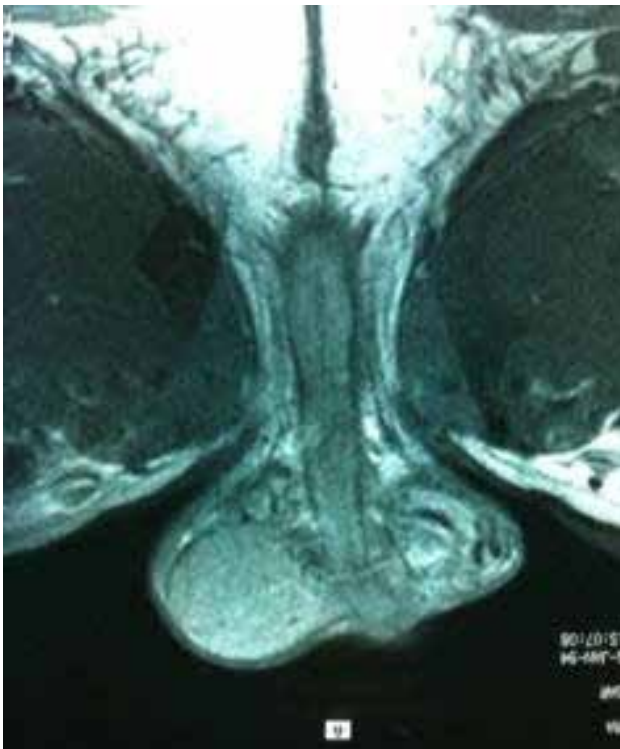
Mikel Mendizabal Díez, Isabel San Martín García, Victoria Díez Bayona, Marta Martínez Merino, Aida González Benavides, María Chueca Guinduláin
Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción: Los tumores testiculares de restos adrenales (TART) son tumores benignos, a menudo bilaterales, e histológicamente muy similares a los tumores de células de Leydig. Son tumores relativamente frecuentes en pacientes afectados de hiperplasia suprarrenal congénita (HSC), en especial en aquéllos con una inadecuada supresión de ACTH.

Resumen del caso: Paciente que ingresa a los 40 días de vida con cuadro de vómitos y deshidratación, diagnosticado de HSC forma pierde-sal. Se realiza estudio genético, que demuestra mutación en homocigosis Gln318Stop en el gen de la 21-hidroxilasa. Evoluciona satisfactoriamente durante la infancia, presentando a partir de los 10 años un cumplimiento irregular del tratamiento, ocasionando valores fluctuantes de ACTH, 17OH-progesterona y andrógenos. A los 14 años presenta talla y peso normal, con desarrollo puberal estadio Tanner V, y ecografía testicular normal. A los 17 años se aprecia hiperpigmentación genital con testes de gran volumen, consistencia dura, aspecto nodular y superficie irregular. La ecografía pone de manifiesto desestructuración testicular, con hipertrofia bilateral e hiperrecogenicidad heterogénea. Se realiza es-

tudio histológico que demuestra hipoespermatogénesis severa del 90% de los tubos seminíferos, con esclerosis del 10% restante; se objetivan tractos fibrosos englobando células poligonales, de citoplasma amplio, granular y pigmento lipocromo, compatible con TART. El seminograma demuestra azoospermia. Se mantienen controles ecográficos en edad adulta, habiendo sido padre mediante técnicas de reproducción asistida (donación de semen).

Conclusiones/Comentarios: - Destacar la importancia de un adecuado seguimiento de los pacientes afectos de HSC, ya que una inadecuada supresión de ACTH puede derivar en TART. - Los TART son tumores benignos, pero dadas las lesiones histológicas que producen pueden ocasionar azoospermia. -Insistir en la importancia de un seguimiento ecográfico estrecho que permita la detección precoz de las lesiones, ya que podrían revertir con la optimización del tratamiento corticoideo.



P512

Vello escrotal en lactantes: una pequeña casuística

Elena Ortega Vicente, Lucía Marcela Figueroa Ospina, M. Pilar Bahillo Curieses, Noelia Muñoz Ramírez, Elena Urbaneja Rodríguez

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid

Introducción: Introducción: La aparición de vello escrotal en lactantes es un proceso infrecuente y la mayoría de las veces autolimitado. En ocasiones se ha asociado con otras manifestaciones de hiperandrogenismo relacionadas con hiperplasia suprarrenal o tumores productores de andrógenos o incluso con la administración tópica de andrógenos

Resumen del caso: Caso 1: Varón de 6 meses con aparición de vello en bolsas escrotales a los 4-5 meses. No antecedentes familiares de interés, salvo madre afecta de hirsutismo. Antecedentes personales: embarazo, parto y período neonatal normales. Se observan durante la exploración física vello entre 10-12 elementos en ambas bolsas escrotales. Se realiza analítica, determinaciones hormonales y de marcadores tumorales y ecografía abdominal y testicular, con normalidad de resultados. Desaparición del vello a los 12 meses. Caso 2: Varón de 6 meses con aparición de vello escrotal a los 5 meses. No antecedentes familiares de interés salvo madre con Síndrome de Ovario Poliquístico. Embarazo mediante fecundación in vitro, cesárea por presentación podálica a término sin otros antecedentes de interés. A la exploración se observa vello fino en bolsas escrotales. Se solicita analítica con determinaciones hormonales y ecografía normales. Desaparición del vello a los 15 meses. Caso 3: Varón de 15 días de vida remitido por detección de 17-hidroxiprogesterona elevada en screening neonatal. Embarazo mediante fecundación in vitro con parto y período neonatal normales. Revisiones periódicas en consulta de endocrinología con analíticas seriadas normales. A los 4 meses aparición de vello escrotal realizándose nueva analítica con determinaciones hormonales y ecografía normales

Conclusiones/Comentarios: Conclusión: Tras los estudios realizados en nuestros pacientes podemos concluir que la presencia aislada de vello escrotal en lactantes, es un proceso benigno autolimitado. De igual forma que la telarquia del lactante en las niñas, el vello escrotal no precisa tratamiento alguno. Tras revisar otros estudios, los diversos autores parecen estar de acuerdo en que no sería necesario realizar exploraciones complementarias, salvo que existan otros datos de androgenización

ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO

P513

¿Pensamos los pediatras en la trimetilaminuria o síndrome de olor a pescado? A propósito de un caso clínico

Mercedes Gil-Campos, Begoña Merinero, Lourdes M. Desviat, Magdalena Ugarte
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba; CEDEM, Universidad Autónoma, Madrid

Introducción: La trimetilaminuria primaria o síndrome de olor a pescado es una enfermedad metabólica de herencia autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen FMO3. Existe un defecto en la oxidación hepática de trimetilamina (TMA) a trimetilamina N-óxido (TMAO). Los altos niveles de TMA libre en la orina y otros fluidos corporales confieren un olor corporal desagradable parecido al del pescado. Suele desencadenar graves problemas psicológicos como consecuencia del rechazo social al que se ven sometidos. Los primeros síntomas pueden aparecer en la infancia, pero en la mayoría de los casos el diagnóstico se retrasa, debido al desconocimiento por parte de los médicos de esta enfermedad. El primer caso en España, fue publicado en el año 2003. Actualmente no existe tratamiento etiológico de la enfermedad. Los síntomas mejoran reduciendo la ingestión de los alimentos que aumentan la excreción de trimetilamina.

Resumen del caso: Niño de 3 años de raza china, adoptado desde los 2 años, con intolerancia a la lactosa y episodios de olor corporal a pescado muy intenso. Los padres indican que han notado que estos episodios ocurren tras la ingesta de algunos alimentos, especialmente con la merluza. El olor se mantiene durante varios días en la orina, heces y a nivel corporal, especialmente en verano. Han consultado en reiteradas ocasiones con varios pediatras, sin conceder importancia a estos episodios. La familia siente rechazo social cuando el niño presenta mal olor, e incomprensión ante la sintomatología que no se ha asociado a ninguna alteración. Exploración física: Estudio antropométrico normal. Estado nutricional adecuado. Desarrollo neurológico normal. Pruebas complementarias: Se realiza cribado de metabolopatías ampliado que no se había realizado en su país de origen, con resultado normal. Estudio de trimetilaminuria tras recogida de muestra de orina, antes y después de la ingesta de pescado: excreción aumentada de trimetilamina, y disminución en el porcentaje de la excreción de TMAO. Estudio genético de trimetilaminuria: La alteración genética se localiza en 1q23-q25 del gen de la flavinmonooxigenasa 3 (FMO3), con cambio en los nucleótidos c.472G>A y (c.472G>A; c.923A>G). Se identifican dos polimorfismos genéticos asociados a una forma suave del síndrome de olor a pescado. El tratamiento consiste en evitar o limitar la ingesta de determinados fármacos, alimentos como el pescado y las leguminosas, y otros xenobióticos.

Conclusiones/Comentarios: La trimetilaminuria es una enfermedad infradiagnosticada en la infancia, que puede tener importantes consecuencias psicosociales. Por ello, los pediatras debemos conocerla para poder informar y derivar adecuadamente a los pacientes para el diagnóstico.

P514

A Rare Presentation Of Lysinuric Protein Intolerance

Jorge Sales Marques, Helena Santos, Celia Nogueira, Laura Vilarinho
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal; INSA, Porto, Portugal

Introducción: Lysinuric protein intolerance (LPI) is a autosomal recessive disorder. It is mainly found in Italy and Finland where prevalence is 1/60,000. Variable findings include recurrent vomiting and episodes of diarrhea, stupor and coma after a protein-rich meal, poor feeding, failure to thrive, hepatosplenomegaly and hypotonia. Other findings include: poor growth, osteoporosis, progressive interstitial change, pulmonary alveolar proteinosis, progressive glomerular and proximal tubular disease, normochromic or hypochromic anemia, leukopenia, thrombocytopenia, erythroblastophagocytosis at the bone marrow aspirate and a clinical presentation resembling the hemophagocytic lymphohistiocytosis/macrophagic activation syndrome. Acute pancreatitis can also be seen. In LPI, urinary excretion of cationic amino acids (ornithine, arginine and lysine) is increased and causes elevated levels of ammonia in the blood. Mutations is in the SL-C7A7 gene located at chromosome 14q11.2. Treatment consists of protein-restricted diet and supplementation with oral citrulline.

Resumen del caso: We present a case of a three years old boy observed on our metabolic unit because of psychomotor regression and elevated creatine kinase. He born by cesarean section, 39 weeks of gestational age. Birth weight: 3080g Stature: 48cm and head circumference: 35,5 cm. Apgar score: 7/10. Is the only child of unrelated parents. On physical examination we found delay motor skills, inverted nipples and macrocephaly-54 cm(P>95). The subsidiary examinations showed high levels of tgp-47 U/L (N: 1-41) and tgo- 104U/L (N: 1-37), positive orotic acid in urine-42,2 micromols/mmol creatine in urine (N: 0,1-2,3). and lysine 641micromol/mmol creatinine in urine (N: 10-46) These results were compatible with the suspicious of LPI. Cerebral magnetic resonance was normal. The molecular study showed polymorphism and cannot confirmed the diagnosis. He started treatment with low protein diet and citrulline.

Conclusiones/Comentarios: Our patient has increase head circumference that is not a common feature of LPI. The

parents has normal head size. Is important to screen metabolic disorder in patients with psychomotor regression and macrocephaly. An early identification of the disease prevents severe coma caused by high levels of ammonia. Under proper dietary control and supplementation, the majority of the LPI patients are able to have a nearly normal life. However, severe complications including pulmonary alveolar proteinosis and renal insufficiency may develop even with proper treatment. In the literature, there are five per cent of cases with negative SLC7A7 gene study. The normalization of all biochemical and metabolic parameters after diet and citruline, let us conclude that our case belong to this restrict group of patients.

P515
Acidemia propiónica neonatal: revisión de los casos en un hospital de segundo nivel

Ana Isabel Valladares Díaz, Rebeca Garrote Molpeceres, Alfonso Urbón Artero, Amaya Belanguer Quintana, Miryam Hortelano López, M.^a Soledad Jiménez Casso
Hospital General de Segovia, Segovia

Introducción y Objetivos: La acidemia propiónica (AP) es una metabolopatía genética autosómica recesiva con incidencia de 1/100.000RNV y prevalencia desconocida. Pertenece a los “errores congénitos del metabolismo”, y se produce por una actividad deficiente de la enzima propionil-CoA-carboxilasa dependiente de biotina. Presenta clínica inespecífica, manifestándose frecuentemente los primeros días de vida como acidosis metabólica grave e hipotonía en un neonato previamente sano. Nuestro objetivo fue describir las características clínico-diagnósticas, terapéuticas y evolutivas de los pacientes afectados de AP entre los años 1982-2013 en nuestro hospital.

Métodos: Estudio descriptivo observacional retrospectivo de los casos diagnosticados de AP en el período referido. Revisión de historias clínicas.

Resultados: Se registraron 3 pacientes varones, sin antecedentes de interés, salvo consanguinidad en 2 casos y

gestación por FIV en el tercero. La media de edad diagnóstica fue 3.3 días de vida (ddv) [rango: 2-4días]. Clínica debut: irritabilidad, hiporexia, hipotonía y mal estado general en todos los casos, presentando analíticamente acidosis metabólica, deshidratación, hipoglucemia, hiperamonemia (media: 1343mcgr/dl) y citopenias. Tras sospecha clínica de AP, se inició en todos ellos soporte respiratorio y anticonvulsivante por desarrollo de convulsiones entre las primeras 24-48horas y el mes de vida, instaurándose diálisis peritoneal en dos de ellos (media: 12h) para reducir amoniemia hasta niveles de 200microgramos/dl. Se determinaron aminoácidos en sangre y orina, isoleucina y actividad de la enzima propionil-CoA-carboxilasa, encontrando en los 3 pacientes niveles bajos de dicha actividad, diagnosticándose de AP. El paciente más antiguo falleció a los 13ddv tras entrar en coma. En los dos casos más recientes se diagnosticó cardiopatía congénita asociada (CIV, DAP, FOP, EP) y se realizó estudio genético, encontrando en un paciente genotipo de afección de la subunidad enzimática beta [INS/DEL(p. G407fs)-paterna/pR401W-materna]. En ambos se inició dieta exenta de proteínas naturales y tratamiento con carnitina, biotina, ácido carginómico y metronidazol. Evolución: actualmente los supervivientes tienen 2.5meses y 4años respectivamente. El lactante presenta hipotonía; el escolar, retraso psicomotor e hipotonía, asociando además hipotiroidismo, porta gastrostomía para alimentarse y ha desarrollado anemia por aplasia medular secundaria a AP e hipoacusia de conducción bilateral.

Conclusiones: La AP es una patología de baja incidencia perteneciente a las “enfermedades raras pediátricas”. En una provincia pequeña como la nuestra, con bajo censo poblacional y una media de 1170 partos/año, la incidencia observada es relativamente elevada. Estos pacientes requieren un diagnóstico precoz y manejo multidisciplinar, siendo importante efectuar estudio genético para proporcionar consejo genético familiar, ya que aunque sobrevivan al primer episodio de descompensación, suelen presentar mal pronóstico.

PACIENTE	Antecedentes familiares	Análisis de Pedigrifos	Clinica Inicial	Alimentos analizados	Tratamiento recibido	Evolución clínica	Pruebas complementarias realizadas
CASO 1	Pedro consanguíneo. No otros casos en la familia.	G2P0A0. Embarazo sin complicaciones. RN a término. Vicia. Apppr 26. Semisuntivo de RN normal.	Desde RN hipotonía y letargia. Convulsiones. La clínica se volvió al cuarto día de vida. Noventa días de vida coma.	Acidosis metabólica (pH 7.25). Hiperamonemia (2222mcgr/ml) y ácido propiónico en sangre (911.5mcgr/ml)	Dieta exenta de proteínas. Diálisis peritoneal. Anticonvulsivantes. Antiarrítmicos por sospecha de epilepsia.	Al sexto día de vida coma en coma. Falleció a los 13 días de vida.	Acidosis metabólica. PCV: 0.18-0.12. α -Metilglutamat
CASO 2	Pedro no consanguíneo. FIV. No otros casos en la familia.	G2P0A2. Embarazo y parto sin complicaciones. RN a término. Vicia. Apppr 89. Semisuntivo de RN normal.	A los 48 horas de vida, deshidratación, letargia, hipotonía y Vicia. Hipoglucemia. Hiperamonemia. Descompensación de pedro.	Acidosis metabólica (pH 6.88, BE-24). Azúcar 100mg/dL. Amonia de 400mcgr/dl. Isoleucina de 140mcgr/dl. Amonia de 1400mcgr/dl. Isoleucina de 140mcgr/dl. Isoleucina de 140mcgr/dl. Isoleucina de 140mcgr/dl.	Anticonvulsivos. Dieta exenta de proteínas naturales. Soporte respiratorio, anticonvulsivantes, vitamina B12, carnitina, biotina, ácido carginómico, metronidazol. Anticonvulsivantes. Soporte respiratorio y rehidratación. Paciente en coma tras 2 meses.	Crisis convulsivas al mes de vida. Se inicia hipoglucemia a los 22 días de vida. Demuestra acidosis. Cetoacidosis congénita. CIV y pR401W. Anemia discriproteica. En la actualidad el paciente tiene diálisis. Presenta retraso psicomotor e hipoacusia. Hiperamonemia y acidosis metabólica en episodios de descompensación.	CACU 22 normal. Acidosis propiónica por acidosis en la subunidad beta carboxilasa. Mención a pR401W y pG407fs. Acidosis metabólica. PCV: 0.18-0.12. α -Metilglutamat.
CASO 3	Pedro consanguíneo. No otros casos en la familia.	G2P1A0. Embarazo y parto sin complicaciones. RN a término. Vicia. Apppr 26. Semisuntivo de RN normal.	Desde RN de vida: Hipotonía, descompensación analítica general, incluido todo de los analitos. Convulsiones.	Deshidratación. Hiperamonemia severa (No. 155 mcgr/dl). Acidosis metabólica severa (pH 7.00 de nacimiento). Hiperamonemia (1160 mcgr/dl) en la primera muestra. Hiperamonemia (127 mcgr/dl).	Anticonvulsivos. Dieta exenta de proteínas. Soporte respiratorio. Anticonvulsivantes. Anticonvulsivantes.	En la actualidad el paciente tiene dos meses y medio de vida. Presenta retraso psicomotor leve. FOP y letargia. No otros casos en la familia. En el mes de vida de vida. Presenta retraso psicomotor e hipoacusia. Hiperamonemia y acidosis metabólica en episodios de descompensación.	Positivo.

P516**An 8 Days Old Newborn With Menkes Disease: A New Mutation**

Jorge Sales Marques, Manuela Mateus, Conceição Costa, Marta Vila Real, Fátima Santos
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal

Introducción: Menkes disease is a x-linked recessive disorder, with incidence estimates of 1 case in 250000 live birth. Is caused by a defect in the ATP7A gene. Spontaneous fractures are occasionally observed at birth. The characteristic abnormal hair is hypopigmented or depigmented, resembles and feels like steel wool. Loss of skills, muscle tone, seizures, feeding difficulties are often the first signs of a problem. Magnetic resonance angiography (MRA) of the brain can find gross structural lesions, degree of myelination and vascular tortuosity. Radiography images often disclose abnormalities of bone formation in the skull, long bones and ribs. Pili torti on electronic microscopic examination of hair is typical in this disease. If administered within the first few months of life, subcutaneous copper histidinate in a dose of 50-150 µg/kg/day appears to be effective in increasing the life expectancy of some patients, from three to thirteen years.

Resumen del caso: We present a case of a newborn with eight days of life, born by normal delivery with white and sparse hair, associated with hypotonia, pudgy cheeks, micro and retrognathism. Birth weight: 2990g. The parents are unrelated. We suspected of Menkes disease because of the type of hair and asked for serum copper and ceruloplasmin. The results showed low levels of ceruloplasmin-3.0 mg/dl (20-60) and copper-21 µg/dl (70-155). The hair examination by electronic microscopy confirmed pili torti. Skeletal x-ray showed irregularity of the occipital region and proximal region of right tibia as a sequel of fracture and fracture of left clavicle. MRA of the brain presents elongated and tortuous vessels. The molecular study of ATP7A gene confirmed the diagnosis: c.3512-?4503+?del(p.?) – exon 18 to 23, a new mutation. Even under treatment with subcutaneous copper histidinate in a dose of 50µg/kg day he has several episodes of seizures. The EEG showed persistent paroxysmal activity. We started treatment with sodium valproate and phenobarbital with no response. We associated intravenous methylprednisone and the seizures reduced significantly. After ten days, the copper levels were normal (100 µg/dl) and ceruloplasmin near normal level -17 mg/dl.

Conclusiones/Comentarios: Menkes has high mortality caused by pneumonia. An early treatment with copper histidinate, increased life expectancy from two to thirteen years, according to the literature. Our case has already sign of neurologic symptoms and spontaneous fracture. The deletion is very long (exon 18-23). The prognosis is poor. In the literature, there are few cases report that improved neurologic signs with the normalization of the copper and ceruloplasmin.

P517**Déficit de piridoxina/piridoxamina fosfato oxidasa: convulsiones neonatales. Tratamiento precoz**

Irene Gil Hernández, Pilar Roncalés Samanés, Claudia Orden Rueda, Ana Bergua Martínez, M.^a Concepción García Jiménez
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: Recientemente se ha descrito la deficiencia de piridoxina-piridoxamina fosfato oxidasa (PNPO), enzima responsable de transformar los productos del metabolismo de la vitamina B6 en su único cofactor activo: el piridoxal fosfato. Se trata de una entidad poco frecuente, autonómica recesiva, en la que dado el déficit de PNPO se producen niveles inadecuados de piridoxal fosfato a nivel cerebral, causando disfunción neurológica importante, particularmente epilepsia, con crisis refractarias al tratamiento con anticonvulsivantes y piridoxina, que responden únicamente a la administración de piridoxal fosfato. Nuestro objetivo es reflejar la importancia del tratamiento precoz mediante la presentación de un nuevo caso.

Resumen del caso: Varón recién nacido, prematuro de 33 semanas de edad gestacional, que el primer día de vida inicia crisis convulsivas recurrentes que no responden adecuadamente al tratamiento con antiepilépticos. En la exploración física se aprecia microcefalia, retrognatia, orejas de implantación baja y frente amplia. El resto de la exploración física y neurológica es normal al nacimiento objetivándose una regresión difusa del sistema nervioso central en los días siguientes. En los electroencefalogramas se aprecian patrones de descarga-supresión, con depresión de la actividad de fondo. Dada la persistencia de la clínica en ausencia de diagnóstico inicial, se amplía el estudio neurometabólico y se realiza estudio de ácidos grasos en orina evidenciándose una disminución de ácido vanil-láctico. Tras este hallazgo, patognomónico de déficit de PNPO, se inicia tratamiento sustitutivo con piridoxal fosfato a dosis de 30 mg/kg/día, se realiza biopsia de piel para determinar la función enzimática y se solicita estudio genético del gen PNPO (cromosoma 17q21.2) detectándose la mutación diagnóstica. Con el inicio de tratamiento, se consigue una clara mejoría clínica y electroencefalográfica con disminución importante del número de crisis, a pesar de lo cual persiste una afectación neurológica importante.

Conclusiones/Comentarios: A pesar de ser entidades no muy frecuentes, ante neonatos con crisis convulsivas de causa no establecida, debemos pensar en las epilepsias vitaminodependientes, entre ellas el déficit de PNPO. El pronóstico de estos pacientes depende en gran medida del inicio del tratamiento de manera precoz, por lo que es imprescindible, recoger muestras e iniciar lo antes posible el tratamiento empírico con piridoxal-fosfato y cóctel vitamínico sin esperar al diagnóstico.

P518

Eficacia de la implementación de terapia de reemplazo enzimático en un paciente sin retardo mental Afectado de mucopolisacaridosis tipo II (síndrome de Hunter)

Lina Johhana Moreno Giraldo, José M.^a Satizábal Soto
Universidad del Valle-Genomics, Cali, Colombia

Introducción y Objetivos: Las Mucopolisacaridosis (MPS) son EIM debidos a deficiencias genéticas de enzimas lisosomales para degradar glucosaminoglucanos (GAGs). La MPS II o Síndrome de Hunter se debe a déficit de la enzima Iduronatosulfatasa (IDS), resultando en depósito tisular de GAGs y excreción urinaria aumentada de condroitín sulfato B y heparán sulfato. Clínicamente se distinguen dos formas de MPSII. La severa A con retardo mental progresivo, discapacidad física y generalmente muerte antes de 15 años de edad; la atenuada B con intelecto mínimamente deteriorado compatible con la supervivencia hasta la adolescencia. El gen de la IDS se localiza en el cromosoma X. Objetivo: Aplicar pruebas bioquímicas y enzimáticas confirmatorias de déficit de IDS, e implementar Terapia de Reemplazo Enzimático (TRE) en un paciente con sospecha clínica de MPS II.

Métodos: Paciente: masculino, padres no consanguíneos. Sin antecedentes familiares de la enfermedad. Presenta facies toscas, macrocefalia, dolicocefalia, hipertelorismo, cataratas bilaterales, pectum carinatum, manos en garra, uñas en vidrio de reloj, hipertrichosis, soplo cardiaco e infecciones respiratorias repetidas. Arcos de movilidad articular limitados globalmente, atrofia de músculos supraespinoso mayor, romboideos, bíceps braquial, extensores de muñeca, dedos y gastrocnemios. Tono aumentado globalmente, reflejos y fuerza conservados, sin déficits sensitivos. Marcha en equino. Desarrollo mental y sexual normal y retraso en el crecimiento pondoestatural. Se realiza tamizaje metabólico en orina, electroforesis de aminoácidos, secuenciación del gen IDS y actividad enzimática. Se implementa terapia de reemplazo enzimático con idursulfasa a dosis de 0.5mg/Kg semana.

Resultados: Tamizaje Metabólico: Albumina Ácida, CloruroCetil Piridium, Azurl: Positivos. Electroforesis de GAGs: Excreción aumentada de Condroitin-Sulfato y Heparán-Sulfato. Análisis Enzimático en Leucocitos: Alfa-Iduronidasa: 11.85 nmol/mgP/h: Normal, Arilsulfatasa-B 142.96 nmol/mgP/h: Normal. Iduronato-Sulfatasa 0.12 nmol/mgP/h: Deficiente. Secuenciación Genómica: Se secuenciaron ambas cadenas de ADN NM.000202.5/ NM0061234: Exon 8 mutación hemiciótica c. 1122C>T p.G374G

Conclusiones: Se confirma enzimáticamente el diagnóstico de MPS-II. A los 18 meses de inicio de TRE se aprecia aumento de los ángulos de movilidad, aumento en la estabilidad de pié, aumento de la capacidad de marcha, mayor independencia para labores cotidianas. No infecciones recurrentes. Se comprueban los beneficios de la TRE.

P519

Enfermedades por depósito, un reto diagnóstico en Pediatría

Teresa Atienza Almarcha, César Gavilán Martín, Júlía Gramage Tormo, Cristina Moscardó Guillerme, Isidro Vitoria Miñana, Jaime Dalmau Serra
Hospital Universitario San Juan de Alicante, Alicante

Introducción: La esplenomegalia constituye un signo físico detectado con cierta frecuencia en pediatría y que fuera del contexto de un proceso infeccioso agudo puede corresponder con el primer signo de diversas enfermedades graves. Existen pruebas de primer, segundo y tercer nivel que deben realizarse de forma secuencial, guiadas siempre por la evolución clínica y el sentido común. Sin embargo, en la medicina práctica, existen niños que suponen un reto diagnóstico por la complejidad de sus enfermedades y por la forma de presentarse, en ocasiones con caprichosas coincidencias. Presentamos uno de estos casos.

Resumen del caso: Niña con esplenomegalia detectada de forma casual a los 4 meses de vida tras un proceso febril banal, con IgG/IgM CMV positivas. Diagnosticada de primoinfección por CMV con esplenomegalia secundaria, se realizan controles clínicos, ecográficos y de PCR-CMV en orina. Se encuentra asintomática, pero a los 10 meses, ante persistencia de la esplenomegalia, se amplía el estudio con mantoux, serologías (VIH, CMV, VEB, Hepatitis, Toxoplasma, Leishmania), screening metabólico (Gaucher, MPS-1, Pompe), mucopolisacáridos en orina, inmunofenotipo y estudios cardiológico y oftalmológico, sin encontrar datos patológicos salvo la positividad mantenida de la PCR-CMV en orina, por lo que se mantiene el diagnóstico. Sin embargo a los 18 meses, ante esplenomegalia persistente que en los últimos meses había aumentado de tamaño, se realiza punción de médula ósea (PMO) donde aparecen histiocitos de citoplasma espumoso microvacuolado, hallazgos compatibles con enfermedad por depósito. Posteriormente la genética confirma el diagnóstico de Enfermedad Niemann Pick tipo C (NPC), iniciando tratamiento con miglustat. Actualmente la niña tiene 2 años y medio, está clínicamente bien, con un buen desarrollo neurológico y con esplenomegalia masiva como único dato de su enfermedad.

Conclusiones/Comentarios: La primoinfección por CMV es causa frecuente de esplenomegalia. La PCR en orina puede ser positiva durante varios meses, pero la persistencia de la esplenomegalia debe hacernos pensar en la existencia de otras enfermedades como inmunodeficiencias o enfermedades por depósito, por lo que está indicada la realización de pruebas invasivas como la PMO. El NPC es una enfermedad hereditaria (autosómica recesiva), rara, progresiva y potencialmente mortal, causada por el defecto en el transporte celular de los lípidos, con acumulación en los lisosomas de colesterol, glucoesfingolípidos, fosfolípidos y esfingomielina, principalmente en hígado, bazo y sistema nervioso central. No existe tratamiento curativo, pero miglustat, inhibidor de la síntesis de glucoesfingolípidos, es actualmente el único que ha de-

mostrado estabilizar o retrasar la progresión de la enfermedad neurológica.

P520

Hipoglucemia no cetósica en una lactante

Cristina Pastor Arilla, Inmacula García Jiménez, Mercedes Cemeli Cano, Berta Martínez Ganuza, Goretti Gómez Tena

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: Las necesidades de glucosa en la edad pediátrica hacen que la hipoglucemia sea una de los errores congénitos del metabolismo más frecuentes. Algunos de los síntomas y signos que se pueden manifestar son muy inespecíficos, sobre todo conforme menor sea la edad del paciente: letargia, apatía, flacidez, apnea, llanto débil, temblor, irritabilidad, convulsiones, coma... La persistencia de la hipoglucemia hará necesario un estudio para llegar a la causa y poder instaurar el tratamiento más adecuado evitando las posibles secuelas neurológicas.

Resumen del caso: Niña de 22 meses hija de padres sanos no consanguíneos. Como antecedentes personales el embarazo, parto y periodo neonatal discurrieron sin incidencias y el screening neonatal ampliado fue normal. A los 9 meses presenta un episodio de movimientos oculares sin pérdida de conciencia, realizándose TAC craneal y exploración oftalmológica que fueron normales. A los 11 meses presenta un nuevo episodio de mirada pérdida, decaimiento, y sedestación inestable objetivándose una glucemia de 42 mg/dl e ingresando para estudio. Durante el ingreso presenta hipoglucemias repetidas no cetósicas sin relación con la ingesta. Se realizan analíticas: Glucemia 35 mg/dl, insulina 3,81 mUI. Índice FFA/KB (ácidos grasos libres/cuerpos cetónicos): 28, Test CDT: 0,7%, CK, urea, creatinina, colesterol, bilirrubina, albúmina, transaminasas Amonio, láctico, cortisol, GH, aminoácidos y acilcarnitinas, ácidos orgánicos: normales por lo que se sospecha hiperinsulinismo. Llega a precisar aportes de glucosa a 9,7 mg/kg/minuto, y se inicia tratamiento con diazóxido, consiguiéndose disminuir los aportes de glucosa y mantener las glucemias. Se realiza posteriormente RNM abdominal siendo normal. Ingresa de nuevo a los 20 meses y a los 2 años y medio por hipoglucemias. Ante estos se realiza estudio genético mediante secuenciación simultánea de zonas codificantes de 64 genes asociados a enfermedades que cursan con hipoglucemia encontrándose 2 mutaciones en heterocigosis en el gen SL-C22A5 asociado a deficiencia primaria de carnitina. Se inicia tratamiento con carnitina. En el momento actual la paciente sigue controles en la unidad de metabolismo estando asintomática, con desarrollo psicomotor y ganancia ponderal normales.

Conclusiones/Comentarios: Ante la sospecha de hipoglucemia hiperinsulínica cabía esperar mutaciones en genes asociados a hiperinsulinismo endógeno, sin embargo se encuentran mutaciones en el gen asociado a la deficiencia primaria de carnitina. Nuestra paciente la única clínica que presenta son las hipoglucemias hipocetósicas sin otras manifestaciones que pueden aparecer en esta enti-

dad como hepatomegalia, elevación de creatin kinasa, transaminasas, hiperamoniemia, cardiomiopatía...

P521

Mutación en heterocigosis en paciente con enfermedad de Gaucher tipo II

Lina Johanna Moreno Giraldo, José M.^a Satizábal Soto
Universidad del Valle-Genomics, Cali, Colombia

Introducción y Objetivos: La Enfermedad de Gaucher (EG) es una metabolopatía genética lisosomal, autosómica recesiva debida al déficit de la enzima glucocerebrosidasa necesaria para la degradación de los glucocerebrósidos, conlleva a su acumulación en el sistema fagocítico mononuclear, manifestándose con alteraciones hematológicas (anemia, trombocitopenia), hepato-esplenomegalia y lesiones óseas. Se han descrito tres fenotipos: Tipo I. Neuropática: forma más común, afecta 1/40.000-60.000rvn, no afecta el sistema nervioso central, con presentación clínica amplia de síntomas leves a severos fatales. Tipo II. Neuropática Aguda: poco frecuente, < 1/100.000rvn, con severos problemas neurológicos (convulsiones, hipertensión, retraso mental, apnea), anemia, trombocitopenia, crisis dolorosas óseas, y mortalidad temprana. Tipo III. Neuropática Crónica: Poco común, < 1/100.000rvn. Puede causar signos y síntomas neurológicos menos severos que la Tipo II (mioclonías, demencia, apraxia ocular). Aparece en la infancia, sobrevive hasta la adultez. **OBJETIVOS:** Diagnosticar bioquímicamente y caracterizar molecularmente un recién nacido con sospecha clínica de enfermedad lisosomal.

Métodos: Recién nacido masculino 36.1 semanas, madre de 18 años G3P1A1, a los 14 días inicia cuadro clínico de hipoactividad, intolerancia alimenticia, distensión abdominal y dificultad respiratoria, al ingreso hospitalario paciente en malas condiciones generales, hipoactivo, hepatoesplenomegalia, dificultad respiratoria, estertores pulmonares, mancha equimótica facial, hidrocele bilateral. Con deterioro clínico progresivo, incluyendo cardiopatía, síndrome convulsivo, anemia, trombocitopenia, alteraciones hidroelectrolíticas, falleciendo a los 4 meses de edad. Se realizó: tamizaje metabólico en orina, cromatografía de aminoácidos en sangre y orina, cuantificación de actividad de las enzimas: glucocerebrosidasa por Tandem/MS, alfa glucosidasa ácida, arilsulfatasa-B, iduronato sulfatasa-2, alfa-L-iduronidasa, biomarcador lisoGb1 por HPLC/TandemMS, y secuenciación gen GBA.

Resultados: Tamizaje metabólico: negativo; cromatografía de aminoácidos normal, actividad enzimática glucocerebrosidasa: 4.4 $\mu\text{mol/l/h}$ (= 7.9 $\mu\text{mol/l/h}$), LisoGb1 2.9 ng/ml (= 3.5 ng/ml), secuenciación del gen GBA: se detectó una mutación heterocigótica en el exón-8 (c.1200G >A p.M400I).

Conclusiones: La presentación clínica coincide con el fenotipo descrito para EG tipo II, se confirma la presencia en heterocigosis de una mutación previamente reportada como patológica (Filocamo2002). Las grandes diferencias fenotípicas dentro de los grupos genotípicos y entre indi-

viduos con la misma mutación, implican una contribución significativa de otros factores genéticos y no genéticos que modifican su expresión y amerita valoración individual e integral. Si el cuadro clínico es debido a esta mutación en estado heterocigótico, plantea el paradigma de un comportamiento dominante o la presencia de otras alteraciones en el gen alelo, requiriendo de mayores investigaciones bioquímicas y moleculares para la correlación genotipo-fenotípico y un asesoramiento genético adecuado.

P522

Síndrome de Reye como forma de presentación de una aciduria orgánica

David Roca Pascual, Natalia Giordani Santiago, Marta Ocaña Rico, Wifredo Coroleu Lletget, Juan Pié Juste, Guillem Pintos Morell

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona; Hospital de niños Víctor J Vilela, Argentina; Universidad de Zaragoza, Zaragoza

Introducción: La Aciduria 3-hidroxi-3-metilglutárica (HMGGA) es un error innato del metabolismo de la leucina de transmisión autosómica recesiva. Está causada por el déficit de 3-hidroxi-3-metilglutaril-Coenzima A liasa (HL), enzima mitocondrial crucial en el metabolismo de la leucina y la cetogénesis. Se manifiesta en forma de crisis agudas con vómitos, alteración del estado de conciencia, hipotonía y convulsiones, acompañados de acidosis metabólica e hipoglucemia no cetósica. Su afección tiene repercusión multisistémica.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una recién nacida a término, sin antecedentes patológicos perinatales, hija de padres no consanguíneos de origen centroamericano. A las 51 horas de vida ingresa en la UCIN por presentar cuadro clínico de vómitos, taquipnea progresiva, hipotonía, hiporreactividad, ictericia y hepatoesplenomegalia. En la analítica inicial presenta acidosis metabólica (EB: -14.8), hiperlactacidemia (5.9 mmol/L) e hiperamonemia severa (436 μ mol/L), datos que orientan el diagnóstico a una aciduria orgánica clásica pero con la característica diferencial de marcada hipoglucemia (26 mg/dL) hipocetósica y hipertransaminasemia con alteración global de la coagulación, cuadro compatible con síndrome de Reye. Se inicia tratamiento intensivo de la hiperamonemia con Carbamilglutamato, Arginina, Fenilbutirato y Benzoato sódico, en combinación con el protocolo de tratamiento de acidemias orgánicas: Carnitina y los cofactores Biotina, Tiamina e Hidroxicobalamina. Se reponen factores de la coagulación con plasma fresco. Presenta una respuesta terapéutica excelente con un descenso del 70% de los valores de amonio en el lapso de 4 horas y una rápida mejora de la acidosis metabólica. Revierte la clínica neurológica y se estabilizan los parámetros de función hepática en las primeras horas de tratamiento. El perfil de acilcarnitinas en plasma y de los ácidos orgánicos en orina son indicativos de HMGGA. Posteriormente, se confirma el diagnóstico por estudio genético que demuestra presencia de dos mutaciones en heterocigosis (c.193_915delTT (p.T314X) Exón 9 y c.

109G>T (p.E37X) Exón 2) en el gen HMGCL, sin actividad enzimática residual en fibroblastos obtenidos a partir de biopsia cutánea. Actualmente, la paciente tiene 27 meses de vida, sigue una dieta controlando los aportes de proteínas y lípidos, con suplemento de L-Carnitina. En la RM craneal no se observan alteraciones de la mielinización, presentando un desarrollo pondoestatural y neuro-madurativo adecuados.

Conclusiones/Comentarios: La forma de presentación en nuestra paciente constituye un desafío diagnóstico ya que clínicamente es indistinguible de un trastorno intramitocondrial de la β oxidación. Lo que evidencia que el patrón de ácidos orgánicos en orina es altamente específico a la hora del diagnóstico.

P523

Terapia de reemplazo enzimático para síndrome de Maroteaux-Lamy mucopolisacaridosis tipo VI

Lina Johanna Moreno Giraldo, José M.^a Satizabal Soto
Universidad del Valle-Genomics, Cali, Colombia

Introducción y Objetivos: Las Mucopolisacaridosis (MPS) son EIM debidos a deficiencias genéticas de enzimas lisosomales específicas para degradar glucosaminoglucanos (GAGs) (mucopolisacáridos). La MPS-Tipo-VI (Síndrome de Maroteaux-Lamy) presenta deficiencia de la enzima arilsulfatasa-B (N-acetilgalactosamina-4-sulfatasa) acumulándose dermatán-sulfato. Las características clínicas de la MPS-VI clásica son aparición temprana de síntomas y progresión severa: facies dismórficas, anomalías esqueléticas, compresión medular, opacidad corneal, hepatoesplenomegalia, ocasionando la muerte en la adolescencia. La forma suave se caracteriza por estatura corta, opacidad corneal, estenosis aórtica, aparición tardía de síntomas y ausencia de retardo mental. En la presente investigación presentamos la implementación seguimiento y resultados de la instauración de Terapia de Reemplazo Enzimático, Galsufasa (Naglazyme®) a 1mg/Kg semanalmente (infusión Intravenosa), a una paciente a quien determinándosele las actividades enzimáticas degradativas de glucosaminoglucanos presentó déficit de arilsulfatasa-B: MPS-VI.

Métodos: LABORATORIO: Tamizaje Metabólico, Cromatografía en Capa Fina de GAGs, análisis Enzimático. PACIENTE: Niña de once años nacida a término de padres no consanguíneos. Presenta facies toscas con puente nasal amplio y deprimido, cataratas bilaterales, pectum carinatum, manos en garra, uñas en vidrio de reloj, hernia umbilical, hipertricosis y múltiples infecciones a repetición. Desarrollo mental normal y retraso en el crecimiento pondoestatural

Resultados: Tamizaje Metabólico: Albumina-Ácida, Cloruro-Cetil-Piridium, Azur-I: Positivos, Cromatografía en Capa Fina de GAGs: Excreción aumentada de Dermatán-Sulfato. Análisis Enzimático: alfa L Iduronidasa: Normal, Iduronato-Sulfatasa: Normal, Arilsulfatasa-B: 1,1 μ mol/h Deficiente, Beta-Glucuronidasa: Normal Hexosaminidasa-total: Normal

Conclusiones: Después de 36 meses de inicio de la TRE se aprecia en la paciente aumento de los ángulos de movilidad, aumento en la estabilidad de pié, aumento de la capacidad de marcha, mayor independencia para labores cotidianas. No infecciones recurrentes. Se comprue-

ban los beneficios de la TRE y la importancia del diagnóstico temprano para un inicio precoz del tratamiento a fin de minimizar las graves consecuencias de la enfermedad.

GASTROENTEROLOGÍA Y NUTRICIÓN

P524

Achalasia en el paciente pediátrico. Exposición de un caso

Lorena Arsenal Cano, Sheila Segura Sánchez, Almudena Maestre Terol, Óscar Manrique Moral
Hospital General Universitario de Alicante, Alicante

Introducción: La achalasia es una alteración motora esofágica, que afecta al cuerpo y al esfínter esofágico inferior. Es una afección poco usual en adultos y aun menor frecuente en niños, solo el 4% de todos los diagnósticos de achalasia ocurren en menores de 15 años. Si juntamos que las pruebas diagnósticas confirmatorias, principalmente la manometría, son más difíciles de valorar en pacientes pediátricos, así como que su diagnóstico diferencial es con enfermedades más frecuentes (estenosis péptica, esofagitis eosinofílica) nos encontramos con pacientes que puede presentar importantes consecuencias (desnutrición grave) antes de llegar a su diagnóstico. El conocimiento de casos ocurridos en otros hospitales nos puede ayudar a sospechar esta enfermedad.

Resumen del caso: Varón de 10 años derivado de otro hospital con clínica de disfagia progresiva de 8 meses de evolución, inicialmente a líquidos y vómitos diarios tras las comidas, nunca ácidos y con alimentos sin digerir, además presentaba pérdida de peso del 12%. Sin antecedentes personales de interés salvo hermano con miocardiopatía hipertrófica. A la exploración no impresiona de desnutrición, pero había bajado en la curva del peso del percentil 90 al 50. Se le realizó en el hospital de origen, dos endoscopias con biopsia, analíticas y un tránsito gastro-esofágico diagnosticándosele de enfermedad péptica. No se obtuvo mejoría tratamiento con IBP y erradicador de *H. Pylori* por lo que se decide trasladar a hospital de referencia. A su llegada iniciamos tolerancia por sonda sin éxito, precisando finalmente nutrición parenteral. Realizamos tránsito, muy sugestivo de achalasia, endoscopia que presentaba signos de lesiones mecánicas y finalmente manometría que confirma el diagnóstico. Se realiza cardiomiectomía con desaparición de la clínica y recuperación del peso a los 4 meses.

Conclusiones/Comentarios: Consideramos el diagnóstico de la achalasia complicado por su baja incidencia y por la dificultad técnicas de sus pruebas diagnósticas confirmatorias en niños. Aunque la clínica es muy sugestiva, en nuestro caso se correlaciona con lo que dicen los libros, esto solo es así cuando han pasado meses de evolución. Algo parecido ocurre con las pruebas diagnósticas, por ejemplo, en una primera fase el tránsito fue normal y unos meses después era muy patológico y sugestivo de esta enfermedad. Por ello la sospecha de este cuadro en aquellos pacientes de evolución tórpida, que no respon-

den a tratamiento con claros signos de organicidad como la pérdida de peso, nos puede ayudar a derivar a estos pacientes a otros hospitales con mayor experiencia en estas patologías.

P525

Análisis de los alimentos industriales infantiles en el contexto de la obesidad infantil y la autorregulación

Ana Martínez Rubio, Juan Diego Carmona Ponce, M.^a José Moreno Valera
CS de Camas, Sevilla; Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: Esta obesidad infantojuvenil está relacionada con cambios en los estilos de vida, incluyendo nuevas costumbres alimentarias influidas por los productos industriales dirigidos a la etapa infantil que pueden condicionar sus gustos y hábitos futuros. La preferencia por alimentos dulces conduce a mayor ingesta energética y la consistencia pastosa, sin necesidad de masticación, es una barrera a la capacidad de autorregulación de energía. Los pediatras suelen desconocer la composición de los alimentos industriales infantiles y los riesgos asociados a su consumo.

Métodos: Revisamos la composición e información nutricional del etiquetado de 60 alimentos destinados específicamente a la primera infancia. Los productos se agruparon según el alimento predominante en lácteos (solos, o con cereales y/o frutas) y vegetales (frutas o verduras que pueden incluir o no proteínas animales). Datos recogidos: Ingredientes, composición porcentual, precio, edad recomendada y alegaciones nutricionales.

Resultados: Hay 13 productos lácteos que están indicados para menores de 12 meses. De ellos, 8 incluyen azúcar entre sus ingredientes. Su aporte calórico medio es de 106,53 Kcal/100 g, (de 74 a 132 Kcal/100g). De los 20 productos lácteos publicitados para mayores de 12 meses, todos contienen azúcar, excepto las fórmulas "de crecimiento". Su aporte calórico medio es de 141 Kcal (entre 65 y 178Kcal/100 g) Los preparados a base de fruta sola, no tienen azúcar añadido, pero si la llevan los mixtos de cereales y frutas. En los tarritos de verduras con/sin proteínas animales, el primer ingrediente es el agua. Solo 19 productos hacen mención al tipo de grasas que contienen. Entre los mensajes publicitarios directos o las imágenes del etiquetado, el 78% sugiere una idealización de la crianza; 63% hacen mención a alguna alegación nutricional; en 22% se hace referencia al sabor y en 12% a la comodidad, como estímulos a su consumo. Hay 9 productos recomendados a partir de los 4 meses y 24 a partir de los 6 meses.

Conclusiones: - El mercado de productos alimenticios diseñados para niños y bebés es muy heterogéneo. - El azúcar está presente en muchos alimentos infantiles, incluso en los diseñados para menores de 1 año. - Las edades indicadas no siempre se relacionan con las recomendaciones de los expertos en alimentación infantil. - La amplia oferta de alimentos de consistencia puré fino, contribuye a retrasar la masticación en los niños y posiblemente limitan la capacidad de autorregulación. - La consistencia y sabor dulce contribuye a la fidelización a estos alimentos que son de mayor valor calórico y diferentes de los menús familiares normales.

P526

Anorexia del lactante, ¿a quién debemos tratar?

Laura Quinzá Franqueza, Ángela Muñoz Tormo-Figueres, Miguel Martí Masanet, Julia Fújkova, Sara Pons Morales, Pilar Codoñer Franch
Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

Introducción y Objetivos: La anorexia se define como la disminución del deseo fisiológico de comer tras un período de ayuno más o menos prolongado. Es un problema tan frecuente en la etapa preescolar que casi puede considerarse como una característica fisiológica de este período. En la etiología de la anorexia del niño pequeño se ven siempre implicados distintos factores: médicos, nutricionales, conductuales, psicológicos y ambientales. Muy pocos estudios han hecho un seguimiento de la evolución natural de los problemas de la conducta alimentaria. Algunos señalan que los lactantes con cuadros de rechazo alimentario durante el primer año de vida presentan un número mayor de problemas en los patrones de conducta alimentaria, en el comportamiento y en el crecimiento a los 2 años. Otros observan que los problemas de la conducta alimentaria se estabilizan con el tiempo y que la mayoría son de breve duración. El objetivo de nuestro estudio es seguir la evolución en casos diagnosticados de anorexia del lactante.

Métodos: Revisión de 186 casos con problemas alimentarios, seleccionando finalmente 12 casos de anorexia simple del lactante, considerando ésta la que cumple los criterios de la DMS-IV (1. Dificultad persistente para comer con afectación del peso. 2. Descartada enfermedad orgánica. 3. No se explique por otra causa psicosocial. 4. Inicio en menores de 6 años).

Resultados: Un 83% fueron niñas. La media de edad al diagnóstico fue de 14 meses y el tiempo medio de seguimiento en el momento del estudio fue de 4 años. Todos presentaron al inicio un percentil de peso menor o igual al p3. En todos los casos se descartó enfermedad orgánica, y todos recibieron en algún momento de la evolución suplementos alimenticios, precisando en dos casos alimentación con sonda nasogástrica. Durante el seguimiento de estos pacientes todos recuperan percentil de peso y no se detectan problemas posteriores de la conducta alimentaria ni alteraciones de comportamiento, excepción hecha de un caso de obesidad y otro de trastorno del lenguaje.

Conclusiones: Generalmente la anorexia del lactante es de carácter adaptativo y presenta una evolución favorable que depende principalmente de la actitud psicológica y las circunstancias del entorno. Dado el buen pronóstico a largo plazo, se debería desdramatizar la situación, modificando las conductas de la familia hacia el acto de la comida e intentando reducir el estrés que en ellos causa este problema, ya que esta es la principal causa de cronificación.

P527

Are we correctly evaluating our children nutritional status?

Helena Pereira, Raquel Rodrigues, Martina Rocha, Teresa Castro, Luis Albuquerque
Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Portugal; USF Infante D. Henrique, Viseu, Portugal

Introducción y Objetivos: The evaluation of child growth trajectories and the interventions designed to improve child health are highly dependent on the growth charts used. The prevalence of obesity is increasing worldwide. In Portugal, Centers for Disease Control and Prevention (CDC) charts are used since 2006. In June 2013, new charts were implemented, since currently World Health Organization (WHO) charts seem to be more adequate to the pediatric reality worldwide. With this study, we aim to evaluate the nutritional status of a pediatric cohort, using CDC and WHO charts, comparing then the results.

Métodos: Transversal observational study with children aged 2-10 years, followed at USF Infante D. Henrique (Viseu), with the criteria of having consultation and complete anthropometry registration, in a period of 12 months. BMI percentile of each child was evaluated, using CDC and WHO charts and the results were compared.

Resultados: From 1604 children, 536 meet criteria to be included in the study. Children age range varied from 2 years to 10 years and 11 months, with an average age of 4.5 years and no significant gender difference (51% male). Using CDC charts, there are 69% of eutrophic children. 6% presented underweight, 15% overweight and 10% obese. When using WHO charts, the percentage of eutrophic children is the same; there are now 1% of underweight children, 18% overweight and 12% obese. 25% of the cases increase their percentile using WHO charts.

Conclusiones: When based on the WHO standards, we obtained lower rates of undernutrition, which may decrease potentially unnecessary referrals, investigation and parental anxiety. Otherwise, higher rates of overweight and obesity are seen, reminding the need to explore more effective strategies to manage these conditions. The WHO standards seem to provide a better tool to monitor the rapid and changing rate of growth in pediatric age, and their adoption could have important implications for child health.

P528

Características clínicas y bioquímicas de una revisión de hepatitis autoinmune en nuestro centro

Manuel Muñoz García, Gloria Viedma Chamorro, Ana M.^a Arévalo Garrido, M.^a Aurora Pérez Parras, Jesús de la Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción y Objetivos: La HAI es una enfermedad inflamatoria del hígado de origen desconocido, con destrucción progresiva del parénquima hepático y evolución hacia cirrosis e insuficiencia hepática sin tratamiento, la patogenia esta mediada por un trastorno de inmunorregulación, con susceptibilidad genética individual, que origina producción de anticuerpos frente antígenos hepatocelulares. En la tipo I están presentes anticuerpos anti-nucleares, y antimusculo liso, en la tipo II los antimicrosoma de hígado-riñon. Es mas frecuente en mujeres. La clínica es variable, e histologicamente se observa necrosis periportal con infiltrado linfoplasmacitario. Nuestro objetivo es revisar las características clínicas, bioquímicas e histológicas al diagnostico de una serie de casos de hepatitis autoinmune.

Métodos: Hemos revisado retrospectivamente las historias de 4 pacientes diagnosticados en nuestro servicio de hepatitis autoinmune, en un periodo de 7 años. En todos se ha valorado la forma clínica de presentación, posible asociación a otra patología autoinmune y cambios histológicos en la biopsia

Resultados: La mediana de edad fue de 11,9 años (2-13), con predominio del sexo femenino (75%). Las cifras de GOT y GPT estaban elevadas, con una mediana de 259 UI (128-2451) y 309 UI (117-1449) respectivamente. La albuminemia media fue de $3,9 \pm 0,3$ g/dl y la presencia de Ig G media fue $2391,5 \pm 628$. Solamente hubo un paciente con niveles muy altos de bilirrubina. En los cuatro casos se realizo biopsia hepática para realizar el diagnóstico, sin complicaciones y todos fueron tipo II. La presencia de anticuerpos LKM estaba presente en todos los pacientes y solamente en la mitad se encontraron positivos anticuerpos ASMA. En un 50% fueron positivos los ANA. Entre las enfermedades concomitantes asociadas encontramos un caso de hipotiroidismo y vitíligo. Destacar que dos de los cuatro casos corresponde a la misma familia, donde se realizó estudio genético molecular, siendo ambas hermanas portadoras de los haplotipos HLA DRB1 07. DRB1 14/DQB1 02. DQB105. La forma de presentación fue variada, en el 75% de los casos presentaron clínica inespecífica, solo en un caso la clínica fue de ictericia mas dolor abdominal

Conclusiones: - La hepatitis autoinmune tiene un amplio espectro clínico, de formas leves a graves, en todos los casos existe un aumento de transaminasas - Predomina el sexo femenino, así como otras patologías de origen autoinmune - La sospecha diagnostica desde el punto de vista bioquímico es por transaminasas, y la presencia de anticuerpos - La confirmación diagnóstica la establece el patrón histológico de la biopsia hepática

P529

Características clínicas y epidemiológicas de los trastornos gastrointestinales eosinofílicos en nuestro medio

Serafín Rodríguez López, Francisco Javier Rubio Santiago, Natalia Quirós Espigares, Gloria Quesada Trujillo, María Muñoz Cabeza, Carmen Aragón Fernández
Hospital de Jerez, Cádiz

Introducción y Objetivos: Los trastornos gastrointestinales eosinofílicos (TGE) de definen por la inflamación de eosinófilos que afecta primariamente a una o varias partes del sistema GI, en ausencia de causas conocidas de eosinofilia, incluye la esofagitis eosinofílica, las gastroenteritis eosinofílica y colitis eosinofílica primaria. Su incidencia estimada es de 1-2/10000 niños. La presencia de eosinófilos no es uniforme en todo el tracto digestivo, de ahí la importancia del estudio histológico que mostrará lesiones parcheadas. Requiere para su diagnóstico la clínica sugestiva (variable según el tramo digestivo afectado), con o sin antecedentes alérgicos y/o eosinofilia periférica y/o aumento de IgE. Ocasionalmente tienen historia familiar de TGIEP. Para su diagnóstico definitivo se requiere endoscopia con biopsias múltiples (afectación parcheadas) del tracto GI.

Métodos: Presentamos 14 historias clínicas recopiladas, de manera retrospectiva, desde 2005 al 2013 de niños diagnosticados de TGE.

Resultados: De los 14 niños: 3 son mujeres y 11 varones. La clínica al inicio predominante es disfagia (35%), tos (28%), dolor torácico (14%), impactación (29%), vómitos-pirosis (28%) y dolor abdominal (43%). La edad media al inicio de los síntomas es de 6 años y 8 meses (3 años-13 años), la edad media al diagnóstico es de 10 años y 3 meses (5- 13 años), con una latencia entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de 18 meses. Presentaron eosinofilia periférica 10 de los 14 pacientes, siendo el valor medio de 10% de eosinófilos (8-21%). De los 14 pacientes 12 fueron diagnosticados de esofagitis eosinofílica y 2 de gastroenteritis eosinofílica. La alergia a alimentos estaba presente en 8 pacientes, y la alergia a neuroalergenos esta presente en 8 pacientes, presentando ambos tipos de alergia en 5 pacientes (36%). Los antecedentes familiares de alergia fueron positivos en 4 pacientes, pero sin diagnóstico de TGE. En todos los casos los marcadores de enfermedad celiaca fueron negativos. La valoración nutricional también fue normal en todos los pacientes, excepto en uno de ellos, que presentaba retraso ponderoestatural secundario a déficit de GH. La comorbilidad más frecuente fue con el asma.

Conclusiones: - Los TGE constituyen una entidad cada día más reconocida en nuestro medio - La clínica es variable según la afectación digestiva, que puede ser parcheada, coincidiendo nuestros datos con la bibliografía publicada. - Es una entidad estrechamente relacionada con fenotipo alérgico de los pacientes, principalmente con alergia alimentaria.

P530**Casuística de infección por *Helicobacter pylori* en nuestra consulta de Pediatría**

Ana Navedo de las Heras, Eduardo Arnaus Martín, Elisabet Garmendia Echeverría, Ana Catalán Lambán, M.^a de los Reyes López de Mesa, Luis Sierrasesúmaga Ariznabarrera

Clínica Universidad de Navarra, Navarra

Introducción y Objetivos: en España la infección por *Helicobacter Pylori* (HP) tiene una prevalencia del 20% en población escolar sana. Su incidencia y sus complicaciones aumentan con la edad. En niños, la gastritis antral demostrada por un infiltrado celular inflamatorio no neutrofílico, es el hallazgo histopatológico más frecuente. Los síntomas más prevalentes son la epigastralgia o el dolor mesoabdominal sordo, acompañados de náuseas y vómitos hasta en una tercera parte de los casos.

Métodos: el presente estudio es de tipo observacional, retrospectivo y descriptivo. Presentamos la casuística de una población pediátrica en la que se realizó el test del aliento con urea marcada (TAU).

Resultados: encontramos un total de 119 pruebas realizadas en el 2013, de las cuales 31 (26%) fueron positivas. La edad promedio de esta población es de 7 años y 10 meses. De los pacientes con el TAU positivo, 15 (48,38%) presentaron dolor abdominal inespecífico, de los cuales 5 (16,12%) se asociaban con náuseas y/o vómitos, 3 (9,6%) con halitosis y 3 (9,6%) con hiporexia y pérdida ponderal. El tratamiento recibido por 16 de ellos (51,6%) fue omeprazol, metronidazol y amoxicilina (OMA) 15 días, 4 (12,9%) omeprazol, metronidazol y azitromicina (OMZ) 7 días y 11 (35,4%) omeprazol, claritromicina y amoxicilina (OCA) 15 días. Fue repetido el test en 11 (35,4%) pacientes, aquellos que presentaron una mala evolución con persistencia de la sintomatología. El porcentaje de erradicación de HP en aquellos controlados por TAU fue del 54%, habiendo sido tratados el 50% con OMA, 33% OCA y 16,6% OMZ. De los casos no erradicados con TAU de control positivo, 80% fueron tratados con OCA y 20% con OMA.

Conclusiones: el TAU para diagnóstico y control post-tratamiento de la infección por HP es un método rápido y fiable con una sensibilidad y especificidad cercana al 100%. La clínica hallada en nuestra población es consistente con estudios epidemiológicos recientes, realizados en niños en nuestro país. La resistencia a antibióticos es tan prevalente que incluso en pacientes tratados con antibiograma previo alcanza un 26%. La claritromicina se asocia con una mayor proporción de fracaso al tratamiento, alcanzando en algunos países europeos hasta un 32%. Nuestros hallazgos son coherentes con este dato. En áreas donde la resistencia a la claritromicina es superior al 20%, se ha recomendado realizar antibiograma. Dado el coste y riesgo que implica la gastroscopia, sería recomendable iniciar terapia con OMA en pacientes con TAU positivo.

P531**Colitis grave por *Clostridium difficile***

M.^a Isabel Planelles Asensio, Miriam Palacios Sánchez, Ana García Albalá, Jesús Garde Basas, Tomás Obeso González, Salvador García Calatayud
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria

Introducción: *Clostridium difficile* (Cd) es un bacilo anaerobio, formador de esporas y productor de toxinas, ampliamente distribuido, cuya infección puede adquirirse tanto en la comunidad como en medio hospitalario. En los últimos años, se observa un aumento en la frecuencia de infecciones por Cd en la edad pediátrica. Se consideran principales factores predisponentes, tratamientos con antibióticos, o inhibidores de bomba de protones, y enfermedades, como inmunodeficiencias o enfermedad inflamatoria intestinal. El espectro de presentación clínica es muy variable, incluyendo portadores asintomáticos, formas leves como diarrea asociada a antibióticos, y formas graves como colitis fulminante, megacolon tóxico o sepsis.

Resumen del caso: Se presenta el caso de una niña de 2 años que consulta por fiebre de 39°C y abdominalgia de 24 horas de evolución con anorexia, un vómito aislado y últimas deposiciones normales. No se registran antecedentes de interés ni consumo de antibiótico en los últimos meses. A la exploración, destaca afectación del estado general y abdomen distendido, doloroso, timpánico y con defensa generalizada. Se extrae analítica en la que se observa leve leucocitosis y PCR de 4,3 mg/dL. Se realiza ecografía y radiografía de abdomen que muestra dilatación de colon transversal de 5,5 cm. Ante la sospecha de abdomen agudo se realiza laparotomía urgente donde se objetiva dilatación de asas, especialmente del marco cólico con neumatosis de su pared. Se evacua del colon heces mucosanguinolentas que se recogen para estudio microbiológico y se inicia antibioterapia endovenosa de amplio espectro. Tras la cirugía, presenta empeoramiento progresivo con sepsis-clínica analítica grave, elevación de PCT hasta 54,6 ng/mL y fallo hepático agudo. Permanece sin cambios hasta el cuarto día, cuando se informa el hallazgo en heces de toxina de Cd por lo que se sustituye antibioterapia por vancomicina y metronidazol enteral, con mejoría progresiva.

Conclusiones/Comentarios: El antecedente de tratamiento antibiótico cada vez está menos presente en las infecciones por Cd en la edad pediátrica. Su gravedad y complicaciones se asocia a factores predisponentes, como inmunosupresión o la enfermedad inflamatoria intestinal. El diagnóstico requiere la presencia de síntomas compatibles y detección de toxina en heces. El tratamiento debe individualizarse, pero los casos moderados/graves precisan medidas de soporte y terapia antimicrobiana, incluyendo cirugía en casos de megacolon, perforación intestinal, abdomen agudo o shock séptico. La respuesta al tratamiento se monitoriza clínicamente y no se recomienda la determinación de toxina como indicador de evolución clínica.

P532

Defectos congénitos del cierre de la pared abdominal: estudio retrospectivo de gastrosquisis y onfalocele

Beatriz M.^a Martín Tejedor, Silvia Luque Pérez, Javier Blasco Alonso, Gema Lozano Sánchez, M.^a Gracia Espinosa Fernández, Enrique Salguero García
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: Onfalocele y gastrosquisis son los principales defectos congénitos del cierre de la pared abdominal, con incidencia de 1/4000-5000 y 1/6000-9000 nacidos vivos, respectivamente y suponen una urgencia quirúrgica neonatal.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de recién nacidos (RN) con onfalocele o gastrosquisis tratados en nuestro centro entre enero 2008 y enero 2014, analizando datos epidemiológicos, quirúrgicos y clínicos. La población de referencia estimada fue de 63000 RN.

Resultados: Se incluyeron 16 pacientes (68% varones): 6 onfalocelos (1/10500) y 10 gastrosquisis (1/6300), 8 simples y 2 con necrosis intestinal parcial. La mitad de las madres eran primíparas, con edad media de 29,0±6,6 años. No existían antecedentes de malformaciones previas y en 3 había abortos previos. Ninguna consumió tóxicos durante el embarazo. Se diagnosticó prenatalmente 11 casos (8 gastrosquisis y 3 onfalocelos). Todos nacieron por cesárea electiva, excepto tres onfalocelos y una gastrosquisis (diagnosticado al nacimiento, parto vaginal en Marruecos). La edad gestacional fue 37 semanas (RIQ 34-38,7). Todos tenían peso adecuado a edad gestacional (2616,3±639,2 kg) al nacimiento. Las malformaciones asociadas fueron: 1 quiste renal, 1 criptorquidia, 1 hidronefrosis, 3 cardiopatías menores, sin haber diferencias estadísticamente significativas entre onfalocelos y gastrosquisis. La intervención se realizó en un solo tiempo en 11 casos, 3 precisaron colocación de malla y reducción total posterior y 2 de ellos enterostomía con cierre diferido. El momento de primera intervención fue a los 1,68±0,47 días. La segunda fue a los 23,2 ± 14,5 días. Las complicaciones fueron significativamente más frecuentes en gastrosquisis que en onfalocelos: enterocolitis necrosante (2), pseudoclusión intestinal (2), fístula entero-cutánea (1), intestino corto (2), necrosis intestinal (1), colestasis multifactorial (5), sepsis nosocomial (4) y colonización por *Klebsiella BLEA* (2). La nutrición enteral se inició a los 14,5 días (RIQ 5,0-24,2), siendo completa a los 24,5 días (RIQ 14,2-57,0); 6 recibieron fórmula elemental, 6 lactancia materna y 4 fórmula normal. La nutrición parenteral se mantuvo 23,5 días (RIQ 14,0-51,0). Tiempo total de ingreso en neonatología fue 32,5 días (19,5-65,0), con estancia en UNCE 14,5 días (RIQ 6,7-25,5), sin diferencias significativas entre grupos. Se produjeron 2 exitus.

Conclusiones: Nuestra serie destaca por mayor incidencia de gastrosquisis. Es fundamental el diagnóstico prenatal para proporcionar cuidados que reduzcan las complicaciones asociadas. Es destacable la menor morbilidad del onfalocele frente a la gastrosquisis, con menor estancia

hospitalaria. Además, será importante hacer seguimiento nutricional de estos niños en primeros 2 años de vida, por su mayor riesgo de alteraciones relacionadas.

P533

Déficit de alfa-1 antitripsina (AAT) en el diagnóstico diferencial de atresia de vía biliar

Elena Daghoum Dorado, Carlos del Toro Saravia, M.^a José Sánchez Soler, Antonio Castellanos Alcarria, Davil Gil Ortega, María Navalón Rubio
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La atresia de vía biliar extrahepática es un proceso inflamatorio que cursa con fibrosis y obliteración progresiva de la misma. Es la causa más habitual de colestasis crónica en la infancia y la indicación más frecuente de trasplante hepático en niños. El diagnóstico diferencial de las entidades productoras de colestasis en el lactante puede ser difícil, pues a menudo se solapan los rasgos clínicos, bioquímicos e histológicos.

Resumen del caso: Caso1: Recién nacido pretérmino (36 semanas) y peso al nacimiento 1940g, motivo por el que ingresa. A los 6 días de vida se objetiva ictericia con bilirrubina total 4.9mg/dl (directa 4.3mg/dl). En el estudio inicial de colestasis se realiza ecografía y gammagrafía hepática compatible con atresia de vías biliares, pero la colangiografía intraoperatoria era normal y existía hipoplasia ductal intrahepática en la biopsia hepática. Niveles séricos de AAT disminuidos (29mg/dl), fenotipo homocigoto PiZZ. Caso2: Lactante de 51 días que ingresa por persistencia de ictericia de piel y mucosas desde el cuarto día de vida. Presenta bilirrubina total 10.23 mg/dl (directa 3.77mg/dl). Se realiza ecografía hepática normal y gammagrafía con enlentecimiento en el aclaramiento del trazador y vía biliar intrahepática ausente. Niveles de AAT séricos reducidos (47 mg/dl), fenotipo homocigoto PiZZ. Ambos recibieron tratamiento sintomático con ácido ursodeoxicólico a 20mg/kg/día, presentando evolución favorable con normalización clínica y analítica completa.

Conclusiones/Comentarios: Nuestros casos ilustran la importancia de incluir el déficit de AAT en el diagnóstico diferencial de colestasis neonatal, pues es una importante causa metabólica de hepatopatía grave e indicación de trasplante hepático en niños, siendo el estado homocigoto PiZZ el más común en estos pacientes. El debut neonatal con colestasis o hepatopatía neonatal puede ser indistinguible de la atresia de vía biliar. La ecografía y gammagrafía hepática presentan poco valor discriminativo en estos casos. En nuestros pacientes los niveles de AAT sérica (sólo moderadamente disminuidos) se correlacionan mal con el fenotipo encontrado (el más severo o PiZZ).

P534**Dentición de color anormal tras colestasis neonatal**

Mónica Natalia Strate Pezdirc, Mariam Tribak, Aida Ruiz López, M.ª Pilar Tortosa Pinto, M.ª Luisa Fernandez López, José Uberos Fernández

Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Introducción: La pigmentación verde de los dientes es una consecuencia rara de la hiperbilirrubinemia neonatal, especialmente la debida a atresia biliar (50 casos descritos). La bilirrubina se deposita en múltiples tejidos. La pigmentación en piel y mucosas se resuelve dado el elevado recambio celular, contrariamente a los tejidos mineralizados que una vez finalizada su formación disminuye su actividad metabólica.

Resumen del caso: Presentamos un caso de hiperbilirrubinemia neonatal debida al síndrome de Alagille. Se trata de una prematura y gemela de 34 semanas. Parto mediante cesárea urgente por alteraciones en el registro cardiotocográfico. Reanimación tipo 4. Apgar 3/5. pH de arteria umbilical 7.09. Peso al nacer 1870 g. Al ingreso destaca hipotonía generalizada y rasgos dismórficos como hipertelorismo, epicantus y frente abombada. La paciente requiere ventilación mecánica hasta el mes de vida. Presenta anuria y estenosis de la arteria renal bilateral. Precisa diálisis peritoneal durante 24 días. Presenta alteración de la hemostasia y coagulación intravascular diseminada requiriendo transfusiones de plaquetas y plasma fresco. Presenta acidosis metabólica persistente. El estudio cardiológico revela foramen oval con shunt izquierda-derecha y estenosis de la arteria pulmonar. Padece sepsis por *Enterobacter cloacae* a los 24 días de vida. A lo largo de su hospitalización presenta ictericia progresiva y desarrolla un síndrome colestásico con picos de bilirrubina que ascienden a 42.75 mg/dl. El doppler hepático muestra leve dilatación biliar intrahepática, el TAC un retraso en la excreción biliar y la biopsia hepática revela escasez de conductos biliares. Resultado del estudio genético: duplicación del exón 6 del gen *JAG1*. Actualmente la paciente tiene una insuficiencia renal crónica en estadio de prediálisis, la función hepática es normal y no presenta ictericia. La dentición primaria es de color verde.

Conclusiones/Comentarios: La calcificación de los dientes primarios comienza en periodo fetal y finaliza hacia los 11 meses de vida, por ello la hiperbilirrubinemia neonatal puede originar cambios en su pigmentación de forma permanente, apareciendo un color que oscila entre amarillo-verde y marrón. Está descrita la afectación de la dentición definitiva (pacientes con atresia biliar), situación que exige el tratamiento estético. La discoloración se puede asociar a otras alteraciones como la hipoplasia del esmalte. La intensidad de la hiperbilirrubinemia y su duración no se correlacionan con el riesgo de desarrollar dientes verdes, están implicados otros factores de riesgo (prematuridad o bajo peso extremos, alteración en la absorción de minerales y vitaminas liposolubles, densidad de la matriz dental).

**P535****Diarrea sanguinolenta en el lactante. En camino por su diagnóstico diferencial**

Alicia Sardina Ríos, Laura Illade Quinteiro, Elena Rodrigo Saez, Carmen Curros Novo, María Puente Puig
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción: La presencia diarrea sanguinolenta, es un cuadro relativamente frecuente en la práctica clínica habitual. Su diagnóstico diferencial en el periodo del lactante incluye diversas entidades, siendo las causas infecciosas o la intolerancia a las proteínas de leche de vaca las más frecuentes. Sin embargo, existen otras posibilidades mucho menos frecuentes, como la enfermedad inflamatoria intestinal (EII), que han de tenerse en cuenta, en aquellos casos con una evolución anómala.

Resumen del caso: Varón, 18 meses, ingresado por cuadro de deposiciones diarreicas con presencia de sangre en heces y dolor abdominal intenso asociado. Como antecedentes destacables, es un prematuro de 34 semanas, ingresado en varias ocasiones por gastroenteritis aguda. A la exploración física presenta afectación del estado general, escaso panículo adiposo y peso por debajo del percentil 3. Se realizaron diversas pruebas complementarias, destacando una ecografía abdominal con datos sugestivos de colitis inespecífica, coprocultivos seriadados negativos, anemia, trombocitosis, aumento de PCR, calprotectina fecal negativa, cristales de Charcot Leyden en heces, eosinofilia periférica e IgE específicas a leche de vaca positivas. Descartada la causa infecciosa y con la opción diagnóstica de alergia a las proteínas de leche de vaca, se introdujo una dieta con fórmula elemental y

exenta de lactosa. Con ello disminuyó discretamente el número de deposiciones, persistiendo sangre roja en heces. Ante la evolución tórpida y bajo la sospecha de colitis eosinofílica sin respuesta a tratamiento dietético inicial, se realizó una colonoscopia con toma de biopsias. El aspecto macroscópico de la mucosa colónica semejaba una colitis inespecífica, sin embargo, el resultado de la anatomía patológica, confirmó la presencia de una colitis ulcerosa activa. Una vez alcanzado el diagnóstico, se inició tratamiento con sulfasalacina y prednisona, con desaparición de la diarrea y sangre en heces y progreso ponderal, pudiendo suspenderse el tratamiento corticoideo posteriormente y sin nuevas recaídas en 12 meses tras el diagnóstico.

Conclusiones/Comentarios: La EEI es una entidad muy poco frecuente en la etapa del lactante, sólo un 4% de los pacientes se diagnostican por debajo de los 5 años, pero es un diagnóstico que debe tenerse en cuenta en casos de diarrea sanguinolenta, dolor abdominal y pérdida de peso recurrentes, en pacientes con evolución tórpida y que no mejoran tras tratamientos habituales. La calprotectina fecal se postula como un marcador de inflamación intestinal, sin embargo, en la edad pediátrica son necesarios más estudios para evaluar su superioridad sobre la valoración clínica para el diagnóstico y evaluación evolutiva de la EII.

P536

Enfermedad celíaca: experiencia de un centro

Mónica Lacalzada Higuera, Elena Fresán Ruiz, Miriam Antón Martín, M.^a del Carmen Martín Vela, Honorio Armas Ramos, Alejandro Jiménez Sosa
Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife

Introducción y Objetivos: La enfermedad celíaca (EC) es una de las enfermedades crónicas más prevalentes en la infancia, que además está en aumento en países desarrollados en la actualidad. El objetivo fue evaluar las características epidemiológicas de pacientes con EC diagnosticados en un hospital general de tercer nivel.

Métodos: Estudio epidemiológico, descriptivo y retrospectivo de los pacientes pediátricos (0-15 años) diagnosticados de EC en nuestro centro desde enero 2011 a diciembre 2013, mediante revisión de historias clínicas.

Resultados: Se diagnosticaron un total de 101 casos de EC, mujeres 57,4%, edad media al debut de 6,01±4,058 años. El 76,2% nacieron por parto vaginal. La edad media de introducción del gluten fue de 6,89±2,495 meses. Un 70,3% sin familiares afectados de EC, 20,8% de segundo grado, 5% de primer grado y 4% de primer y segundo grado. Un 8% asociaban enfermedades autoinmunes (3% tiroideas, 1% diabetes tipo I, 4% otras). El 96% tuvieron manifestaciones clínicas: A. Digestivas (52,9%): distensión abdominal, diarrea y dolor abdominal; B. Secundarias a malabsorción (23,1%): anemia ferropénica, hábito malabsortivo y talla baja; C. Manifestaciones generales (21,4%): cambio de carácter, hiporexia y pérdida de

peso. Para el diagnóstico se determinó la serología específica de EC, midiendo para su interpretación los valores de IgA sérica: normal en 86,1% y déficit selectivo en 5,9%. En todos resultaron positivos los anticuerpos anti-transglutaminasa (77,23% > 10 veces el valor normal). Los anticuerpos antigliadina se analizaron en 76 pacientes, positivos en 65,5% y los anticuerpos antiendomiso en 78 pacientes, positivos en 73,27%. Los haplotipos HLA fueron heterocigotos y homocigotos para el DQ2 en un 66,3% y 15,9% respectivamente, DQ2 y DQ8 un 11,9% y uno heterocigoto para el DQ8. La biopsia intestinal se realizó en un 6%, confirmándose en todas el diagnóstico EC. Tras dieta sin gluten, se analizaron los anticuerpos antitransglutaminasa en 88 pacientes, negativizándose un 20,8% a los 3 meses y un 18,8% más a los 6 meses. En aquéllos que permanecían positivos, el 50% negaban transgresiones y todos se encontraban asintomáticos.

Conclusiones: 1) Los antecedentes familiares de EC y las enfermedades autoinmunes asociadas no son frecuentes en esta muestra. 2) La gran parte de pacientes son portadores de HLA-DQ2, resultados comparables a lo publicado previamente. 3) En base a clínica sugestiva, inmunología positiva y genética compatible se diagnosticó la mayoría de casos, sin necesidad de biopsia intestinal. 4) La mejoría clínica tras la retirada del gluten no se correlaciona con la negativización de los anticuerpos a corto plazo.

P537

Enfermedad celíaca: retrospectiva de diez años en un hospital regional

M.^a Ángeles Sánchez Castilla, M.^a Carmen Rivero de la Rosa, María Murillo Murillo, Antonio José Domínguez Pérez, Zoraima Martínez Martos, Federico Arguelles Martín
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: Describir espectro clínico, situación nutricional, diagnóstico y comorbilidades asociadas a pacientes diagnosticados de celiaquía en los últimos 10 años en nuestro medio

Métodos: Estudio observacional retrospectivo descriptivo. Se revisan 151 pacientes diagnosticados de enfermedad celíaca entre los años 2003-2013 en los que obtenemos datos de la sintomatología, perfil celíaco, severidad (Marsh), edad al diagnóstico, asociación con enfermedades autoinmunes, antecedentes familiares, situación nutricional y estado de inmunidad frente a hepatitis B (VHB)

Resultados: Muestra de 53% varones y 47% mujeres. Edad media primera consulta: 4,78 años, rango más frecuente 0-3 años (58,3%). Edad media del diagnóstico: 4,96 años. Motivo de consulta: 29,9% diarreas, 3,4% estreñimiento, 15,8% estancamiento ponderoestatural, 7,5% dolor abdominal, 4,8% anemia, 17% hallazgo casual. El 21,8% presentaba más de un síntoma. El 65,8% recibió lactancia materna y de ellos, el 50% la mantuvo como máximo 2 meses. La introducción del gluten se realizó en un 43% de los pacientes a partir de los 6 meses

de edad. El 85,5% presentaba un perfil celiaco positivo a los 3 tipos de anticuerpos. El 54,3% lo normalizó antes de los 2 años del diagnóstico y el 16,6% no se negativizó. El 93,3% son Marsh3, existen 2 casos Marsh1, un caso Marsh2 y uno Marsh4. Se realizó HLA en el 40%, siendo negativo solo en 2 ocasiones. El 68% presentaba una curva ponderal adecuada al diagnóstico. Del resto, el 71,4% recupera su estatus nutricional antes de los 2 años de tratamiento y un 14,3% no puede recuperarla. El 4% asocia patología autoinmune, 3 casos asocian diabetes tipo1 y 3, tiroiditis autoinmune. El 17,9% presenta antecedentes de celiaquía. Se solicitó serología de VHB al 28,5% y solo el 50% estaba inmunizado.

Conclusiones: En nuestro estudio, el motivo de consulta principal es la diarrea seguida del estancamiento ponderoestatural. No obstante, el 68% presenta una curva ponderal normal al diagnóstico. El tiempo de recuperación del perfil y de la curva es inferior a 2 años, en la mayoría de los casos, independientemente de la gravedad. La demora máxima en el diagnóstico fue de 3 meses (sospecha y búsqueda activa de casos desde atención primaria) En nuestro estudio, el 4% asocian enfermedad autoinmune y el 17,5% tiene antecedentes familiares, datos similares a la literatura. El 50% presenta inmunidad al VHB tras la vacunación frente a la población general (85-90%) No se encontró asociación significativa entre sintomatología, perfil de anticuerpos o anatomía patológica, probablemente debido al tamaño muestral analizado.

P538

Enfermedad inflamatoria intestinal: cambios en su tratamiento en los últimos años en nuestro centro

Ana Bergua Martínez, Jesús González Pérez, Irene Gil Hernández, Pilar Caudevilla Lafuente, Ruth García Romeo, Ignacio Ros Arnal

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción y Objetivos: La enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica (EIIp) está experimentando en los últimos años grandes cambios en cuanto a su incidencia y su tratamiento. Nuestro objetivo ha sido analizar las modificaciones que se han producido en su abordaje terapéutico en nuestro centro.

Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de los casos diagnosticados de EII pediátrica en la consulta de gastroenterología de 1 de Enero de 1995 hasta 1 de Octubre de 2013. Se obtuvo una muestra de 44 pacientes; 18 Enfermedades de Crohn (EC), 25 Colitis Ulcerosas (CU) y una colitis indeterminada. Se crearon dos grupos de igual tamaño para compararlos entre sí; el primero de ellos recogía todas las EIIp diagnosticadas entre Marzo de 1995 y 2008 incluido y el segundo de ellos desde 2009 hasta Septiembre de 2013.

Resultados: En el 100% de los pacientes afectos de EC se administró nutrición enteral exclusiva las primeras semanas en ambos periodos, no precisándose en ningún caso de CU. Se ha experimentado un descenso de la corticoterapia en ambas patologías tanto en su forma intraveno-

sa (pasando de un 25% a un 0% en la EC y de un 25% a un 8,3% en la CU) como oral (de un 50% a un 25% en la EC y de un 41,7% a un 31,3% en la CU). Los aminosalicilatos vía oral se han mantenido en un 87,5% en la EC mientras que en la CU han pasado de un 83,3% a un 58,3%. Por el contrario, vía rectal se han disminuido en la EC de un 25% a un 12,5% manteniéndose en un 83,3% en la CU. La azatriopina se ha reducido de un 75% a un 50% en la EC mientras que en la CU ha aumentado de un 33,3 a un 41,7%. Las terapias biológicas se han administrado recientemente en los pacientes diagnosticados de EC antes de 2009(50% Infliximab y 25% Adalimumab) debiéndose probablemente a la poca evolución de las EC diagnosticadas en el segundo periodo. En las CU, el uso de Infliximab ha pasado de un 0% en el primer periodo a un 8,3% en el segundo mientras que Adalimumab no ha sido administrado en ningún paciente.

Conclusiones: El uso cada vez más precoz y habitual de los inmunosupresores y las terapias biológicas han permitido el descenso del uso de corticoides. El tratamiento con nutrición enteral exclusiva sigue siendo de elección ante un primer brote de Enfermedad de Crohn.

P539

Esofagitis eosinofílica y celiaquía una asociación cada vez más frecuente

Wilson R. Martínez Bravo, Lina M. Parra Ramírez, Marcelo Moyano, Adriana López Cabrera, M.^a José Téllez Kling, José Jiménez Martínez

Hospital La Moraleja, Madrid

Introducción: La esofagitis eosinofílica es un trastorno crónico primario caracterizado por la infiltración de la mucosa esofágica por eosinófilos. Su etiología no es aún conocida pero factores genéticos y ambientales están implicados en su patogenia; siendo la sensibilización alimentaria el mecanismo actualmente más aceptado. En las últimas dos décadas la prevalencia y la incidencia de la esofagitis eosinofílica ha incrementado, especialmente asociado a enfermedad celíaca. Se considera una nueva manifestación de alergia alimentaria.

Resumen del caso: Niña de 7 años y 2 meses en seguimiento en la consulta de pediatría desde el nacimiento quien presenta estancamiento ponderoestatural no asociado a enfermedades o infecciones intercurrentes, cambios alimentarios, ni psicosociales. Como antecedentes de interés padece alergia a la proteína de leche de vaca superada a los 3 años. Se realiza estudio de primer nivel para fallo de medro encontrando Anticuerpos Ig A antigliadina y anti-trasglutaminasa positivos. Función hepática y renal normal, factor reumatolide negativo, perfil férrico normal, hemograma sin alteraciones para su edad, anticuerpos anti- *Helicobacter pilori* negativo (ig M- IgG), Mantoux negativo, Test del sudor negativo. Ante la sospecha de Enfermedad celíaca se deriva al servicio de Gastroenterología infantil indicando EVDA y Biopsia duodenal, el cual reveló linfocitosis intraepitelial, criptas hipertróficas, y atrofia vellositaria marcada compatibles con Enfermedad celíaca y a nivel esofágico infiltración de la mucosa por >

30 eosinófilos/campo de gran aumento compatible con Esofagitis Eosinofílica. Posteriormente fue valorada por el servicio de Alergología para completar el estudio de alérgenos alimentarios realizando prick test con pescados y anisakis negativo, RAST IgE leche de vaca, alfa-lactoalbúmina, beta-lactoglobulina y caseína positivos con nivel moderado de anticuerpos (Clase II-III). Verduras, frutas, hortalizas negativos. Se inicia tratamiento con Montelukast 5 mg/día, Esomeprazol 10 mg dos veces al día, Fluticasona 200mcg dos veces al día y dieta de exclusión (leche y fracciones, gluten). Tras 10 meses de tratamiento permanece sin clínica digestiva con mejoría de la velocidad de crecimiento. El control endoscópico realizado a los 16 meses de tratamiento no evidencia alteraciones histológicas.

Conclusiones/Comentarios: La esofagitis eosinofílica representa una patología a tener en cuenta en pacientes con antecedente de alergias alimentarias. Más aún en el paciente celiaco que tiene 10 veces más riesgo de padecerla que la población general. Por ello, es una de las entidades a buscar ante el diagnóstico de Celiacía y en el seguimiento especialmente si no hay mejoría tras la dieta de exclusión.

P540

Evaluación de los efectos a largo plazo del consumo durante los primeros meses de vida de *Lactobacillus fermentum* CECT5716 incluido en una fórmula infantil.

Evaluación a los tres años de edad

Mercedes Gil-Campos, José Antonio Maldonado-Lobón, José Maldonado, Katherine Flores-Rojas, Federico Lara-Villoslada, Juristo Fonolla

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba; Biosearch SA, Granada; Hospital Materno-Infantil Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción y Objetivos: Un estudio previo llevado a cabo en 126 lactantes demostró la tolerancia y seguridad del consumo desde el primer mes a los 6 meses de edad de una fórmula infantil con galactooligosacáridos (GOS) y suplementada con *L. fermentum* CECT5716. Además, se observó una reducción en la incidencia de infecciones gastrointestinales relacionada con el consumo de esta fórmula probiótica en comparación con la incidencia observada en niños que consumieron la misma fórmula sin la cepa probiótica. Los expertos recomiendan que los estudios de seguridad contemplen el análisis de los efectos a largo plazo del consumo de probióticos durante los primeros meses de vida. El objetivo de este estudio es evaluar la seguridad a largo plazo de una fórmula de inicio adicionada del probiótico *L. fermentum* CECT5716 en niños de 3 años.

Métodos: A los 3 años de edad, se han recogido datos antropométricos y relacionados con la salud de los niños que participaron en un estudio anterior con la fórmula infantil de inicio con o sin el probiótico.

Resultados: Se recopilaron datos antropométricos y datos sobre la salud de 107 niños. No se observaron diferencias

significativas en la incidencia de enfermedades adquiridas ni tampoco en la incidencia de enfermedades de tipo infeccioso. En cuanto a los parámetros antropométricos, no se observaron diferencias en los valores de peso aunque sí una mayor talla entre los niños del grupo probiótico en concordancia con la diferencia ya observada a los 6 meses de edad. Se observó una tendencia ($p=0,084$) a una menor incidencia de enfermedades de tipo alérgico en los niños que consumieron la fórmula probiótica durante sus primeros meses de vida.

Conclusiones: Los datos obtenidos apoyan la seguridad a largo plazo del consumo de una fórmula infantil suplementada con *L. fermentum* CECT5716 durante los primeros meses de vida y apuntan a que los beneficios de la misma podrían mantenerse en el tiempo.

P541

Fallo multiorgánico refractario neonatal de origen no infeccioso

Silvia Luque Pérez, Delia Valverde Montoro, Javier Blasco Alonso, Víctor Manuel Navas López, Elías Tapia Moreno, Carlos Sierra Salinas

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: La hepatitis aloimmune neonatal (HAN) es una enfermedad poco frecuente que origina un fallo hepático neonatal grave. El diagnóstico se realiza demostrando depósitos de hierro intra y extrahepáticos a distintos niveles (páncreas, timo, tiroides, corazón en los casos más graves), estos depósitos respetan el sistema retículo endotelial. La etiopatogenia no es bien conocida pero la teoría aloimmune va ganando adeptos ya que existe experiencia de que se obtiene buena respuesta clínica en recién nacidos de madres en riesgo que reciben tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas.

Métodos: Se realiza un análisis retrospectivo de los casos diagnosticados de HAN en un hospital de tercer nivel en los últimos 10 años.

Resultados: Se revisan 3 casos. El primer paciente debutó con un episodio de insuficiencia respiratoria aguda grave que condujo al éxitus, la necropsia confirmó la presencia de depósitos férricos intrahepáticos y extrahepáticos necesarios para el diagnóstico. Los otros dos casos debutaron con datos clínicos y analíticos de insuficiencia hepática fulminante. Ambos presentaron mala evolución inicial, desarrollando fallo multiorgánico. El primero de ellos, que debutó a los 16 días de vida, falleció a las 36 horas de ingreso; la necropsia evidenció hallazgos compatibles con HAN. El segundo, después de un periodo inicial de inestabilidad, se estabilizó (tras inicio de tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas intravenosas). Presentaba niveles elevados de ferritina (>800 ng/ml) con aumento del índice de saturación de transferrina, ambos datos sugerían la existencia de HAN. Se solicitó biopsia labial con objeto de demostrar depósitos férricos extrahepáticos, estando éstos presentes y confirmándose el diagnóstico de HAN. Actualmente se encuentra en seguimiento en nuestro centro. En el segundo caso se inició

tratamiento con inmunoglobulina inespecífica 1g/kg/semana a la madre en la siguiente gestación, desde la semana 16, con buena tolerancia, resultando una recién nacida sana sin hepatopatía ni afectación significativa del metabolismo férrico, no precisando biopsia hepática ni otros tratamientos.

Conclusiones: La sospecha clínica es fundamental para instaurar el tratamiento que no siempre resulta eficaz. El tratamiento con inmunoglobulinas maternas en gestaciones sucesivas bloquearía el paso de aloanticuerpos a través de la placenta evitando la lesión hepática neonatal.

P542

Hernia de hiato por deslizamiento como causa de hemorragia digestiva alta

Elizabeth Rúa Hernández, Monika Kret Trojnar, Clara Calbet Ferré, Raquel Ramos Graciano, Gemma Castillejo de Villasante, Joaquín Escribano Subías
Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Tarragona

Introducción: La hernia de hiato es una alteración de la unión esofagogástrica que da lugar a que una dilatación sacular protuya por encima del diafragma. Existen tres tipos: Tipo I o por deslizamiento, tipo II o paraesofágica, y tipo III o mixta. En los niños generalmente es congénita y se suele asociar a reflujo gastroesofágico. Se presenta generalmente en forma asintomática o con síntomas inespecíficos y cuando hace manifestaciones clínicas, estas son principalmente debidas a reflujo gastroesofágico, sin olvidar que pueden ser la causa de una hemorragia gastrointestinal oculta (motivo frecuente de anemias) o, más raramente, masiva.

Resumen del caso: Se presenta el caso de una lactante de 2 meses de vida, sin antecedentes patológicos de interés, con clínica de hematemesis y cambio en el ritmo deposicional, desarrollo pondoestatural normal. En pruebas completarias iniciales se evidencia anemia normocítica normocromica, coagulación normal, estudio de alergia a las proteína de leche de vaca negativas, ecografía abdominal normal, estudio bacteriológico y viral en heces negativo. Ante los resultados obtenidos y la persistencia de la clínica se inicia tratamiento con omeprazol con mejoría, coincidiendo con la retirada del tratamiento reaparece clínica similar con regurgitaciones hemáticas; Por lo cual se amplía estudio con TGED y FEGD que muestran hernia de hiato por deslizamiento, cardias laxo con mala coaptación en retroversión y esofagitis en tercio distal de esofago, ante estos hallazgos se deriva a un hospital de tercer nivel para manejo quirúrgico, realizandose funduplicatura de Nissen vía laparoscópica.

Conclusiones/Comentarios: La hernia de hiato por deslizamiento no tiene tratamiento medico específico, solo en caso de asociar reflujo gastroesofágico se indica tratamiento de este. Aunque es poco frecuente, debemos tener en cuenta la hernia de hiato como causa etiologica de la hemorragia gastrointestinal.

P543

Hipoalbuminemia, edemas e infección por Citomegalovirus. La enfermedad de Ménétrier en la infancia: a propósito de un caso

Aránzazu Recio Linares, María Esteban Gutiérrez, Elena Aquino Oliva, Andrés Fernández Flores, Beatriz Martín-Sacristán Martín, Rosa Solaguren Alberdi
Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Introducción: La Enfermedad de Ménétrier es una gastropatía hipertrófica que se comporta como una enteropatía pierde-proteínas y cursa con hipoalbuminemia, edemas y síntomas gastrointestinales. Fue descrita por primera vez en 1888 por el anatomopatólogo Pierre Eugene Ménétrier. Se trata de una enfermedad poco común en la infancia, hasta el momento actual se han publicado cerca de 60 casos en la literatura. Su etiología es desconocida pero existe una fuerte asociación con la infección por Citomegalovirus.

Resumen del caso: Niño de 3 años, sin antecedentes de interés, que consulta por la aparición de edemas generalizados y ganancia de 3 kilogramos en la última semana. Refiere diuresis e ingesta oral adecuadas, sin fiebre. A la exploración presenta edemas en miembros inferiores y escroto. No muestra signos de insuficiencia cardiaca ni de malnutrición. En la analítica destacan una hipoproteïnemia de 3,3 gr/dl e hipoalbuminemia de 1,3 gr/dl, con función renal, hepática y hemograma normales. No presenta proteinuria. Se realizan radiografía de tórax y ecografía abdominal observándose derrame pleural bilateral y ascitis. La alfa 1-antitripsina en heces se encuentra elevada, siendo de 3,78 mg/gramo de heces (Normal < 0.3) Se detectan anticuerpos IgM anti-Citomegalovirus en suero. Se realizan endoscopia y biopsia gástrica que muestran engrosamiento de los pliegues gástricos e hiperplasia foveolar con dilataciones quísticas. El cuadro se resuelve tras tratamiento diurético, infusión de albúmina y restricción hídrica sin recidiva posterior.

Conclusiones/Comentarios: La Enfermedad de Ménétrier es infrecuente en la edad pediátrica y presenta ciertas peculiaridades con respecto a la del adulto; su inicio es brusco, se asocia a infecciones virales y tiene un curso autolimitado. Su etiología es desconocida aunque se ha vinculado a la infección por Citomegalovirus que podría participar en la sobreexpresión del TGF- α , el cual a su vez produce disregulación del epitelio gástrico, hipoclorhidria y estimulación de la secreción de mucina. Se presenta con síntomas gastrointestinales inespecíficos, hipoalbuminemia y edemas. La alfa1-antitripsina en heces se encuentra elevada y en la endoscopia se muestra un aumento del tamaño de los pliegues en fundus y cuerpo gástricos. Microscópicamente hay hiperplasia foveolar y dilatación quística junto con eosinofilia. El tratamiento es de soporte. A pesar de ser poco común en la infancia, ante un cuadro de hipoproteïnemia y edemas hay que tener presente esta entidad, excluyendo siempre otras causas de hipoalbuminemia como pueden ser la hepatopatía, la malnutrición, el síndrome nefrótico o situaciones de estrés metabólico.

P544

Interés diagnóstico del test de hidrógeno espirado con lactulosa en niños con sospecha clínica de síndrome de intestino irritable

Mónica Lacalzada Higuera, Elena Fresán Ruiz, M.^a del Carmen Martín Vela, Miriam Antón Martín, Ana Alonso Larruga, Honorio Armas Ramos

Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife

Introducción y Objetivos: El test de hidrógeno espirado con lactulosa (TH2EL) es considerado una buena alternativa no cruenta en el diagnóstico del síndrome de intestino irritable (SII) y del sobrecrecimiento bacteriano intestinal (SBI). El objetivo fue evaluar el interés diagnóstico del TH2EL en niños con SII y/o SBI.

Métodos: Se revisaron historias clínicas y TH2EL realizados en nuestro hospital entre junio de 2010 y noviembre de 2013 en pacientes pediátricos (3-16 años) con sospecha clínica de SII según criterios de Roma III. Tras 12 horas de ayuno, se les administró una solución de lactulosa a 1 mg/kg/dosis, y se determinó por cromatografía las partes por minuto (ppm) de hidrógeno espirado (H2E) cada 20-30 minutos, considerando patológico cifras mayores a 20 ppm. Los datos se analizaron con el paquete estadístico SPSS 21.0 para Windows.

Resultados: Se incluyeron 112 pacientes a los que se les realizó el TH2EL, 53,02% varones. Se distribuyeron en los siguientes grupos: Grupo A: Un 74,11% de test patológicos (n=83) correspondientes a niños con SII clínico, que presentaban: dolor abdominal (83%), diarrea (56,25%), estreñimiento (44,64%), vómitos (12,5%) y otros (9,82%). A su vez este grupo se dividió en función del tiempo transcurrido en el test (< 80 minutos, sugestivo de SBI y = 80 minutos en SII): A1: Un 40,96% de test patológicos a los 80 y/o 120 minutos postingesta (n=34) y A2: Un 59,04% de test patológicos antes de 80 minutos postingesta (n=49). Grupo B: Un 13,39% de test normales (n=15) realizados a niños con clínica compatible con SII. Se descartaron 14 TH2EL: 11 correspondientes a otra patología y 3 por carencia de flora intestinal. Se obtuvieron diferencias significativas ($p < 0,001$) entre los grupos A y B, así como, entre los subgrupos A1 y A2.

Conclusiones: El test de hidrógeno espirado con lactulosa permitió afianzar el diagnóstico de SII y/o SBI en la mayoría de los pacientes.

P545

La importante diferencia entre "lo normal" y "lo habitual" en un caso de diarrea prolongada

Mercedes Palmeiro Castellana, M.^a Carmen Martínez López, Vanesa Luengo Herrero, Jorge Luján Martínez, José Jiménez Martínez, Wilson Martínez Bravo

Hospital La Moraleja, Madrid

Introducción: Para muchos cuidadores puede resultar difícil establecer qué es normal y que no, sobre todo cuando se trata de lactantes pequeños, y en ocasiones pueden

infravalorar o quitarle importancia a datos que son claves para el diagnóstico. Por ello, ante una clínica y exploración discordantes, es imprescindible rehistoriar a la familia, haciendo hincapié en lo que consideran "normal o habitual".

Resumen del caso: Lactante de 2 meses y medio que acude a urgencias por sospecha de pausas de apnea en contexto de cuadro de accesos de tos, en ocasiones emetizante, sin fiebre. En la exploración, no se observan signos de dificultad respiratoria, pero destaca aspecto distrófico, palidez cutánea, signos de deshidratación y distensión abdominal. En las primeras horas de ingreso, llama la atención la presencia de diarrea de alto gasto con acidosis metabólica persistente. Rehistoriando a los padres refieren que desde los primeros días de vida presenta deposiciones líquidas y numerosas, que a veces desbordan el pañal, con distensión abdominal. No ha tenido fiebre, ni vómitos ni irritabilidad ni otros antecedentes perinatales de interés. Tras revisar curva ponderal, se confirma un notable estancamiento de peso. Se inicia estudio de diarrea prolongada, con hemograma, bioquímica, RAST a proteínas de leche de vaca, sedimento de orina y urocultivo, y ecografía abdominal normales. Anión gap en sangre normal y en orina negativo. Estudio de heces normal. Descartado el origen infeccioso y ante la persistencia de diarrea, se sustituye lactancia materna que toma de forma exclusiva desde el nacimiento, por fórmula elemental, pese a lo que persiste diarrea y acidosis. Se realiza prueba de ayuno con clara mejoría clínica, y nuevo deterioro clínico y gasométrico con el reinicio de fórmula elemental. Ante la sospecha de malabsorción de glucosagalactosa se realiza prueba terapéutica con fórmula de fructosa, con buena tolerancia y normalización de volumen fecal.

Conclusiones/Comentarios: El diagnóstico de los síndromes malabsortivos en el contexto de una diarrea prolongada en el periodo neonatal puede ser difícil. La edad y la forma de presentación pueden ser muy orientativos sobre la causa y las pruebas complementarias a solicitar, pero para ello es imprescindible una historia clínica detallada y una exploración física minuciosa.

P546

Litiasis biliar como causa inusual de vómitos en el lactante

Alberto Vieco García, Laura Francisco González, Joaquín García Serra, Esther Vaquero Sosa, Andrés Bodas Pinedo
Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid

Introducción: Los vómitos en el niño pueden reflejar numerosas patologías agudas o crónicas. Es importante realizar un buen diagnóstico diferencial según la clínica y edad, aunque existen casos atípicos a considerar.

Resumen del caso: Lactante mujer 45 días de vida, acude a urgencias por vómitos (5-6 diarios) de 48 horas de evolución. Deposiciones normales, afebril, apetito conservado, succión adecuada. No otra sintomatología. Antecedentes Personales: - Embarazo controlado. Ecografías

normales. - RNAT. PN: 3720 gr. Parto eutócico. VPPI 90 segundos. Ápgar 6-8-9 - Ingreso neonatal por distrés respiratorio adaptativo. - Angioma hepático. Ano anterior. Fosita sacra. Exploración al ingreso: Tª 35.8°C. P: 4660 gr. BEG, bien hidratada y nutrida. Recoloración < 3seg. No petequias ni dificultad respiratoria, AC: rítmica, sin soplos. AP: MVC. ABD: blando, depresible, sin visceromegalias, doloroso a la palpación de hipocondrio derecho. Ruidos hidroaéreos presentes. Neurológico: sin alteraciones. Analítica UPED: Hemograma normal. Bioquímica: PCR 1.04 mg/dL, resto normal: AST 39 U/L, ALT 21 U/L, GGT 32 U/L, Fosfatasa Alcalina 185 U/L. Gasometría normal. Ecografía abdominal UPED: Pequeña litiasis en vesícula. Descartada estenosis píloro. Evolución: Tras permanecer asintomática a dieta absoluta varias horas, se intenta tolerancia digestiva con empeoramiento clínico (llanto e irritabilidad). Se repite ecografía abdominal: cálculos biliares en fundus vesicular, conductos cístico y colédoco con ligera dilatación de la vía biliar intrahepática, y analítica: ALT 192, AST 379, GGT 327; bilirrubina total 1.6 mg/dL, directa 0.86; resto normal. Se pauta analgesia intravenosa y dieta absoluta, repitiendo control analítico y ecográfico en 24 horas: descenso de transaminasas y bilirrubina, y contenido ecogénico en colédoco sin dilatación de la vía biliar. Se reintroduce alimentación enteral con buena tolerancia, normalización de transaminasas en analítica de control. Test del sudor normal. Asintomática en los controles al alta, con desaparición espontánea de la litiasis biliar.

Conclusiones/Comentarios: La incidencia de litiasis biliar en pediatría es 0.15-0.22%, con predominio femenino en adolescentes (5: 1). Es más frecuente entre los 5-15 años, sin embargo nuestra paciente tenía sólo 45 días. El 40% es un hallazgo ecográfico casual; cuando es sintomática aparece dolor cólico súbito y vómitos e ictericia. Existen patologías y causas predisponentes aunque en un 60% es idiopática. El tratamiento es colecistectomía para casos sintomáticos o complicados y actitud expectante con o sin tratamiento médico en el resto. En nuestro caso, ante la rápida mejoría clínica con datos ecográficos y analíticos que mostraban resolución del cuadro agudo, y ante ausencia de complicaciones (no colangitis, colecistitis, pancreatitis), se decidió actitud expectante y existió buena evolución.

P547

Malformaciones de la placa ductal como causa de colestasis en el lactante

Delia Valverde Montoro, Silvia Luque Pérez, Sara Pérez Muñoz, Javier Blasco Alonso, Víctor Manuel Navas López, Antonio Luis Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: El desarrollo embrionario de los conductos biliares comienza hacia la octava semana de gestación. A medida que esta progresa, las placas ductales, esbozos de lo que serán los futuros conductos biliares, se remodelan y maduran. Este proceso tiene una importancia vital porque cualquier perturbación, tiene como consecuencia una serie de anomalías que se

agrupan bajo el término de “ malformaciones de la placa ductal”

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de alguno de los trastornos que se engloban bajo el concepto de “malformaciones de la placa ductal” durante los últimos 10 años. Se revisaron historias clínicas y se recogieron datos clínicos y pruebas complementarias.

Resultados: Se recogen un total de 12 casos (5 pacientes con atresia de vías biliares, 1 paciente con ductopenia no sindrómica secundaria a CMV congénito, 3 con síndrome de Alagille y 3 pacientes con poliquistosis hepatorenal AR y fibrosis hepática). Todos los pacientes fueron diagnosticados antes de los 2.5 meses de vida y el 50% eran varones. La forma de presentación clínica más habitual fue la ictericia en el 75% de los casos. Pruebas complementarias: Hemograma y fórmula normal en todos los casos, serología positiva a CMV en 1 paciente, negativa en el resto. Función hepática: Síntesis: TP normal, albúmina media 3.5g/dl. Citólisis: Media de GOT/GPT 176/117 U/l. Colestasis: GGT media 450 U/l, bilirrubina directa 7.27 mg/dl. La ecografía abdominal fue diagnóstica en el 75% de los pacientes. Se realizó biopsia hepática en 7 pacientes. Tratamiento: 6 pacientes fueron sometidos a una portoenterostomía de Kasai, 1 a trasplante hepático, 2 a trasplante renal y el resto se encuentra actualmente con tratamiento médico. Fallecidos: 1

Conclusiones: La evaluación diagnóstica del recién nacido con colestasis debe realizarse de un modo sistemático, lógico y coste-efectivo y la ecografía abdominal es una prueba complementaria clave en el estudio. La mayor parte de los cuadros que causan colestasis neonatal son cuadros progresivos y graves y aunque en nuestra revisión la mortalidad es baja, la incidencia de hepatopatía crónica es alta por lo que el tratamiento médico sintomático y el adecuado soporte nutricional son fundamentales.

P548

Manejo dietoterápico de la esofagitis eosinofílica: efectividad y transitoriedad

Pablo Obando Pacheco, M.ª de los Ángeles Avilés Tirado, Juliana Serrano Nieto, Francisco Girón Fernández-Crehuet, Javier Blasco Alonso, Carlos Sierra Salinas
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: Varias razones han llevado a relacionar alergia y esofagitis eosinofílica (EoE). El control de los síntomas continúa siendo un reto, sin quedar claro si se debe buscar siempre la curación mucosa.

Métodos: Estudio de intervención prospectivo en pacientes <14 años diagnosticados de EoE entre 2011 y 2013 y seguidos mediante misma pauta diagnóstico-terapéutica: 1ª Endoscopia - dieta elemental exclusiva 6 semanas - 2ª endoscopia - reintroducción progresiva alimentaria excepto leche, huevo, frutos secos y aquellos que hubieran demostrado sensibilización IgE - 3ª endoscopia - reintroducción

ducción de leche y huevo - 4ª endoscopia según clínica. Si durante el seguimiento o al final del período de intervención se comprueba mal control clínico o histológico se inicia terapia farmacológica.

Resultados: Se identificaron 7 pacientes (100% varones) con mediana de 9 años (RIQ 5-10) al diagnóstico y con 1 año (0,2-3) de retraso hasta diagnóstico. Hubo antecedentes alérgicos de manera universal, siendo más prevalente los alimentos (6/7), seguido de neumoalergenos (5/7). Historia familiar de alergia en 3/7. Los síntomas digestivos más frecuentes fueron impactación (4/7), disfagia (3/7) y atragantamiento (3/7), estando presentes los tres al inicio en 2 pacientes. En 6/7 pacientes se apreciaba síntomas de atopia (6 dermatitis atópicas, 5 asma extrínsecos y 1 dermatitis atópica). A nivel hematológico, recuento de eosinófilos absolutos de 1175/L (200-2095), relativo de 8,8% (6,9%-11%) y promedio de IgE de 665 UI/mL (500-835). Macroscópicamente los hallazgos más repetidos fueron surcos longitudinales y lesiones blanquecinas (3/7). Tras dieta elemental, en 7/7 desaparecieron síntomas digestivos y se redujeron los respiratorios; en 6/7 mejoría histológica (reducción media de 53 eosinófilos/campo (33-70)). Durante el período de reintroducción alimentaria, hubo empeoramiento clínico en 3 pacientes, precisando pauta corta con esteroides sistémicos. No se consiguió control sintomático sostenido en 5 pacientes, de los cuales 4 realizaron tratamiento con Budesonida Oral Viscosa (2 - 4 meses) y 1 con esteroides sistémicos. No han precisado tratamiento farmacológico 2 pacientes. Actualmente todos se encuentran asintomáticos aunque con diferentes lesiones histológicas.

Conclusiones: En la esofagitis eosinofílica se aprecia clara relación con alérgenos (aéreos y alimentarios), siendo mucho más frecuente en varones. La dieta elemental seguida de eliminación selectiva demuestra ser exitosa en la inducción a remisión clínica e histológica, sin conseguir respuesta sostenida. Nuevas terapias con corticoides tópicos, como budesónida viscosa, son eficaces. Sería importante analizar en nuestro medio de manera prospectiva la efectividad de esta terapia en el control de los síntomas de manera prolongada.

P549

Más allá de las causas frecuentes de dolor abdominal y anemia en niños

Sara Rodríguez López, Rebeca Sánchez Salmador, Sara Ruiz González, Beatriz Arizcun Aguilera, Carmen González Lois, Carolina Gutiérrez Junquera
Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid

Introducción: La gastritis colágena es una enfermedad rara, idiopática y todavía poco estudiada y conocida, descrita por primera vez en 1989 en una paciente de 15 años con dolor abdominal recurrente y déficit de hierro. Existen menos de 30 casos de gastritis colágena en la edad pediátrica descritos en la literatura, de ahí el interés de presentar un nuevo caso diagnosticado en nuestro país.

Resumen del caso: Adolescente de 13 años sin antecedentes de interés que acude a la consulta de Gastroenterología Infantil por anemia ferropénica refractaria al tratamiento de un año de evolución. No menarquia. Serología de enfermedad celíaca negativa. Estudio de parásitos y sangre oculta en heces negativos. Clínicamente refiere astenia y dolor abdominal epigástrico intermitente. No hiporexia. Alimentación variada incluyendo carne roja. No náuseas ni vómitos. No pirosis. No diarrea. Se realiza una primera endoscopia digestiva alta: intensa nodularidad en mucosa de antro y cuerpo del estómago y en fundus tres lesiones erosivas con punteado hemorrágico sin sangrado activo. Examen anatomopatológico: abundantes microorganismos bacilares compatibles con *Helicobacter pylori*. Se pauta tratamiento durante 10 días con bismuto subcitrate, metronidazol y amoxicilina. A las 6 semanas se realiza test del aliento para *H. Pylori* (negativo) y analítica sanguínea (ferritina 3ng/ml, hemoglobina 10.3g/dL y VCM67.5 fL). Recibe hierro oral durante 3 meses. A los 6 meses ferritina de 5ng/ml y test del aliento negativo. Detección de hemorragia oculta en heces negativa. Epigastralgia ocasional. Ante la ferropenia recurrente se realiza una segunda endoscopia: eritema difuso y punteado hemorrágico en la mucosa gástrica. No nodularidad, no aftas. En el examen histológico de fundus y antro gástrico se aprecia una gastritis crónica superficial con leve actividad inflamatoria aguda y engrosamiento de la lámina basal subepitelial de un grosor de 70,35 micras y de distribución difusa, compatible con gastritis colágena. La paciente recibe suplementos de hierro oral una semana al mes y omeprazol en caso de presentar epigastralgia. Tras un seguimiento clínico de 15 meses presenta parámetros hematológicos y del metabolismo del hierro dentro de la normalidad.

Conclusiones/Comentarios: La gastritis colágena se define mediante criterios histológicos. Constituye una causa, aunque infrecuente, de síntomas habituales en la edad pediátrica como son el dolor abdominal y el déficit de hierro. Aunque se postula que en niños tiene una evolución crónica benigna, la realidad es que la historia natural de la enfermedad, la respuesta a las diferentes opciones de tratamiento y el pronóstico a largo plazo se encuentran todavía

P550

Pancreatitis aguda en la infancia: nuestra experiencia durante 14 años en un hospital terciario

Sara Beatriz García Chaguaceda, M.^a de la Esperanza Rueda Valencia, Esther Vaquero Sosa, Andres Bodas Pinedo
Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid

Introducción y Objetivos: La pancreatitis aguda es una patología poco sospechada en la edad infantil, aunque no por ello menos importante en términos de prevalencia, incidencia y morbimortalidad. El objetivo de este estudio fue realizar un análisis descriptivo de los casos de pancreatitis en nuestro Servicio en los últimos 14 años.

Métodos: Estudio analítico, observacional, descriptivo y retrospectivo de pacientes con pancreatitis aguda durante catorce años (2000 – 2014). Se recogieron datos de la historia clínica y fueron analizados mediante SPSS ($p < 0,05$).

Resultados: La distribución por sexos fue de seis niños y nueve niñas, siendo el rango de edad entre los 2-16 años (mediana 12 años). En cuanto a la etiología, el 46.6% fue idiopática (predominante en varones: 66.6%), 33.3% litiasica (siendo predominante en mujeres, 80%), 13.3% farmacológica (2/15), y el 6.6% traumática (1/15). Un 22% presentaba obesidad. Todos consultaron por dolor abdominal (epigástrico: 66%); 40% presentaron vómitos y 6.6% diarrea. Otro 20% presentaba abdomen agudo al ingreso. Los niveles de amilasa oscilaron entre 248–1281U/L (mediana 569U/L), y los de lipasa entre 146-4643U/L (mediana 698U/L). Se observó correlación entre la etiología litiasica y mayores valores de lipasa. En todos se realizó ecografía abdominal (26% edema pancreático, litiasis biliar 26%, barro biliar 13%, esplenomegalia 6%; normal en 33%). En 6% se practicó colangiografía, que resultó normal. Se objetivó una relación inversamente proporcional entre los días de dieta absoluta y los de hospitalización, los últimos con mediana 72h. Únicamente uno requirió nutrición parenteral 7 días. El analgésico más utilizado fue metamizol (35%), con una mediana de remisión del dolor de 8 horas (RIC 8-24 horas). El 33% precisó cirugía como tratamiento etiológico: en 4 de 5 pacientes con litiasis se realizó colecistectomía; así como esplenectomía en una esferocitosis hereditaria y sutura yeyunal secundaria a traumatismo en otro. Una paciente falleció por fallo multiorgánico secundario a su neoplasia, mientras que el resto se recuperó ad integrum.

Conclusiones: La pancreatitis aguda es un diagnóstico a tener en cuenta en dolores abdominales inespecíficos en la infancia. Aunque poco sospechadas, presentan una incidencia y prevalencia nada despreciables y su morbimortalidad, si bien suelen presentar un curso clínico benigno, también es importante. Su diagnóstico se realiza a expensas de valores analíticos como la determinación combinada de amilasa y lipasa; así como la exploración física y pruebas de imagen compatibles, aunque bien es cierto que estas últimas no siempre resultan determinantes. Es la combinación de estos tres elementos la que permitirá un manejo adecuado de nuestros pacientes.

P551

Pinza aortomesentérica: descripción de un caso

Sheila Segura Sánchez, Lorena Arsenal Cano, Almudena Cecilia Maestre Terol, Fernando Clemete Yago
Hospital General Universitario de Alicante, Alicante

Introducción: La pinza aortomesentérica es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal alta, consiste en la compresión de la tercera porción del duodeno entre la arteria mesentérica superior y la aorta. Su incidencia oscila desde un 0.013-1%, en la población general. Es más frecuente en adolescentes y adultos jóvenes. La principal causa se debe a una pérdida ponderal rápida. La sintomatología suele ser inespecífica. A continuación presentamos el caso de una niña de 12 años que presentó este síndrome en el postoperatorio de una cirugía de escoliosis.

matología suele ser inespecífica. A continuación presentamos el caso de una niña de 12 años que presentó este síndrome en el postoperatorio de una cirugía de escoliosis.

Resumen del caso: Se trata de una niña de 12 años que ingresa para corrección quirúrgica de Escoliosis idiopática. Como antecedentes, es una paciente con retraso psicomotor leve, sin otros antecedentes de interés. Tras la intervención, presenta el 10 día postquirúrgico vómitos alimentarios, que en los 5 días siguientes, aumentan en número apareciendo tras todas las tomas, acompañado de dolor epigástrico postprandial. Asintomática en ayunas, con deposiciones normales. Presenta una pérdida ponderal de 10 kg en 15 días. A la exploración física presenta dolor difuso a la palpación de epigástrico. Se decide realizar un tránsito gastroesofágico, en el que se objetiva dificultad de paso de contraste en la 3ª porción del duodeno. Este resultado es compatible, con pinza aortomesentérica. El manejo de nuestra paciente, fue mediante tratamiento médico. Se inició nutrición parenteral y se administró a través de una sonda nasogástrica nutrición enteral progresiva hasta la resolución del cuadro a las 3 semanas del inicio del mismo.

Conclusiones/Comentarios: La pinza aortomesentérica, es una entidad poco frecuente. La fisiopatología implica la presencia de un ángulo aortomesentérico menor de 25 grados o una distancia aortomesentérica menor de 10 mm. Se pueden clasificar las causas en tres grupos: la disminución del ángulo aortomesentérico, la presencia de un duodeno en posición alta o curso anómalo de la arteria mesentérica superior. La pérdida ponderal rápida es el principal causante de este síndrome. La presentación clínica es inespecífica, puede ser agudo o de características crónicas, con síntomas como dolor epigástrico, saciedad precoz, náuseas, vómitos y pérdida de peso. El diagnóstico se puede apoyar en distintas pruebas de imagen, como el tránsito gastroesofágico, el angiotac y el TAC, pero el diagnóstico es siempre de exclusión. En cuanto al tratamiento, es generalmente conservador encaminado a la corrección de la causa desencadenante. Los pacientes con cuadros agudos responden de forma satisfactoria al tratamiento nutricional, mientras que los pacientes con cuadros crónicos suelen requerir intervención quirúrgica.

P552

Síndrome de Plummer-Vinson en la infancia

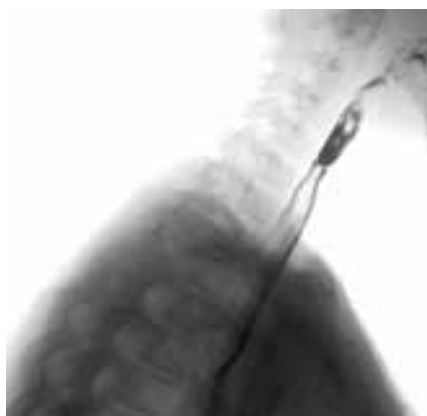
Mónica Natalia Strate Pezdirc, Mariam Tribak, Manuel Vargas Pérez, Lucía Rodríguez Díez, Álvaro Vázquez Pérez, Francisco Moreno Madrid
Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Introducción: El Síndrome de Plummer-Vinson (SPV) o Paterson-Kelly se caracteriza por la tríada de disfagia, anemia ferropénica y membrana esofágica alta. Aunque no se dispone de datos exactos sobre su epidemiología, la incidencia es muy baja, habiéndose descrito menos de 20 casos en la infancia, en su mayoría adolescentes. Se relaciona con predisposición genética, malnutrición y procesos autoinmunes como celiacía, siendo el factor

más importante la ferropenia. La susceptibilidad de la mucosa esofágica al déficit de hierro conlleva a una atrofia de la misma y desarrollo de membranas. El diagnóstico se basa en la clínica de disfagia y la derivada de la anemia ferropénica confirmada mediante laboratorio, así como la demostración de existencia de membrana esofágica. Los casos leves suelen evolucionar favorablemente con ferroterapia oral, no así las estenosis severas, que precisarán endoscopia terapéutica.

Resumen del caso: Varón de 7 años que ingresa procedente de consulta de gastroenterología para estudio de disfagia intermitente y progresiva de 3 años de evolución, principalmente para sólidos, asociando algún episodio de atragantamiento. Retraso ponderoestatural en los últimos 2 años, con peso y talla en percentil 10. Exploración sin hallazgos relevantes. Asocia anemia microcítica hipocrómica de varios años de evolución, refractaria a ferroterapia oral, con hemoglobina: 9.2 g/dl, VCM: 55 fl, HCM: 17.7 pg; hierro sérico: 22 ug/dl; ferritina: 11 ng/ml; transferrina: 370 mg/dl; IST: 4.8%. Sangre oculta en heces, antigliadina y antitransglutaminasa negativos. Se realiza esofagograma con bario donde se evidencia estenosis laminada a nivel de unión faringo-esofágica, confirmando-se mediante esofagogastroscoopia la presencia de una membrana a dicho nivel. Se realiza endoscopia terapéutica procediéndose a dilatación con balón de forma satisfactoria. Actualmente el paciente está en seguimiento por gastroenterología y mantiene ferroterapia oral a 6 mg/kg/día, con mejoría parcial de la anemia y resolución completa del cuadro de disfagia.

Conclusiones/Comentarios: Ante un paciente con anemia ferropénica refractaria a tratamiento, es preciso ampliar estudio e indagar en la historia, buscando otros síntomas asociados como disfagia intermitente o retraso ponderal. Aunque la incidencia de SPV es muy baja en la infancia, es importante sospecharlo ante una clínica sugerente y realizar un diagnóstico precoz, debido a la asociación del cuadro con procesos malignos como carcinoma escamoso de faringe y esófago, recomendando seguimiento estrecho por especialista y endoscopia anual.



P553

Suboclusion intestinal: presentacion tardia de atresia yeyunal

Agustín Rodríguez Ortiz, Daniel Jiménez Villarreal, Lisette Delgado Sanzonetti, Goizalde López Santamaría, Miguel Ángel Guiu Solano, Víctor Salcedo Casado
Hospital Alto Deba, Guipúzcoa

Introducción: La atresia yeyunoileal es una causa frecuente de obstrucción intestinal neonatal con una incidencia de 1 por cada 5000-10000RN. La clínica habitual es de vómitos biliosos; más intensos y precoces cuanto más proximal sea la obstrucción. El tipo I (membranoso o diafragmático) representa el 19% de las atresias. Sus manifestaciones clínicas son comunes al del resto de atresias intestinales, pero si la membrana permite un paso intestinal, aunque esté dificultado, retrasa el diagnóstico.

Resumen del caso: niño de 4 años, procedente de Guinea Ecuatorial; acude a urgencias por dolor abdominal intermitente de 3 días de evolución. Antecedentes: desde los 14 meses presenta distensión abdominal y estreñimiento con dolor intenso al defecar. Hernioplastia inguinal con 18 meses de edad, exacerbándose desde entonces la distensión abdominal. Quejido nocturno y tos persistente. Alimentación normal y variada. Apetito exacerbado. Exploración: BEG, afebril. Normal coloración de piel y mucosas. Raza negra. Aspecto de malnutrición tipo Kwashiorkor. No signos de deshidratación. Abdomen intensamente distendido, depresible, sin defensa, no doloroso. Imposible valorar la presencia de masas ni visceromegalias. Ruidos intestinales audibles, timpanismo acentuado generalizado. AC tonos puros y rítmicos. No soplos. AP: roncus bilaterales con sibilancias aisladas. Orofaringe sin alteraciones. Dientes con afectación de múltiples piezas con caries. Exploración neurológica normal. Analítica sanguínea sin hallazgos patológicos. Rx toracoabdominal: se evidencia diafragma elevado por distensión abdominal. Distensión de asas a predominio de colon izquierdo. Radio opacidad en 2/3 inferiores de abdomen. Ecografía abdominal reporta cavidad abdominal ocupada por una gran colección líquida con ecos en su interior que desplaza las asas, sin haustras y parece corresponderse con un gran estómago de retención. Resto normal. TAC abdominal: importante dilatación duodenal probablemente de la porción proximal del yeyuno. No malrotación vascular; concluyéndose como Proceso oclusivo de intestino delgado proximal. Líquido libre peritoneal entre asas. Se traslada al Servicio de Cirugía de Hospital de referencia donde se interviene, bajo anestesia general, realizándose resección intestinal que engloba una membrana tipo manga de viento a unos 10-15 cm distal al ligamento de Treitz.

Conclusiones/Comentarios: el caso que presentamos, se trata de una atresia yeyunal tipo I (membranosa, tipo manga de viento) que permitía el paso del contenido intestinal, presentándose como una suboclusión intestinal. Por todas estas características, el diagnóstico definitivo se demora ya que se trata de una presentación poco habitual. El diagnóstico de esta presentación inusual se basa

en la sospecha clínica y los estudios complementarios donde se observa una suboclusión intestinal

P554

Terapias biológicas en enfermedad inflamatoria intestinal. Revisión de nuestra casuística

Eugenio Mateo Guerrero, Rafael González de Caldas Marchal, Ana Belén López Mármol, Déborah Trassierra Molina

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción y Objetivos: Las terapias biológicas son un conjunto de fármacos que regulan la actividad de proteínas implicadas en la respuesta inmune y controlan la función anómala de la misma. Se presenta la casuística de la aplicación de terapia con infliximab y adalimumab, según las indicaciones descritas en el último consenso de la ESPGHAN de 2011, en nuestro hospital en edad pediátrica en enfermedad inflamatoria intestinal.

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

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

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

P555

Tricobezoar gástrico: una rara causa de dolor abdominal

Eva Sanz Zafrilla, M.^a Socorro Hoyos Vázquez, Esperanza Hernández Anselmi, Silvia Malagón Ruiz, Tomás Hernández Bertó, Elena María Balmaseda Serrano

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete

Introducción: Los bezoares se desarrollan tras ingesta de material extraño a nivel gastrointestinal. La mayoría de los casos se dan en niños y adolescentes, con predominio del sexo femenino, generalmente asociando algún trastorno mental. Representan una causa muy rara de dolor abdominal. Es importante diagnosticarlos y tratarlos de manera adecuada ya que su complicación asocia una alta tasa de mortalidad.

Resumen del caso: Niña de 9 años remitida a nuestro hospital por sospecha de masa intragástrica. En sus antecedentes patológicos destacan luxación congénita de cadera intervenida y controles en Psicología por ansiedad. Acuden a su hospital de referencia por dolor abdominal de una semana, periumbilical y continuo, sin vómitos, fiebre ni alteraciones en las deposiciones. No anorexia ni pérdida de peso. Sensación de plenitud tras las comidas. No antecedentes de dolor abdominal previo. Niega tricofagia o ingestión de otras sustancias. En la exploración se palpa masa en hipocondrio izquierdo/mesogastrio, dura, redondeada, de límites bien definidos, de aproximadamente 5 cm. La Rx abdomen muestra cavidad gástrica ocupada por material densidad agua que parece continuar hasta duodeno. Se remite a nuestro hospital para valoración por cirugía pediátrica. La TC abdomen muestra ocupación gástrica con contenido heterogéneo, parcialmente graso, que la ocupa casi en su totalidad. Ante sospecha de tricobezoar se realiza gastroscopia donde se objetiva tricobezoar que ocupa toda la cavidad gástrica desde el fundus, impidiendo la progresión distal del endoscopio. Se realiza laparotomía media supraumbilical, apertura de cavidad gástrica y extracción manual de gran tricobezoar que ocupa la totalidad del estómago a modo de molde, dejando sonda nasoyeyunal. Se retira al 10º día post cirugía sin incidencias. Se remite a la Unidad de Salud Mental Infante-Juvenil, iniciándose terapia por conducta negativista-desafiante, probablemente relacionada con enolismo paterno.

Conclusiones/Comentarios: Los bezoares suelen originarse en estómago (85-90% de los casos) y se clasifican en base al material que acumulan: más frecuente el tricobezoar (cabello), fitobezoar (fibras vegetales), lactobezoar (leche), entre otros. El cuadro se caracteriza por epigastalgia, dispepsia, vómitos, anemia y desnutrición variable, pudiéndose palpar tumoración epigástrica móvil. Los trastornos psicológicos y conductuales están presentes en todos los casos. La clínica y anamnesis pueden hacer sospechar el diagnóstico pero la mayoría de los pacientes niegan la tricofagia al inicio. La Rx simple puede orientarnos, aunque generalmente es necesario recurrir al TC para descartar otras causas. La endoscopia puede ser útil para el diagnóstico y tratamiento de pequeños bezoares, requiriendo cirugía los de mayor tamaño.



P556

Una faceta menos conocida del *Streptococcus pyogenes*: enfermedad perianal

Laura Francisco González, Alberto Vieco García, M.^a de la Esperanza Rueda Valencia, Esther Vaquero Sosa, Andrés Bodas Pinedo

Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid

Introducción: La enfermedad perianal estreptocócica es una infección cutánea superficial causada por el estreptococo beta hemolítico del grupo A (*S. pyogenes*), descrita casi exclusivamente en niños, generalmente menores de 5 años.

Resumen del caso: Niño de dos años y medio que consulta en Urgencias por presentar dos deposiciones con sangre fresca, no mezclada con las heces. En los días previos hábito intestinal con tendencia al estreñimiento (una deposición cada dos días). No fiebre, vómitos ni clínica miccional. Como antecedentes personales destacables: doble sistema ureteral. Antecedentes de hemorroides en rama paterna. Estaba hemodinámicamente estable. En la exploración física región perianal eritematosa con erosiones y fisuras de hasta 1,5 cm, sin signos de sangrado, de infección ni de supuración. En tacto rectal se palpaban heces en ampolla rectal, con dedil de guante manchado de sangre fresca. Se realizó analítica con hemograma, bioquímica, reactantes de fase aguda y pruebas de coagulación normales. Se recogió muestra de heces para estudio microbiológico que resultó negativo para bacterias, virus y toxina de *Clostridium difficile*. Durante su hospitalización se prescribió laxante osmótico y pomada con antibiótico tópico y cicatrizante, previa recogida de muestra perianal para cultivo. Con dicho tratamiento presentó clara mejoría de las lesiones perianales y cesó la rectorragia, por lo que se decidió no realizar colonoscopia ni otras pruebas complementarias. Fue dado de alta con el tratamiento tópico referido y revisión en consultas de Gastroenterología Pediátrica donde se vio que en el cultivo de

exudado perianal se aislaba *Streptococcus pyogenes*, por lo que se pautó tratamiento antibiótico con Amoxicilina oral (según antibiograma) y en nuevo exudado de control tras cumplimiento del tratamiento ya no se aislaba el citado germen.

Conclusiones/Comentarios: Nuestro paciente presenta sintomatología típica de enfermedad/dermatitis perianal estreptocócica (eritema perianal, estreñimiento y presencia de hebras de sangre en heces). No suele haber afectación del estado general, fiebre ni otros síntomas sistémicos. Si se cronifica pueden aparecer fisuras dolorosas y placas pseudopsoriasisiformes. Como pone de manifiesto este caso, el diagnóstico es inicialmente clínico pero debe confirmarse (cultivo del exudado anal o detección rápida de antígeno estreptocócico). El diagnóstico diferencial comprende psoriasis, dermatitis seborreica, candidiasis, abuso sexual y la enfermedad inflamatoria intestinal. La positividad del cultivo anal puede evitar realizar pruebas complementarias invasivas para descartar otras entidades clínicas. Aunque el diagnóstico es, a priori, sencillo esta entidad resulta con frecuencia infradiagnosticada, lo que supone un mayor riesgo de complicaciones posteriores a la infección por estreptococo, como la fiebre reumática.



P557

Urticaria y angioedema por *Helicobacter pylori*

M.^a Ángeles Sánchez Castilla, Andrea Campo Barasoain, Francisco Freire Domínguez, Manuel García Martín

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción: Existe una alta prevalencia de infección por *Helicobacter pylori* en pacientes afectados por urticaria crónica, por tanto, dentro del estudio de pacientes con esta patología, debe investigarse esta posibilidad. En la actualidad, hay varias teorías que intentan explicar el mecanismo de producción de la urticaria por esta bacteria.

Resumen del caso: Niño de 11 años que consulta por dolor, prurito y edema testicular de 12 horas de evolución.

Refiere dolor abdominal en banda de semanas de evolución. En las 3 últimas semanas, episodios de exantema urticariforme y angioedema palpebral, labial y pabellones auriculares que ceden tras la ingesta de corticoides y antihistamínicos orales, no se acompañan de dificultad respiratoria. Antecedentes familiares y personales, sin interés. Exploración: edema escrotal con coloración eritemato-violácea bilateral, doloroso a la palpación y reflejo cremastérico derecho abolido, leve edema palpebral derecho. Resto de la exploración, sin hallazgos de interés. Tras descartar escroto agudo (se realiza eco-doppler testicular), se decide ingreso en planta para estudio. Se realiza hemograma, bioquímica, orina, PCR, VSG, ASLO, Ig E total y específica a alimentos y neuroalérgenos, Ig E a Anisakis, perfil hepático, perfil tiroideo, ANA, ANA-IFI, factor reumatoide, inmunoglobulinas y frotis de sangre periférica que fueron normales. Urocultivo, frotis orofaríngeo, parásitos en heces (3 muestras), serología a parotiditis, mononucleosis y virus de hepatitis A, B y C negativos. Estudio del complemento: C3 y C4 normales, C1qh levemente aumentado. Test de aliento positivo. Radiografía de tórax y ecografía abdominal normales. Durante su ingreso, persisten estos episodios a pesar del tratamiento con dexclorferinamina pautado y dieta hipoalérgica. Se realiza control estricto de la alimentación y medicación recibidas. Es dado de alta, con tratamiento antihistamínico domiciliario, pendiente de realizar endoscopia digestiva superior para confirmar infección por *Helicobacter pylori*. La endoscopia digestiva no puede realizarse por presentar edema labial y palpebral junto a urticaria en el momento de la intervención. Se decide, entonces, comenzar con triple terapia erradicadora de *Helicobacter pylori* que se mantiene durante 15 días. Test de aliento de control: negativo. Posteriormente, solo ha presentado un nuevo episodio autolimitado de exantema urticariforme leve sin angioedema de corta duración.

Conclusiones/Comentarios: -Ante una urticaria crónica es necesario realizar un diagnóstico diferencial extenso. -Debe investigarse la infección crónica por *Helicobacter pylori*. No se recomienda erradicación hasta confirmación de la infección por endoscopia digestiva alta. En nuestro caso, se decidió comenzar con terapia erradicadora ante la imposibilidad de realizar la endoscopia. -En la bibliografía existente no está claro si en casos de urticaria crónica por *H. Pylori*, su erradicación supone una mejoría clínica.

P558

Vólvulo intestinal secundario a persistencia de conducto onfalomesentérico

Sara Barbarin Echarri, Juan Pérez Gordon, Noelia Ruiz Castellano, María Caunedo Jiménez, Salvador García Calatayud, Ernesto Matías de Diego García
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria

Introducción: El vólvulo intestinal consiste en una torsión anormal del intestino alrededor del eje o de su propio mesenterio, dando lugar a una obstrucción mecánica inicial que si persiste puede ocasionar compromiso vascular y finalmente necrosis intestinal. Su etiología puede ser primaria, pero más frecuentemente son secundarios a anomalías anatómicas, como malrotación intestinal o a lesiones adquiridas. La presentación clínica más frecuente es dolor abdominal, distensión abdominal y vómitos, incluso fecaloideos. El tratamiento consiste en la corrección quirúrgica urgente.

Resumen del caso: Presentamos un niño de 4 años que en contexto de infección respiratoria febril de vías altas consulta por vómitos alimenticios de 12 horas de evolución junto con abdominalgia. La exploración inicial es negativa con abdomen normal por lo que tras administrar ondansetron oral y constatar tolerancia, es enviado a su domicilio. A las 24 horas consulta de nuevo por afectación del estado general y persistencia de los vómitos siendo éstos en posos de café y destacando en la exploración, un abdomen globuloso con aumento del peristaltismo y difusamente doloroso. Se realiza hemograma y bioquímica normales sin alteraciones sugerentes de infección ni alteraciones hidroelectrolíticas. Ante la persistencia del cuadro se solicitan ecografía y radiografía abdominales que muestran signos de obstrucción intestinal a nivel de yeyuno, sugerentes de vólvulo intestinal. Se realiza laparotomía urgente que confirma vólvulo intestinal secundario a persistencia del conducto onfalomesentérico sin compromiso vascular. Se procede a resección intestinal (3 cm) incluyendo divertículo de Meckel con anastomosis termino-terminal. Tras la intervención permanece asintomático hasta el cuarto día en que presenta clínica compatible con suboclusión intestinal con resolución espontánea con medidas de soporte.

Conclusiones/Comentarios: - El dolor abdominal es un motivo de consulta frecuente en las urgencias pediátricas, generalmente autolimitado y secundario a patología banal; sin embargo su persistencia en ausencia de diarrea puede corresponder a patología potencialmente grave que precisa tratamiento quirúrgico urgente. - La utilización de ondansetrón en ausencia de diarrea puede contribuir al retraso diagnóstico en casos de abdomen agudo secundario a obstrucción intestinal. - La mayoría de los vólvulos en población pediátrica son secundarios a patología subyacente que se determina en el acto quirúrgico. - La radiografía y ecografía abdominal son útiles ante la sospecha de obstrucción intestinal, pero su normalidad no excluye el diagnóstico. - El tratamiento del vólvulo consiste en la corrección quirúrgica urgente para evitar las secuelas derivadas de la isquemia intestinal.

GENÉTICA Y DISMORFOLOGÍA

P559

Ectrodactilia por duplicación 10q24

Silvia Malagón Ruiz, M.^a del Carmen Carrascosa Romero, Blanca Alfaro Ponce, Eva Sanz Zafrilla, Beatriz García Morcillo, Ester Gil Pons

Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete

Introducción: La ectrodactilia, también conocida como malformación mano/pie divididos (SHFM, "Split-hand/split-foot malformation", OMIM #246560), es una malformación congénita compleja de las extremidades, caracterizada por hendidura media profunda de manos y/o pies, debido a la ausencia de rayos mediales. El fenotipo es muy variable, pudiendo presentar desde agenesia de un sólo dedo a casos graves donde la mano y el pie tienen forma de pinza de langosta. El SHFM puede manifestarse como una malformación aislada o estar asociada a otros síndromes, como el síndrome de "ectrodactilia displasia ectodérmica", "malformación mano/pie divididos con deficiencia de huesos largos" y otros trastornos autosómicos dominantes. La incidencia estimada ha sido de 1/8.500-1/25.000. Hasta la fecha, se han determinado 6 loci para SHFM no sindrómica (SHFM1 en 7q21-q22, SHFM2 en Xq26, SHFM3 en 10q24, SHFM4 en 3q27, SHFM5 en 2q31, SHFM6 en 12q13), aunque se desconocen los genes causales de un gran número de casos. Presentamos el primer caso nacional de SHFM3 por duplicación en el cromosoma 10q24.

Resumen del caso: Recién nacido de una primera gestación, de una madre de 40 años con ectrodactilia hereditaria en manos y pies, y de un padre de 35 años sano. Antecedentes de ectrodactilia en rama materna (madre, abuelo y bisabuelo). Parto inducido a las 37 + 6 semanas por preclampsia tratada con labetalol. Peso 2.900 g (p25-50), Longitud 49 cm (p50-75), PC 35 cm (p 75-90). Presenta ectrodactilia de ambas manos y pies, con 5º dedo en manos y dos dedos en pinza en pies, micrognatia y labio superior fino, sin otros rasgos dismórficos. Exámenes complementarios: Cariotipo 46 XY, normal. Ecografía cerebral y cardíaca: normal. Ecografía renal: Ectasia piélica bilateral. Array-CGH: duplicación patogénica en la citobanda 10q24.2-q24.31, coordenadas genómicas chr 10: 102,854,401-103,427,794, con CNV de 570 kb. La duplicación detectada que afecta a los genes LBX1; BPCR, POLL, y parte del gen FBXW4, se asocia con SHFM3.

Conclusiones/Comentarios: La relación entre SHFM3 y las duplicaciones genómicas en 10q24 han sido bien documentadas. En comparación con otras duplicaciones genómicas conocidas para SHFM3, la duplicación descrita en este paciente contiene fragmentos de ADN disconti-

nuos. Existe gran variabilidad fenotípica-genotípica y algunos pacientes con SHFM3 tienen retraso mental, hallazgos ectodérmicos y craneofaciales o fisura orofacial. Debido al carácter autosómico dominante y el posible fenómeno de anticipación se recomienda realizar consejo genético y estudio genómico de los familiares afectos.

P560

Ectrodactilia: malformación poco frecuente con diagnóstico prenatal

Ángela Ruiz Frías, M.^a Ángeles López Sánchez, M.^a del Rosario Jiménez Liria, Raquel Amo Rodríguez, Javier Díez-Delgado Rubio, Antonio Bonillo Perales

Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción: La ectrodactilia es una malformación congénita rara de los miembros, caracterizada por la presencia de una hendidura media profunda de manos y/o pies, debido a la falta de los rayos mediales. El espectro es variable desde agenesia de un dedo a mano o pié hendidados. Su origen puede ser esporádico o asociado a otros síndromes genéticos como la ectrodactilia autosómica dominante y síndrome de ectrodactilia, displasia ectodérmica y paladar hendido. La malformación se ha descrito también asociada a anhidria y síndrome de Alport.

Resumen del caso: Se presenta el caso de un recién nacido que ingresa para despistaje de malformaciones asociadas a anomalía en el desarrollo de ambos miembros superiores. Antecedentes familiares: padre vive sano, madre 36 años, un aborto previo, no enfermedades, serologías negativas. No antecedentes familiares de malformación. Antecedentes personales: embarazo controlado, diagnóstico ecográfico a las 23 semanas de ausencia de tercer dedo en ambas manos, translucencia nucal aumentada. Parto por cesárea a las 40 semanas, peso al nacimiento 4600g. Exploración física: Buen estado general, fenotipo macrosómico acorde con edad gestacional, labios y paladar normoconfigurados, ambas manos presentan agenesia del 3er dedo con adecuada movilidad y oposición de los dedos (manos en pinza de langosta), soplo sistólico suave, cadera izquierda subluxable, pies normoconfigurados, genitales femeninos normoconfigurados. Pruebas complementarias: ecografía transfontanelar y abdominal normales, ecocardiografía con foramen oval permeable, otoemisiones acústicas normales ambos oídos, cariotipo con fórmula cromosómica normal 46 XX, estudio genético TP63 del cromosoma 3 con mutación p.P511T en el exón 12 en heterocigosis. Estudio gen TP63 padres: mutación p.P511T exón 12 en la muestra del padre.

Conclusiones/Comentarios: Aunque otras mutaciones a nivel del gen TP63 se han descrito como causantes de

ectrodactilia, en nuestro caso se estableció el diagnóstico de ectrodactilia esporádica, al encontrarse la misma mutación en heterocigosis del gen TP63 en el progenitor, sin padecer el mismo la enfermedad. No obstante podría deberse a otras mutaciones asociadas a este fenotipo como SHFM1 en cromosoma 7 o SHFM 5 en el cromosoma 2. Resulta fundamental destacar de este caso la importancia de la realización de una valoración ecográfica adecuada de miembros superiores e inferiores en el segundo trimestre de embarazo, no sólo para descartar anomalías musculoesqueléticas sino también como medida de detección de síndromes más complejos que pueden asociarse a dichas malformaciones.

P561

Genetic obesity syndromes

Dalila Rocha, Vera Rocha, Joana Rodrigues, Helena Santos, Jorge Sales Marques
Centro Hospitalar Gaia/Espinho, Gaia, Portugal; Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, Penafiel, Portugal

Introducción: Childhood obesity is a common and complex problem with multifactorial etiology. It may present as a component of genetic syndromes associated with dysmorphic features, developmental abnormalities, mental retardation and/or learning disabilities and often neuroendocrine dysfunction.

Resumen del caso: Case 1: Five years old girl, sent to Genetics consultation because of obesity, short stature, dysmorphic features and global developmental delay. Personal history: third child of healthy parents, third cousins. Forty weeks gestation, cesarean delivery for fetal distress, Apgar score 5/7/9. Birth weight: 2860g (10th-25th P); length: 49cm (50th P); head circumference: 34cm (25th P). At birth: peculiar facies with retrognathia, narrow palpebral fissures, strabismus, long philtrum and clubfeet. Also noticed axial hypotonia and poor sucking reflexes. No family history of genetic abnormalities. Failure to thrive until 13 months (5th P) with rapid weight gain, exceeding the 95th percentile at 24 months. Short stature and delayed acquisition of developmental milestones. Physical examination at first visit: obese child, short stature (5thP), syndromic facies, cervical acanthosis nigricans and tonsillar hypertrophy. Diagnostic approach: first year of life – hemogram and biochemical study, thyroid and metabolic screening, echocardiography, abdominal ultrasound and brain magnetic resonance – all normal; cariotype – 46XX; molecular study for Steinert myotonic dystrophy – negative. At 5 years: FISH cariotype for Prader-Willi/Angelman syndromes: inconclusive; molecular study for Prader-Willi: cytogenetically visible deletions of 15q11-q13, confirming the diagnosis. Case 2: Eight years old girl, sent to Genetics consultation because of retinitis pigmentosa. Personal history: first child of healthy parents, non-consanguineous, 39 weeks gestation, normal delivery, Apgar score 8/9, neonatal anthropometry in 50th percentile. No family history of diseases. At 24 months language delay. Convergent strabismus since four years old. Physical examination: obese child, horizontal nystagmus, ogival palate and cutaneous syndactyly of both hands. Diagnostic ap-

proach: biochemical, thyroid and metabolic study, echocardiography and brain magnetic resonance – all normal; IQ (Wechsler scale) = 44; LHRH test - hypogonadotropic hypogonadism. Renal ultrasound – renal cysts. Hands and feet radiographs – brachydactyly and bending of the phalanges. Research for M390R mutation in exon 12 of the BBS1 gene – negative. Clinical-analytical findings allowed to assume the diagnosis of Bardet-Biedl syndrome.

Conclusiones/Comentarios: Whenever we observe an obese child, we must always remember the genetic obesity syndromes, particularly when associated with dysmorphic phenotype, not only for future intervention but also to provide parents genetic counseling and pre-natal diagnosis.

P562

Growth hormone deficiency in a patient with mitochondrial disease

Vera Rocha, Dalila Rocha, Helena Santos, Jorge Sales Marques
Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, Penafiel, Portugal; Centro Hospitalar Gaia/Espinho, EPE, Gaia, Portugal

Introducción: Mitochondrial disease (MD) is a heterogeneous group of disease associated with multisystemic disorders. The incidence is 1/10000 live births and the hereditary are recessive, dominant, x-linked, maternal and sporadic. That may be associated with endocrine disorders, including hypothyroidism, hyperinsulinemia and growth hormone (GH) deficiency. Most cases of GH deficiency are idiopathic, however there are also organic and genetic causes.

Resumen del caso: Five year old male, born by cesarean delivery at 36 weeks, APGAR score 4/6. Birth weight: 2050g, length: 43.5cm. Non-consanguineous parents. Admission to neonatal intensive care in the first 31 days of life because of polymalformative syndrome, hypoglycemia, jaundice, umbilical hernia, polycythemia and gastroesophageal reflux. At 6 months of age, he was sent to metabolic consultation because of his short stature and facial dysmorphism. At physical examination he had a high and large forehead, retrognathia, bulky umbilical hernia and cryptorchidism. Testicular ultrasound showed testis in the inguinal region and was performed orchidopexy. Brain MRI revealed turricefalia (solved later without surgical intervention), and enlargement of the ventricles. Other subsidiary examination revealed normal metabolic study (including glycosaminoglycans and oligosaccharides) and thyroid function. Karyotype was 46XY. The ophthalmological and otorhinolaryngological evaluation were normal. At 23 months of age, the growth velocity was 2.5 cm/year. Clonidine test was performed, with baseline response of 0,4 mg/dl and a maximum response of 0.7 mg/dl. Insulin-like growth factor (IGF-1) was below normal range - 25 mg/dl (N: 50-327). He started GH treatment. Because of his multisystemic involvement, muscle biopsy was performed and showed reduced activity of complex II (38%) of the mitochondrial respiratory chain. Mitochondrial DNA of the muscle was normal. Coenzyme Q10 was started. At

3 ½ years, by recurrent episodes of bradycardia and pallor, was diagnosed sinus node disease (need to put a pacemaker). At to 4 ½ years, we stopped the GH for a month, because we thought it could be a transient deficit and repeated again GH stimulation test with L-DOPA, obtaining a baseline response of 0.2 mg/dl and a maximum response of 0.6 mg/dl, with low IGF-1: 34 mg/dl. Currently, is under GH therapy with growth in the 5th percentile (before less than the 3 th percentile).

Conclusiones/Comentarios: Growth hormone deficiency can be a part of a multisystemic disease and when appears in patients with polymarformative syndrome, we need to performe a muscle biopsy for exclusion of a mitochondrial disease.

P563

Lo que un soplo cardíaco puede esconder

Pilar Espiño Lorenzo, M.^a Ángeles Martínez Fernández, Pilar Crespo Suárez, Javier Vilas González, Vanesa Ojea Jorge, José Freire Bruno
Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra, Pontevedra

Introducción: Los síndromes neurocutáneos son un grupo de entidades condicionadas genéticamente, que afectan a estructuras derivadas del neuroectodermo y cuya expresividad clínica es heterogénea. Su alta incidencia e implicaciones pronósticas hace necesario que el pediatra identifique dichas enfermedades.

Resumen del caso: Recién nacida a término, macrosómica. Glucemias normales y detección 2º día de vida: soplo sistólico II/VI en BEI, sin repercusión hemodinámica ni signos de distrés. Embarazo controlado, parto eutócico, ecografías antenatales acordes y serologías negativas. EKG, ecografía cerebral y renal, rx craneo, EEG y FO: Normales. Ecocardiografía: CIV muscular apical restrictiva y múltiples masas hiperecogénicas, sugestivas de Rabdomiomas cardíacos. Sospecha diagnóstica: Complejo Esclerosis Tuberosa. Estudio genético: se detectó en heterocigosis el cambio c.2837+11dupG en gen TSC2 (significado incierto) y el cambio c.363+2T>C en gen TSC1 (mutación no descrita en la literatura) que podría estar asociada a Esclerosis Tuberosa. Variantes de novo, por no detección en padres, llevándose a cabo el consejo genético. Al 3º mes de vida: máculas hipomelanóticas y en confeti. Al año de edad RMN cerebral: tuberosidades corticales en hemisferios cerebrales. Regresión de rabdomiomas y aparición a los dos años de edad de crisis convulsivas. EEG normal, RNM cerebral: discreto crecimiento de la lesión frontal parasagital derecha. Control de crisis con Ácido Valproico y Oxcarbazepina. Evolución favorable y manejo interdisciplinario.

Conclusiones/Comentarios: El Complejo Esclerosis Tuberosa es una anomalía del desarrollo embrionario, de expresividad variable, alta penetrancia y afectación multisistémica, caracterizada por manchas cutáneas despigmentadas y síntomas relacionados con la presencia de crecimientos celulares benignos, pudiendo ser el

rabdomioma cardíaco el primer signo orientativo de la enfermedad. Herencia autosómica dominante, aunque en dos tercios de los casos se debe a mutaciones espontáneas en los genes TSC1 y TSC2, que codifican las proteínas Hamartina y Tuberina respectivamente, las cuales regulan el crecimiento, migración y proliferación celular a través de la inhibición del mTOR. Identificadas múltiples mutaciones, no se ha descrito hasta el momento en la literatura el cambio c.363+2T>C en gen TSC1. El diagnóstico es clínico, en base a criterios mayores y menores, los cuales tienen valor limitado en menores de dos años, en cuyo caso el estudio genético puede ser útil, al igual que en fetos con historia familiar positiva y para una planificación familiar futura. Tratamiento sintomático, existiendo un nuevo enfoque terapéutico con la aparición de los inhibidores del mTOR, y manejo multidisciplinario.

P564

Osteogénesis imperfecta: estudio descriptivo de casos diagnosticados en nuestra comunidad

Lucía Cueli del Campo, Iosune Alegría Echauri, Estíbaliz Alegría Echauri, Ana García Albalá, M.^a José Lozano de la Torre, Lino Álvarez Granda
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria

Introducción y Objetivos: El diagnóstico clínico de osteogénesis imperfecta (OI) se basa en la fragilidad ósea y la presencia de manifestaciones extraesqueléticas típicas como las escleras azules o la dentinogénesis imperfecta. Sin embargo cuando estas no están presentes y no existen otros miembros familiares afectados, el diagnóstico puede ser complicado. Los objetivos de este estudio son: Análisis de los casos diagnosticados en nuestra comunidad en los últimos 40 años. Clasificación de los casos según tipo de OI, edad de diagnóstico, edad de primera fractura, número de fracturas, presencia de manifestaciones extraarticulares (escleras azules, hiperlaxitud articular, talla baja, sordera o dentinogénesis imperfecta) y tratamiento con bifosfonatos. Revisión de las mutaciones detectadas, tanto de herencia genética como "de novo".

Métodos: Búsqueda de pacientes con diagnóstico de OI (clínico o genético) a través de diferentes bases de datos de nuestro hospital. Revisión retrospectiva de las historias clínicas y de los resultados del estudio genético molecular, en caso de haberse realizado.

Resultados: En los últimos 40 años han sido diagnosticados nueve casos de OI en nuestra comunidad. Siete de ellos (78%) corresponden a OI clásica no deformante (tipo I de Sillence), uno a OI perinatal letal (tipo II) y el restante a OI común variable (tipo IV). La edad media al diagnóstico fue de $1,78 \pm 2,25$ años y la edad de primera fractura $1,67 \pm 1,94$ años. En el momento de realizar el estudio, cuatro pacientes (44%) habían presentado menos de 5 fracturas, tres (33%) entre 5 y 10 y dos (22%) más de 10 fracturas. Respecto a las manifestaciones extraarticulares, la más común fue escleróticas azules (89%), seguida de hiperlaxitud articular (55%) y talla baja (44%). La dentinogénesis imperfecta sólo se confirmó en el caso de mayor gravedad (OI tipo II) y la sordera en

ninguno de ellos, si bien esta suele debutar en edades tardías. Cuatro pacientes reciben bifosfonatos por vía oral y uno ciclos endovenosos. Cuatro pacientes no presentaban antecedentes familiares de la enfermedad. En todos aquellos que se realizó estudio genético, se detectaron diferentes mutaciones puntuales del gen COL1A1.

Conclusiones: La OI es una enfermedad poco frecuente en la que hay que pensar ante un caso de fragilidad ósea, con o sin manifestaciones extraarticulares. En estos casos resulta muy recomendable obtener la confirmación molecular del diagnóstico pese a la gran variabilidad de correlación genotipo-fenotipo.

CASO	Tipo de Sillence	Edad al diagnóstico	Esclerosis	Edad 1ª fractura	Nº fracturas	Hipertrofia articular	Talla	Soneros	O. L.
1	I	1 mes	Azules	1 mes	2	No	Normal	No	No
2	I	RN	Azules	Utero	Múltiples	?	Baja	?	Si
3	II	RN	Azules	5 años	1	Si	Baja	No	No
4	I	5 años	Azul-gris	3 años	5	Si	Normal	No	No
5	I	6 años	Azules	3 años	3	Si	Normal	No	No
6	I	3 años	Azules	Clavícula RN	9	Si	Normal	No	No
7	I	11 meses	Azules	11 meses	7	?	Baja	No	No
8	I	2 años	Normales	Lux. Cadera RN	4	?	Baja	Si?	Si?
9	IV	2 meses	Azules	4 años	Múltiples	Si	Normal	No	No

P565 Osteopetrosis

Mikel Mendizabal Díez, Izaskun Naberan Mardaras, Abel Justo Ranera, Victoria Díez Bayona, Joaquín Esparza Estauñ, Javier Molina Garicano

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción: La osteopetrosis maligna es una enfermedad rara con una incidencia de 1/200.000 recién nacidos vivos. Es una rara displasia ósea que se caracteriza por un aumento progresivo de la densidad ósea por alteración en la función de los osteoclastos. Se caracteriza por alteraciones óseas, hematológicas y disfunción de pares craneales por compresión de los orificios de los nervios craneales. El diagnóstico es clínico y radiológicos. La evolución natural es la defunción

Resumen del caso: Lactante de 6 meses y medio que acude al servicio de urgencias derivada del centro de salud por haberse detectado en la revisión una palidez cutánea con hepatoesplenomegalia y sensación de enfermedad. Se realiza analítica general que pone de manifiesto una anemia y trombopenia importante por lo que ingresa para estudio. En la exploración física destaca un aceptable estado general con palidez de piel junto con frente prominente con acabalgamiento de hueso frontal, e intensa hepatoesplenomegalia. La analítica repetida confirma anemia y trombopenia. Se realiza radiología de cráneo y tórax que impresionan de hueso muy blanco. Se realizan aspirado de medula ósea y biopsia ósea, siendo el informe de

medula normal sin infiltración blástica con aumento de osteoblastos. Se realiza estudio radiológico de todo el esqueleto, siendo las imágenes compatibles con osteopetrosis y la analítica complementaria con estudio de serologías que son negativas. En sangre periférica destacan células inmaduras sin apreciarse células leucémicas. No hay antecedentes familiares destacables, siendo la hermana mayor sana. Se realiza estudio genético que en el que se identifica mutación en heterocigosis de p. Q126X en la posición 376 (c.376C>T) del exón 4 del gen. Se confirma Osteopetrosis Maligna en su forma autosómica recesiva. El estudio a los padres muestra en ambos la misma alteración genética. Se realiza resonancia magnética que muestra moderada hidrocefalia que afecta a tercer ventrículo y ventrículos laterales con signos de edema transependimario a nivel frontal, y potenciales auditivos y visuales que son normales. Actualmente la paciente ha sido sometida a un trasplante alogénico idéntico no emparentado

Conclusiones/Comentarios: La osteopetrosis maligna es una enfermedad rara con una incidencia de 1/200.000 recién nacidos vivos. Destacar la importancia del diagnóstico precoz debido a las elevadas tasas de secuelas y mortalidad. Ante la ausencia de tratamiento curativo el trasplante de progenitores hematopoyéticos puede salvar la vida.

P566

Recién nacido con asimetría facial al llanto y alteraciones vertebrales y cardíacas de diagnóstico tardío, ¿se deben realizar estudios complementarios al nacimiento?

Laura Cuesta Herraiz, M.^a Adelaida Cardona Barberan, Eva Rollan Serrano, Nuria Molinero González, Laura Company Ardila, Josep Merce Gratacos

Hospital Verge de la Cinta de Tortosa, Tarragona

Introducción: La asimetría facial con el llanto esta causada por la hipoplasia o agenesia congénita del músculo depresor del ángulo de la boca. Esta anomalía menor se ha asociado con otras anomalías congénitas, sobre todo defectos cardíacos: Síndrome cardiorfacial de Cayler.

Resumen del caso: Recién nacida que ingresa en Unidad Neonatal por bajo peso para edad gestacional (38SG, 2255gr). A la exploración destaca desviación de la comisura bucal hacia la izquierda al llorar. No presenta otras dismorfias y el resto de la exploración física es totalmente normal. La madre refiere que su hermano presenta también dicha asimetría. Permanece monitorizada sin incidencias, siendo dada de alta a los 5 días. Reingresa en la planta de pediatría a los 29 días de vida con diagnóstico de bronquiolitis. En radiografía de control realizada por empeoramiento clínico se objetiva malformación vertebral-costal en D7-D8 (hemivertebra + costilla bifida), así como cardiomegalia. En ecocardiografía: comunicación interventricular subaórtica de 6,4 mm.

Conclusiones/Comentarios: La hipoplasia o agenesia congénita del músculo depresor del ángulo de la boca afecta

al 0.6-0.8% de los recién nacidos vivos. El diagnóstico diferencial se debe realizar siempre con la parálisis facial periférica y central. En un 5-20% de los casos se asocia a otras anomalías congénitas: cardiovasculares, musculoesqueléticas, pulmonares, digestivas, genitourinarias, neurológicas, neuroblastoma y anomalías faciales menores, formando parte de algunos síndromes (Cayler, Di George, VACTERL, velocardiocéfalo...). El origen puede ser mecánico, embriopático (asociado a otras malformaciones) y familiar. La tendencia actual según la bibliografía revisada es realizar pruebas complementarias sólo ante la presencia de sintomatología asociada, siendo suficiente una cuidadosa exploración clínica ante un neonato con asimetría al llanto. En nuestro paciente, la normalidad de la exploración física y el antecedente familiar de asimetría al llanto, nos sugirió anomalía congénita menor de posible origen hereditario, por lo que no se realizaron estudios complementarios. Tras lo expuesto, y considerando que las cardiopatías son 15 veces más frecuentes en estos pacientes que en la población normal, y que además se acompañan de importante morbi-mortalidad, creemos conveniente la realización de pruebas mínimamente invasivas (rx torax, ecocardiografía,...), para ampliar estudio.

P567

Síndrome 18 p-. Presentación de dos casos clínicos

Pedro Nicolás González Flores, Ana Almansa García, Carmen M.^a González Álvarez, Rosa Salinas Guirao, M.^a Isabel Nuñez López, Nelson Contreras Corletto
Hospital Rafael Méndez, Murcia

Introducción y Objetivos: el "síndrome 18 p-" es una alteración cromosómica debida a la deleción total o parcial del brazo corto del cromosoma 18. Suele diagnosticarse en periodo neonatal o en la infancia. Característicamente presentan: talla baja, cara redonda, filtrum corto, ptosis palpebral, orejas grandes y desplegadas y retraso psicomotor de leve/moderado.

Métodos: presentamos dos casos de monosomía 18p, de dos niñas seguidas en la consulta de Endocrinología Pediátrica de nuestro hospital.

Resultados: CASO 1: niña de 7 años remitida por talla baja desde los 2 años con empeoramiento progresivo. Antecedentes familiares: padres sanos con talla normal. Antecedentes personales: prematuridad (35+5 semanas), con peso adecuado 2640gr (p68). Ingreso a los 15 días por cianosis facial. Ecografía transfontanelar y estudio cardiológico normal. Varios ingresos por bronquitis (10, 18 meses y 2 años). Enfermedades previas: asma persistente moderado, celiaquía, retraso psicomotor leve. Tímida y retraída E.F: peso 16.6 kg (p4), talla 108 cm (p<1 -3,23 DE), PC 49 cm (p3-10), VC 6 cm/año (p71). Macrocefalia relativa, frente olímpica, hipertelorismo, retrognatia, boca grande, dientes separados. Cuello corto. Mínima areola mamaria. Tanner 1. Resto normal. E. complementarios: EO retrasada 4 años. Hormonas tiroideas normales. IGF1 104 ng/ml, BP3 3192 ng/ml. Test clonidina: GH 5.99; 90 min 2.21 ng/ml. Cariotipo: 46 XX, Sd. X Frágil y 22q11 normales. Estudio genético deleción 18 p. CASO 2: RN

niña pretérmino (35+5 semanas), bajo peso 1290gr (p<1 -3.12DE), 2º gemelar, ingreso por CIR y sospecha de ventriculomegalia en ecografía prenatal. AP: embarazo gemelar, bicorial, biamniótico esporádico, discordancia entre ambos gemelos desde semana 12. Semana 21 se detecta hidrocefalia (VL), serologías maternas normales. E.F: megacefalia, diastasis sagital, FANT 2,5x2,5 sin distorsiones. Catarata polar OI. Resto normal. Ecografía transfontanelar: agenesia cuerpo calloso. Dilatación ventrículos laterales. Tratamiento con punciones evacuadoras en 2 ocasiones. Colestasis a las tres semanas de vida, autolimitada, ecografía abdominal normal. Trombopenia transitoria (1ª semana de vida). Estudio citogenético-molecular 10 días de vida: deleción terminal cromosoma 18, de novo. Actualmente: 5 años, retraso psicomotor leve, talla baja (p<1 -3.37DE) sin déficit GH. Fenotipo: pequeña armónica, frente olímpica, boca en "V" invertida.

Conclusiones: con nuestra comunicación queremos recordar este posible diagnóstico en niños que compartan alguna de estas características. Y reseñar la gran variabilidad clínica y distintos grados de afectación. Un manejo temprano con una reeducación del lenguaje puede contribuir a mejorar la evolución, a pesar de no contar con un tratamiento específico.

P568

Síndrome de griscelli tipo 2

Marta Villacampa Muñoz, Kilian Arias Saez, Elia Domech Marsal, M.^a Méndez Hernández, Clara Rodríguez Caruncho, M.^a Teresa Fernández Figueras
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona

Introducción: El síndrome de Griscelli tipo 2 (GS2) es una rara enfermedad genética autosómica recesiva debida a la mutación del gen RAB27A. Clínicamente, se caracteriza por albinismo parcial asociado a inmunodeficiencia debida a la alteración de la degranulación linfocitaria.

Resumen del caso: Presentamos el caso clínico de una niña de 4 años, segunda hija (hermano de 6 años y hermana de 3 meses) de padres de origen marroquí, no consanguíneos. Desarrollo psicomotor correcto y sin antecedentes personales ni familiares relevantes. Presenta fiebre, cefalea y estrabismo endotrópico bilateral de una semana de evolución. En la exploración física destaca hipopigmentación con pelo plateado, hepatomegalia leve, movimientos estereotipados de lengua y manos, rigidez de nuca y parálisis del VI par craneal bilateral. Las exploraciones complementarias muestran una leucopenia $3.2 \times 10^9/L$ con neutropenia (neutrófilos totales 41%), plaquetopenia $125 \times 10^9/L$ y una pleocitosis linfomonocitaria, hipoglucorraquia y proteinorraquia elevada en LCR. El fondo de ojo revela un papiledema bilateral y en la RM se observa una inflamación leptomeníngea difusa supra e infratentorial. Se descarta patología infecciosa. La biopsia de piel y el examen del pelo al microscopio óptico confirmaron el albinismo parcial, por lo que se realizaron estudios de función inmunitaria que resultaron alterados (CD25 elevado y ausencia de degranulación de células NK). Se descarta síndrome de Chediak-Higashi al no pre-

sentar gránulos gigantes en los leucocitos de sangre periférica ni de médula ósea. Ante la sospecha de GS2 se cursó estudio genético que confirmó la mutación de RA-B27A. Dado el desarrollo de HLH se inició tratamiento quimioterápico según protocolo, presentando a las 36 h un status convulsivo, precisando traslado a la UCI-P en la que, actualmente, pese a continuar con el tratamiento quimioterápico, presenta un importante deterioro tanto de la clínica neurológica como de la RM. Dado que la hermana menor presentaba, al igual que la paciente, albinismo parcial, se realizó el estudio genético, confirmando la mutación del mismo gen, por lo que se está actualmente en proceso de búsqueda de donante de médula ósea compatible.

Conclusiones/Comentarios: En conclusión, el GS2 es un grave síndrome en el que el trasplante de médula ósea es el único tratamiento curativo existente. La clave diagnóstica reside en características clínicas típicas, especialmente el pelo plateado, asociado a inmunodeficiencia. El diagnóstico diferencial debe incluir el síndrome de Chediak-Higashi. Métodos diagnósticos sencillos, como la observación del pelo al microscopio óptico y un frotis en sangre periférica, pueden ayudar a diferenciar estas dos entidades.

P569

Trisomía parcial del brazo corto del cromosoma 9

Antonio Hedrera Fernández, Beatriz Salamanca Zarzuela, Ramón Cancho Candela, Manuel Martín Parra, Rubén Iglesias García, Fernando Centeno Malfaz
Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

Introducción: La trisomía parcial del brazo corto del cromosoma 9 [ORPHA262767] es la cuarta trisomía autosómica más prevalente, sólo precedida por las trisomías 21, 13 y 18. Desde su descripción en 1970 por Rethoré se han referido más de 200 casos a nivel mundial, aunque en la bibliografía médica española sólo constan diez casos.

Resumen del caso: Neonato mujer, sin antecedentes familiares de interés, diagnosticada en período neonatal de rodilla laxa con anteversión femoral, pies dismórficos y displasia de caderas. En seguimiento se objetivan otras dismorfias progresivamente más aparentes como dismorfia facial con hipertelorismo, fontanela amplia, hendiduras palpebrales orientadas hacia abajo, boca triangular en V invertida con labio inferior fino, y manos pequeñas y cortas, metatarso derecho abducto y pie izquierdo valgo. Este cuadro junto a cierto retraso leve/moderado en motricidad gruesa, motiva la solicitud de estudio genético, con cariotipo 46 XX der(14). El material genético suplementario situado en el cromosoma 14 se identifica mediante arrays de hibridación genómica comparada como 9p24.3p11.2 y Xp22.31, de modo que existe una trisomía segmentaria de la mayor parte del brazo corto del cromosoma 9 (45Mb, aproximadamente 120 genes), origen del cuadro descrito, y una trisomía segmentaria intersticial pequeña del cromosoma X (113 Kb, 4 exones del gen KAL1), sin significación clínica aparente. Ecocardiografía

sin hallazgos. La paciente ha mostrado de forma progresiva hipermetropía y astigmatismo con estrabismo divergente, junto a retraso de lenguaje expresivo, sin aparente déficit cognitivo a los tres años y dos meses.

Conclusiones/Comentarios: La trisomía parcial del brazo corto del cromosoma 9 se caracteriza clínicamente por malformaciones craneofaciales (frente amplia, microftalmía, pabellones auriculares de implantación baja, nariz bulbosa, filtrum corto y boca en V invertida) y esqueléticas, defectos cardíacos en el 60% de los casos y retraso psicomotor variable. Ante la sospecha clínica debe realizarse diagnóstico genético. Este caso es también ilustrativo de la utilidad de los arrays tanto en la sospecha clínica de cromosopatía como en la aclaración del diagnóstico tras la comprobación de alteraciones citogenéticas que pueden no ser de fácil diagnóstico específico con cariotipo convencional.

P570

Voz nasal en madre e hija. Signo guía en el diagnóstico de un síndrome de delección 22q11.2 heredado

Deyanira García-Navas Núñez, Amparo López Lafuente, Antonio Polo Antúnez, Ignacio Arroyo Carrera, Dolores Peña Martín, M.^a José Lavilla
Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Introducción: La delección 22q11.2 incluye varios síndromes de expresividad variable, que comparten un espectro clínico y un fenotipo superponible. Su frecuencia es de 1: 4000 recién nacidos vivos. El 90% son mutaciones de novo y un 10% presentan herencia autosómica dominante de penetrancia incompleta. Las principales características clínicas son cardiopatías congénitas, anomalías palatinas, deficiencias inmunes, trastornos del aprendizaje y fenotipo peculiar. Requieren una atención y seguimiento multidisciplinario, prevención de las complicaciones secundarias y consejo genético.

Resumen del caso: Niña de 4 años remitida desde Otorrinolaringología por retraso del lenguaje. Antecedentes Personales: Embarazo, parto y período neonatal normal. PRN 2440gr. TRN 51cm. DPM normal excepto retraso del lenguaje. En seguimiento por ORL por Otitis de repetición, hipoacusia transmisiva moderada bilateral e insuficiencia velopalatina; por Cardiología por Comunicación Interauricular desde el año de edad. Ingresos: Bronquiolitis VRS positivo a los 4 meses, bronquitis aguda a los 6 meses, drenaje transtimpánico y adenoidectomía a los 12 meses y Púrpura Trombocitopénica Idiopática a los 3 años. Refiere la madre alteración en la deglución de líquidos ocasionalmente y malos resultados escolares. Antecedentes Familiares: madre presentó retraso del lenguaje y tiene la voz engolada o nasal, otitis media crónica bilateral e hipoacusia transmisiva leve; Trombopenia por AI-NEs; Psoriasis. Padre y hermano de 6 años, sanos. Exploración física: peso P3-10, talla <P3, perímetro cefálico P75-90. Hipertelorismo, raíz nasal ancha, implantación baja de orejas, voz nasal con disglisias. Soplo sistólico I-II/VI en borde paraesternal izquierdo. Pruebas complementarias: Analítica completa normal. Déficit de IgA. Re-

sonancia cerebral normal. Estudio genético orientado: microdelección 22q11.2 de 2.5 Mb. Diagnóstico: Síndrome Velocardiofacial por delección 22q11.2. Revisión historia materna: Hipocalcemia esporádica leve. Trombopenia posiblemente autoinmune. Pendiente estudio inmunológico y test genético materno.

Conclusiones/Comentarios: La expresión variable de esta mutación da lugar a un infradiagnóstico y a que algunos adultos sean diagnosticados a partir de sus hijos. La insuficiencia velopalatina aparece en el 27% de los afectados y es el signo guía que llevo al diagnóstico. La Púrpura Trombocitopénica Idiopática es 200 veces más frecuente en este síndrome y debemos pensar en él ante otros hallazgos sugestivos coexistentes.

HEMATOLOGÍA

P571

Accidente cerebrovascular en lactante con déficit de proteína S

Raquel González Villén, Gloria Viedma Chamorro, Ana Belén López García, Concepción Sierra Córcoles, Jesús de la Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: Las características clínicas del ictus isquémico son distintas en la infancia. La forma de presentación es muy variada, lo que dificulta el diagnóstico precoz. Los factores etiológicos son también diferentes. Generalmente los ictus se presentan con un cuadro brusco de déficit neurológico habitualmente focal, pero puede ser de presentación atípica, sobre todo si son ictus de menor tamaño. El diagnóstico diferencial es muy amplio, los más frecuentes son la migraña con aura prolongada y la parálisis de Todd.

Resumen del caso: Lactante de 8 meses derivada por su pediatra porque la madre nota desde hace 2 días irritabilidad con desviación de la comisura bucal hacia el lado izquierdo desde hacía 24 horas y desde hace unas horas, pérdida de fuerza de extremidad superior derecha. Afebril. Cursando catarro de vías altas. A. Personales y familiares sin interés. Exploración física, destaca menor movilidad de parte proximal de extremidad superior derecha, resto de extremidades normales. Desviación de la comisura bucal hacia el lado izquierdo. Resto normal. Pruebas complementarias: -Hemograma y bioquímica completa normal. -Estudio de coagulación: normal. Dímero D 2,mg/l. -TAC craneal: lesión hipodensa a nivel de ganglios basales izquierdos (cabeza de núcleo caudado) compatible con lesión isquémica. -RM cerebral: hiperseñal (en T2 y flair) de un cm de diámetro, lineal, en brazo posterior de la capsula interna izquierda en contacto con el pálido, sugerente de lesión isquémica. -EEG y EMG-ENG facial: normal. -ECG normal. Ecocardiografía: foramen oval permeable de 3mm. -Estudio Doppler de miembros inferiores: normal. -Estudio de trombofilia: déficit de proteína S (45,9%). Ante el diagnóstico de ACV isquémico, se inicia tratamiento con heparina de bajo peso molecular durante 3 meses, actualmente en tratamiento con dicumarínicos (acenocumarol). Evolución funcional motora buena con rehabilitación.

Conclusiones/Comentarios: En cualquier niño que presente una clínica neurológica de inicio brusco, sobre todo si es focal, debe considerarse la existencia de un ictus, y se debe aplicar lo antes posible una serie de actuaciones urgentes. Los trastornos de coagulación como la deficiencia de proteína C, de proteína S y de antitrombina III, y las mutaciones del factor V de Leiden o de la protrombina (20210A) se han observado hasta en la tercera parte de los casos, así como títulos elevados de anticuerpos anti-

fosfolípido en el 25% de pacientes con un primer ictus isquémico.

P572

Anemia de Blackfan-Diamond: presentación de un caso

Raquel González Villén, Ana Belén López García, Irene Peláez Pleguezuelos, Gabriela Martínez Moya, Marta de Toro Codes, Jesús de la Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: La anemia de Blackfan-Diamond (ABD), también denominada eritroblastopenia congénita, es una anemia asociada a otras malformaciones que tiene una presentación típica en la primera infancia. La mitad de los pacientes de ABD presentan baja estatura y anomalías congénitas, las más frecuentes la craneofacial, urogenitales y de los pulgares. Herencia autosómica dominante con penetrancia variable. Se han identificado mutaciones causantes de la enfermedad, que implican genes que codifican para proteínas ribosómicas o de la subunidad pequeña (RPS7, RPS17, RPS19, RPS24) o grande (RPL5, RPL11, RPL35A) del ribosoma.

Resumen del caso: Niña de 21 meses derivada de Hospital Comarcal para estudio de anemia severa con rasgos dismórficos. Antecedentes personales: Embarazo normal. Parto inducido por crecimiento intrauterino retardado. Displasia de caderas. Fenotipo similar al Turner con cariotipo de alta resolución normal. Fenotipo con inclinación de ojos antimongoloides, cuello corto y ancho. Talla baja patológica. Microretrognatia leve e implantación baja del pulgar. El estudio complementario mostró hemograma: Hb 4,6gr/dl. VCM 93,5fL, reticulocitos 1,02%, serie blanca y plaquetas normales. Ecografía abdominal: esplenomegalia y hepatomegalia con ecogenicidad homogénea con bazo accesorio, con controles posteriores normales. Durante su estancia en planta, precisó dos transfusiones de concentrado de hematíes, mejorando las cifras de hemoglobina. Se objetivó una anemia macrocítica hiporregenerativa. Estudio hormonal normal. Estudio genético de síndrome de Noonan negativo (gen K-RAS, SOS1, RAF1). Estudio de médula ósea: compatible con eritroblastopenia, por lo que se remite a laboratorio de referencia para estudio de fragilidad cromosómica, que fue normal y una muestra de aspirado y biopsia de médula ósea, donde se confirma la aplasia de la serie roja. Cariotipo de médula ósea normal. Control de hemograma tras las transfusiones, a los 4 días: Hb 11,3g/dl, VCM 98,3fL. Estudio genético de la mutación RPS19, presente en el 25% de los pacientes con ABD, negativo. En los tres años posteriores ha sufrido recaídas que han precisado 3 transfusiones e ingresos hospitalarios. Actualmente está en tratamiento con corticoides orales a dosis bajas con buena respuesta y sin complicaciones.

Conclusiones/Comentarios: -El diagnóstico diferencial incluye eritroblastopenia transitoria, infección por parvovirus B19, crisis aplásicas en el curso de una anemia hemolítica, anemia asociada a patología renal y leucemia aguda. -El asesoramiento genético y diagnóstico prenatal son complicados por la variabilidad en la expresión clínica y que solo el 40-45% de los pacientes tienen una mutación identificada. - Los principales enfoques terapéuticos son transfusiones y corticosteroides. Se puede considerar el trasplante alogénico de médula ósea en corticorresistentes.

P573

Anemia macrocítica en una adolescente. ¿Qué pensar sobre ello?

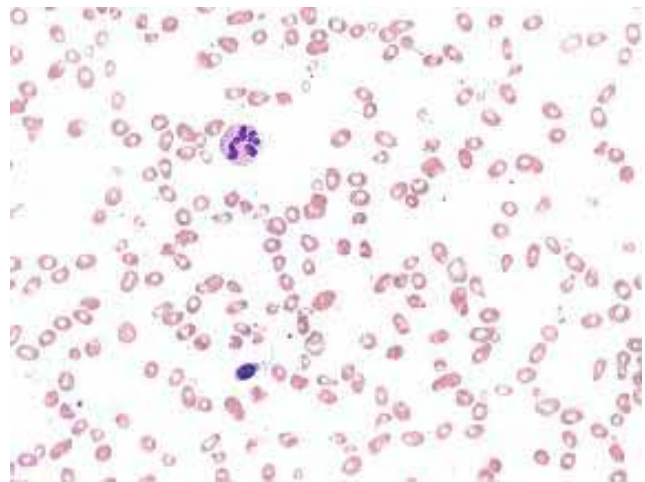
Catarina Valpaços, Raquel Oliveira, Idalina Maciel, Isabel Martinho

Hospital Santa Luzia, Portugal

Introducción: La anemia macrocítica es, en más de 95% de los casos, resultado de la carencia de ácido fólico o vitamina B12 (vitB12). Estos nutrientes, esenciales para una normal hematopoyesis, no son producidos por el organismo, siendo fundamental una ingestión adecuada y una absorción normal de los mismos, para prevenir secuelas potencialmente irreversibles. La descripción de este caso tiene por objetivo alertar para la necesidad de un aporte suplementario parenteral vitalicio con vitB12, en los casos de resección quirúrgica del íleo.

Resumen del caso: Adolescente de 15 años, del sexo femenino, conducida a las urgencias con un cuadro de 3 semanas de evolución de astenia y anorexia intensas, agravadas en los últimos 3 días por gastroenteritis. Mediante observación, tenía cansancio fácil, palidez e ictericia de la piel y mucosas, soplo sistólico a auscultación y abdomen sin organomegalias, con cicatriz perpendicular a la línea alba. Analíticamente presentaba anemia grave (Hb-5,5g/dL, MCV-105,5fL), leucopenia, trombocitopenia, aumento de las bilirrubinas total y directa y de la deshidrogenasa láctica. Tenía niveles séricos de ácido fólico de 12,2ng/mL y de la vitB12 de 100,0pg/mL. Frotis de sangre periférica enseñando macroovalocitos y neutrófilos hipersegmentados. Joven con bajo aprovechamiento escolar y sin vigilancia médica regular. Familia residente en casa centenaria con canalización original y saneamiento para fosa. Consumo de agua de pozo, sin control analítico. Se destacan en sus antecedentes patológicos, prematura de 27 semanas, internada hasta a los 4 meses de vida en una unidad de cuidados intensivos, a causa de prematuridad, enfermedad de membrana hialina y enterocolitis necrotizante. Aunque hayan sido estudiadas y excluidas otras causas que justificasen esta anemia (incluso infecciosas y cancerígenas), la copia del relato quirúrgico, que mencionaba remoción de la porción terminal del íleo, asociada al valor sérico bajo de vitB12, orientó el abordaje, siendo iniciado terapéutica con vitB12 intramuscular, con mejoría clínica y analítica, tras una semana.

Conclusiones/Comentarios: La prueba terapéutica positiva, encuadrada en su historia personal, son compatibles con el diagnóstico de anemia macrocítica por la malabsorción de vitB12. La afectación de los restantes linajes surgió como consecuencia de la hematopoyesis ineficaz. A pesar de se tratar de una situación clínica de fácil resolución, la privación prolongada de la vitB12, cofactor enzimático envuelto en la síntesis de ADN, podrá haber provocado secuelas neurológicas irreversibles, responsables por el bajo rendimiento escolar. La resección de la porción terminal del íleo, local preferencial de la absorción de la vitB12, implica obligatoriamente su reposición parenteral vitalicia.



P574

Debut de una artritis idiopática juvenil

Luna Gómez Saiz, Juan Valencia Ramos, Esther Hernández Frutos, Patricia Parejo Díaz, Raquel Portugal Rodríguez, Israel Arribas Montero

Hospital Universitario Burgos, Burgos

Introducción: El síndrome hemofagocítico se caracteriza por una activación y proliferación incontrolada de histiocitos y linfocitos T de morfología normal, produciendo un estado de hipercitocinemia. Se estima que presenta una incidencia de 1/100000. La mortalidad puede alcanzar hasta el 60%, muchas veces reconocido en fases avanzadas de la enfermedad, por lo que es muy importante su diagnóstico precoz.

Resumen del caso: Lactante varón de 12 meses que presenta fiebre de 7 días de evolución, vómitos y deposiciones blandas de 4 días de evolución, exantema micropapular generalizado e irritabilidad. Antecedentes personales: ventrículo derecho de doble salida con comunicación interventricular subaórtica intervenido hace 4 meses. Exploración física: afectación del estado general, exantema maculopapular generalizado, soplo sistólico II-III/VI, hepatomegalia de 2cm y gran irritabilidad. Pruebas complementarias: analítica con PCR 273 mg/dl y PCT 9,2 ng/ml. Cultivos (hemocultivo, urocultivo, coprocultivo y cultivo LCR) negativos. Serologías negativas. Ecocardiograma sin hallazgos de endocarditis. Ecografía de caderas: mínima colección a nivel de cadera izquierda. Exten-

sión de sangre periférica y punción-aspiración de médula ósea sin hallazgos patológicos. Durante su ingreso hospitalario se inicia tratamiento con cefotaxima, persistiendo la fiebre y la irritabilidad y presentando en la exploración física aumento de la hepatomegalia y aparición de esplenomegalia. Se realiza analítica completa donde se observa bicitopenia (82 mil/mmc plaquetas y hemoglobina 7,2 gr/dl), fibrinógeno 120 mg/dl, ferritina 6141 ng/ml, LDH 1139 U/l y receptor soluble IL-2 >8400 pg/ml. Ante el diagnóstico de síndrome hemofagocítico se inicia tratamiento según protocolo HLH-2004, presentando una mejoría tanto clínica como analítica. Tras finalización del tratamiento reaparece la fiebre con aumento de la hepatoesplenomegalia y nuevo ascenso de ferritina, presentando en la exploración física rechazo de la bipedestación y postura en flexión de las caderas siendo diagnosticado de artritis idiopática juvenil.

Conclusiones/Comentarios: El síndrome hemofagocítico es una complicación rara de las enfermedades inflamatorias sistémicas en niños. Generalmente aparece en las fases tempranas de la enfermedad, pudiendo incluso ser su manifestación inicial. Es muy importante el diagnóstico y el tratamiento precoz debido su curso clínico potencialmente fulminante.

P575

Diagnóstico diferencial de trombocitosis primaria en la edad pediátrica

Manuel Muñoz García, Raquel González Villén, Ana Isabel González Espín, Irene Peláez Pleguezuelos, Juan Salvador Vilchez Pérez, Jesús de la Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: Trombocitosis un trastorno sanguíneo caracterizado por incremento del número de plaquetas, rango aceptado como normal es 150-450,000. Es hallazgo con frecuencia casual y la causa más frecuente es trombocitosis secundaria o reactiva, a infecciones, anemia ferropénica y enfermedades inflamatorias crónicas. Trombocitosis primaria puede ser familiar o clonal. Esta última puede ser Trombocitosis esencial, un diagnóstico por exclusión. Trombocitosis esencial es raro en edad Pediátrica ya que aparece a partir de la segunda década de vida, más de dos tercios de pacientes suelen tener trombocitosis extrema y se asocia un 50% a esplenomegalia. Presentamos dos casos clínicos de trombocitosis primaria en edad pediátrica con diferente etiología

Resumen del caso: CASO 1: Niña de 9 años ingresa para estudio de trombocitosis. Consulta por epigastralgia de un mes de evolución, en analítica trombocitosis de 2.597.000 plaquetas. -Pruebas complementarias: 1-Hemograma: 2.597.000 plaquetas. 2-Frotis de sangre periférica: neutrófilos 57%, mielocitos 5%, monocitos 5%, no blastos y trombocitosis, plaquetas tamaño y morfología normal. 3-Biopsia de médula ósea: hiperplasia medular, predominio de serie mieloide sin fibrosis, sugestivos de Síndrome Mieloproliferativo crónico incipiente. 4-Aspirado de médula ósea: 45 X,-X, t(9,22)(q34,q11.2) en 19 metafases y 45X,-X en una metafase. Mutación JAK 2 negativa. 5-Ca-

riotipo en sangre periférica: 46XX normal 6-Estudio en sangre periférica: BCR/ABL en SP por PCR positivo con OR del 20%. Serologías negativas. Coagulación normal -Evolución: diagnóstico de Leucemia Mieloide Crónica inicia tratamiento con Imatinib sin presentar efectos secundarios significativos. CASO 2: Niño de 11 años con trombocitosis de 2.020.000 y como única clínica presenta cefalea -Pruebas complementarias: 1-Hemograma: 2.020.000 plaquetas. 2-Frotis de sangre periférica: no blastos. Megacariocitos poli e hiperlobulados. Serie mieloide y eritroide normal 3-Ecografía abdominal: esplenomegalia 4-Biopsia de médula ósea: hiperplasia megacariocítica marcada 5-Aspirado de médula ósea: Cariotipo: 46XY normal. Mutación JAK 2 negativa. BCR/ABL negativo. Mutación MPL negativa. 6-Estudio en sangre periférica: Mutación JAK 2 negativa. BCR/ABL negativo. Mutación MPL negativa. Serologías negativas. Estudio de coagulación y trombofilia normal -Evolución: diagnóstico de Trombocitosis Esencial inicia tratamiento con AAS e Hidroxiurea con buena tolerancia

Conclusiones/Comentarios: - La causa más frecuente de trombocitosis en edad pediátrica es trombocitosis reactiva, ante un número elevado de plaquetas de forma persistente hay que descartar otras causas. -Se debe sospechar trombocitosis primaria ante un recuento de plaquetas extrema >1.000.000/mm³ de forma persistente. -En estos casos se debe derivar a estos pacientes al hospital para iniciar un diagnóstico etiológico y tratamiento dirigido para disminuir riesgo de trombosis y sangrado

P576

Dificultad del manejo de pacientes con anemia hemolítica autoinmune

Rubén Blanco Pérez, Áurea Cervera Bravo, Sara Valde-rama Arnay, Irene Hurtado Muñoz, Lidia Brea Prieto, Ainhoa Martín Arévalo
Hospital Universitario de Móstoles, Madrid

Introducción: La anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos calientes es una enfermedad hematológica poco frecuente que se caracteriza por la presencia de palidez, subictericia, taquicardia, hipotensión y orinas oscuras. Analíticamente presenta anemia normocítica con reticulocitosis, hiperbilirrubinemia no conjugada, disminución de la haptoglobina y elevación de la LDH.

Resumen del caso: Paciente varón nigeriano portador de rasgo falciforme de 3 años de edad que acude a urgencias de un hospital secundario por fiebre de 8 días de máximo 40°C que cede con paracetamol. Refiere orinas marrónáceas hace una semana con vómitos biliosos los días previos. Exploración física: mal estado general, palidez mucocutánea, ictericia conjuntival, hipotonía, mala perfusión e hipotensión arterial. Pruebas complementarias: hemograma (hemoglobina 2,3 g/dl, hematocrito 7,1%, reticulocitos 4,32%, Coombs directo Ig G++), gaseometría venosa (pH 7,25; pCO₂ 43,1 mmHg; HCO₃ 17,6 mmol/l; BEb -8,4 mmol/l), bioquímica (glucosa 180 mg/dl; bilirrubina total 6,17 mg/dl; LDH 551 U/l), coagulación, radiografía de tórax, abdomen, TAC craneal y eco-

cardiograma normal. Por hipotensión se expande con suero salino con mejoría de la tensión, se canaliza vía central femoral con deterioro del nivel de consciencia, se intuba y se traslada a la UCI de un hospital terciario. Durante el ingreso desarrolla cuadro de hiperhemólisis pasando de necesitar transfusiones 1 vez al día hasta 2 -3 veces al día con hemoglobina de 3,5 g/dl y aumento de LDH hasta un máximo de 1500 U/l, comienza tratamiento con corticoides 2 mg/kg/día posteriormente 3 mg/kg/día, ante la falta de respuesta se añaden megadosis de corticoides 25 mg/kg/día y finalmente 2 dosis de inmunoglobulinas endovenosas 1 g/kg/día. Tras la mejoría del cuadro se traslada al hospital de procedencia. En nuestro hospital se solicita genotipo eritrocitario al Centro Regional de Transfusión encontrando una variante U positiva homocigota (S/s-) presente en < 1% de la población, aunque no se encontraron ya anticuerpos anti-U.

Conclusiones/Comentarios: La anemia hemolítica autoinmune en pacientes de raza negra puede entrañar una mayor dificultad en la transfusión por la presencia de antígenos eritrocitarios poco frecuentes. Siempre que la cifra de hemoglobina lo permita se debería obtener una muestra antes de transfundir para estudio del fenotipo y si no se puede, realizar genotipo. En el futuro se recomienda el empleo para transfusión de sangre U negativa o autotransfusión en este paciente

P577

Drepanocitosis: la importancia del screening neonatal

Iris Collazo Vallduriola, Sonia Amoretti Cubero, Víctor Sanmartín Sánchez, Ana Cabot Dalmau, Celia Hornos Velázquez, Rosario Díez Martín
Hospital de Mataró, Barcelona

Introducción: La drepanocitosis se ha convertido en una enfermedad crónica prevalente en nuestra área en las últimas décadas debido a la inmigración. A menudo los niños afectados de esta patología presentan una mala calidad de vida debido a las complicaciones agudas de la enfermedad, que en ocasiones pueden ser severas y requerir hospitalización.

Resumen del caso: Niña de 2 años originaria de Colombia que consulta por afectación del estado general en el contexto de bronquitis en tratamiento. Refiere también dolor en mano derecha tras golpearse con una puerta. Como antecedentes patológicos destacan múltiples cuadros de dolor abdominal sin filiar y un ingreso en su país de origen por un episodio catalogado de condritis esternoclavicular. En la exploración física se evidencia afectación del estado general y dolor a la palpación de muñeca derecha sin signos inflamatorios, crepitación ni limitación de la movilidad. Presenta auscultación respiratoria y exploración abdominal normales. Se decide ingreso para control evolutivo, persistiendo afectación del estado general y dolor que localiza en ambos antebrazos y muñecas con discreta tumefacción de los primeros. Se realiza gammagrafía ósea, que descarta foco de osteomielitis pero muestra múltiples infartos esplénicos. Se revisa hemograma, observando cuerpos de Howell-Jolly, dianocitos, eritroblas-

tos, drepanocitos y anisopoiquilocitosis, y se realiza cromatografía de hemoglobinas, que confirma la sospechada drepanocitosis homocigota SS. Dado la presencia de picos febriles y leucocitosis, se instaura tratamiento con ceftriaxona, presentando mejoría progresiva del dolor y la tumefacción humeral. Es alta a los 7 días de ingreso con tratamiento con penicilina y ácido fólico.

Conclusiones/Comentarios: La enfermedad de células falciformes es una patología que a menudo requiere hospitalización debido a sus frecuentes complicaciones. En un estudio realizado en el área de atención de nuestro centro se observa una prevalencia de ingresos similar a la descrita en estudios previos, destacando que la cohorte está formada íntegramente por pacientes de ascendencia africana, siendo el caso descrito el primero reportado en nuestro centro en una niña de origen suramericano. El diagnóstico y el tratamiento preventivo precoz son elementos cruciales para minimizar la morbi-mortalidad de la drepanocitosis, siendo de especial importancia el screening neonatal para su detección, dado que es conocida la diferencia en la mortalidad en niños diagnosticados mediante screening neonatal (1%) respecto aquellos diagnosticados más tardíamente a raíz de una complicación (8%).

P578

Ictus neonatal: una entidad no tan infrecuente

Gloria Viedma Chamorro, M.^a del Carmen Melguizo Morales, Ana Belén López García, Concha Sierra Corcoles, Jesús de la Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: El ictus neonatal es un proceso cerebrovascular súbito que puede ser isquémico o hemorrágico y que ocasiona lesión cerebral confirmada por estudio de neuroimagen o neuropatológico. Suele ocurrir entre la semana 20 de vida fetal y el 28 día postnatal. Es relativamente frecuente en el recién nacido a término y pretérmino tardío. El mecanismo patogénico básico es la interrupción del flujo sanguíneo arterial o venoso, existiendo múltiples factores de riesgo (obstétricos, perinatales, neonatales y condiciones protrombóticas)

Resumen del caso: Anamnesis: RNT sin antecedentes obstétricos de interés, a las 30 horas de vida inicia varios episodios de segundos de duración de movimientos clónicos de miembro inferior y superior izquierdo, chupeteo y desaturación que ceden espontáneamente. Exploración física: en la exploración se observa un reflejo de Moro asimétrico y menor movilidad en miembros inferiores. Actitud: Se inicia tratamiento antibiótico empírico y fenobarbital, no presentando nuevas crisis. Pruebas complementarias: - Hemograma, bioquímica y PCR normales. - LCR normal. - Estudio de coagulación normal excepto dímero D 4,2 mg/l. - Electroencefalograma: focalidad epileptiforme central derecha y dos episodios críticos de inicio en región central de hemisferio derecho. - Ecografía cerebral inicial sin hallazgos patológicos, sin embargo a las 48 horas se detecta probable lesión isquémica en territorio de la arteria cerebral media derecha. - RMN y angioRM: me-

nor calibre y menor vascularización distal del segmento M3 (arterias operculares) de la arteria cerebral media derecha. - Ecocardiografía: descarta cardiopatía congénita. Ante el diagnóstico de accidente cerebrovascular agudo isquémico se inicia heparina de bajo peso molecular que se mantiene durante 3 meses. Seguimiento en la consulta: Se realiza estudio de trombofilia resultando portador homocigoto de la mutación C677T del gen de MTHFR con homocisteína normal y de mutación C46T del factor 12, con un factor 12 del 35%. Actualmente se encuentra en estudio por posible déficit de proteína C (55,6%, en ascenso) y mantiene tratamiento con AAS a dosis antiagregante.

Conclusiones/Comentarios: 1. El ictus neonatal suele tener un origen multifactorial aunque la trombofilia en combinación con factores perinatales son los que conllevan mayor riesgo. 2. Las convulsiones son una manifestación edema cerebral secundario a ictus perinatal. En nuestro caso, la presentación tan precoz de convulsión puede implicar mayor importancia de los factores perinatales. 3. Existe controversia en cuanto al mantenimiento de tratamiento con profilaxis antitrombótica con heparina o anticoagulantes orales. En nuestro caso, dada la edad del paciente (menor de 2 años) y el aumento progresivo de las cifras de proteína C, hemos decidido tratamiento con AAS a dosis antiagregante para valorar posible déficit transitorio.

P579

Leishmaniasis visceral, la gran simuladora

Esther Maiso Merino, María Esquivias Asenjo, Paloma Gutiérrez Medina, Paula Magariño Noguera, Lucía Martínez Bernat, José Tomás Ramos Amador
Hospital Universitario de Getafe, Madrid

Introducción: Se describe el caso de un varón visto en nuestro hospital en dos ocasiones por cuadros clínicos de fiebre prolongada, citopenia y esplenomegalia de distinta etiología.

Resumen del caso: En la primera consulta el paciente tiene 7 meses. Acude por fiebre de 9 días de evolución e irritabilidad. Familia de origen rumano, viviendo en España en los 5 años previos. No refieren antecedentes de interés. En la exploración física presenta palidez mucocutánea, con esplenomegalia de 2 cm bajo el reborde costal. El hemograma muestra anemia (3.630.000 hematíes, hemoglobina 8.8 g/dl, hematocrito 28.3%, VCM 78 fl). En el resto de parámetros analizados destaca LDH: 2291 U/l, ferritina: 9222, triglicéridos: 282 y fibrinógeno: 145.5 mg/dl. El resto de estudios complementarios son normales. En la ecografía de abdomen se visualiza esplenomegalia con lesiones nodulares hipoeocogénicas. El aspirado de médula ósea muestra imágenes de hemofagocitosis y se obtiene resultado positivo para PCR de Leishmania, siendo diagnosticado de Síndrome hemofagocítico secundario a leishmaniasis. Presenta evolución favorable con Anfotericina B liposomal. A los 2 años y 9 meses acude por fiebre prolongada asociada en este caso a artromialgias. Llama la atención en la exploración física la palidez mu-

cocutánea y hepatoesplenomegalia. Ante la sospecha de un nuevo episodio de síndrome hemofagocítico se indican pruebas complementarias. En la bioquímica se objetiva: LDH de 605 U/l y ferritina de 708.2, siendo los triglicéridos normales. Se realiza serología y antígeno de Leishmania en orina que resultan negativos. Como único hallazgo se obtiene exudado faríngeo positivo para Streptococo Pyogenes. Sin embargo, en el hemograma: anemia (4.030.000 hematíes, hemoglobina 10.1 g/dl, hematocrito 30.5%, VCM 75.7 fl), trombocitopenia (57.000 plaquetas) y 9.820 leucocitos, con un 16% células blásticas. Ante el cuadro descrito se completa estudio con citometría de flujo, siendo diagnóstico de Leucemia aguda linfoblástica B. Se completa el estudio con ecografía que muestra hepatoesplenomegalia de ecogenicidad homogénea y se decide derivar a centro de referencia para su correcto tratamiento.

Conclusiones/Comentarios: El Síndrome hemofagocítico es una entidad heterogénea que se manifiesta por fiebre, citopenias, visceromegalias, adenopatías y alteraciones de la coagulación. El pronóstico varía según si el origen es reactivo secundario a infección o a enfermedad neoplásica. Dado que el diagnóstico se basa en la sospecha clínica y los datos de laboratorio, es fundamental pensar en esta entidad de cara a instaurar un tratamiento precoz, adecuado a cada caso.

P580

Papel de la eritropoyetina humana recombinante en el tratamiento de la anemia tardía hiporregenerativa tras isoinmunización anti-D

Raquel González Villén, María Comino Martínez, Ana Belén López García, Victoria Esteban Marfil, M.^a del Carmen Martínez Padilla, Jesús de la Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: La anemia tardía hiporregenerativa es una complicación de la enfermedad hemolítica perinatal, de comienzo entre las 2 y 6 semanas de vida, caracterizándose por l.reticulocitos inapropiadamente bajo para niveles de hemoglobina (Hb). Es multifactorial: niveles de EPO(Eritropoyetina) bajos en relación al grado de anemia, inhibición medular tras transfusiones intraútero o exanguinotransfusiones, presencia de anticuerpos circulantes con destrucción de hematíes y células precursoras. En caso de cifras cercanas a transfusión, se usa eritropoyetina humana recombinante(epoetina) para el tratamiento de la anemia hiporregenerativa tardía tras isoinmunización Presentamos un caso de anemia tardía hiporregenerativa tras isoinmunización anti-D que recibió dicho tratamiento.

Resumen del caso: RN ingresada por isoinmunización antiD. Madre con grupo sanguíneo A negativo y RN A positivo, con Coombs directo e indirecto positivo. Durante el embarazo, Coombs indirecto con títulos entre 1/256 y 1/65536. Embarazo controlado. Cesárea a las 36 semanas por placenta previa. Tras 24 horas ictericia generalizada, con Hb 8,6 g/dl y Bilirrubina Total(BbT) 16,7 mg/dl, por lo que se realiza exanguinotransfusión; tras ésta: Hb 15,2g/

dl y BbT 10,1 mg/dl. Fototerapia durante tres días, con BbT de 10,6 mg/l y Hb 13,4 mg/dl al alta. En seguimiento ambulatorio se detecta descenso de (Hb 7.7 g/dl, VCM 88, Estudio de anemias: ferritina, vitamina B12 y A. fólculo normales, BbT 1,26 mg/dl, Coombs directo negativo, I. Reticulocitos corregido de 1,2%), se administra Epoetina SC(200 UI/Kg) tres veces semana durante 5 semanas, con buena evolución sin necesidad de transfusión ni complicaciones derivadas.

Conclusiones/Comentarios: Diversos estudios, con un número no muy elevado de casos, apoyan el uso de Eritropoyetina humana recombinante tanto para evitar transfusiones como para disminuir el número de las mismas. El momento de inicio de la EPO varía según se use de forma profiláctica, o cuando se inicia el cuadro de anemia, como realizamos en nuestro caso. La mayoría de esquemas de tratamiento se basan en las aplicadas al prematuro(600-900 U/Kg y semana), que se han comprobado eficaces para inducir una estimulación significativa de la eritropoyesis. La duración del tratamiento media suele ser entre 3 y 5 semanas.

P581

Síndrome de X-frágil en una familia: paradoja de Sherman

Raquel González Villén, M.^a del Carmen Melguizo Morales, Concepción Sierra Córcoles, Rafael Parrilla Muñoz, Jesús de la Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: El Síndrome de X Frágil (SXF), es la principal causa de trastorno hereditario del desarrollo infantil que cursa con discapacidad intelectual. El diagnóstico requiere el reconocimiento clínico de su fenotipo somático/conductual y genético. La causa es una mutación del gen EMR1 en el cromosoma x y producida por una expansión anómala de tripletes (CGG). En la población normal los tripletes son de 6-50, su expansión hasta 200 repeticiones provoca una premutación, siendo por encima de las 200 mutación completa. Esto produce un bloqueo sobre el funcionamiento del gen que es incapaz de sintetizar la proteína FMRP, produciéndose disfunción neuronal, afectación del tejido conjuntivo y del sistema endocrino, dando lugar a: SXF, Fallo Ovárico Precoz y FX-TAS (ataxia, parkinsonismo, déficit cognitivo atrofia cerebelosa, impotencia sexual). La herencia del SXF ligada al CrX es inestable, presentando un patrón de herencia no convencional, presentando unas características que se engloban bajo la "Paradoja de Sherman" **OBJETIVOS:** Presentar el diagnóstico y prevención del SXF en una familia con transmisión genética sometida a la "Paradoja de Sherman"

Resumen del caso: Niño de 2 años, primer hijo de padres jóvenes y sanos. Motivo de consulta: retraso psicomotor. Exploración física: Facies alargada, frente amplia, boca grande, evitación de la mirada, retraso del lenguaje, atención dispersa, torpeza motora y ligera hipotonía. Genética molecular para el SXF: SXF mosaicismo con premutación de un alelo y mutación completa del otro. Se inicia estu-

dio familiar: (madre y 2 tías maternas portadoras, 2 primeros hermanos uno con mutación completa y otro con mosaicismo, abuelo materno premutado – portador asintomático, es que ha transmitido la mutación-. Ante la situación se amplía estudio a los hermanos del abuelo: 2 varones (1 premutado) y 2 mujeres, las dos premutadas, que a su vez transmitieron la premutación a sus hijas. Se dió asesoramiento genético a la familia y se derivaron a planificación familiar a 5 mujeres en edad reproductiva con intención de tener descendencia.

Conclusiones/Comentarios: La eficacia de la prevención del SXF mediante su asesoramiento genético va a depender del diagnóstico precoz mediante el conocimiento del fenotipo somático/conductual y su herencia con las particularidades que la caracterizan.

P582

Síndrome del cuadrante superior, a propósito de dos casos

Alejandro Casquero Cossio, Esther Lera Carballo, Sonia Cañadas Palazón, José Luis Dapena Díaz, Cristina Díaz de Heredia Rubio, Pablo Velasco Puyó
Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción: El síndrome del cuadrante superior (SCS) es una complicación potencialmente grave de la anemia de células falciformes (ACF), definido como dolor abdominal en hipocondrio derecho asociado a ictericia, náuseas, hepatomegalia y elevación de transaminasas y bilirrubina. Con este trabajo pretendemos describir el manejo y diagnóstico diferencial de este síndrome a propósito de 2 pacientes.

Resumen del caso: CASO 1 Paciente de 5 años en tratamiento con hidroxiurea por ACF controlada en Bélgica, acude a urgencias por fiebre, vómitos y dolor en hipocondrio derecho de 3 días de evolución. Al ingreso presenta un TEP inestable, taquicardia, palidez e ictericia mucocutánea y hepatomegalia de 3 cm dolorosa. En la analítica se confirma hemoglobina 4,5 g/dl, leucocitosis de 37000/mcl; BT 15,4 g/dl, BC 7,2 mg/dl; AST 258 UI/L y TQ 36%. En la ecografía hepática se descarta litiasis biliar y las serologías de la hepatitis resultan negativas. Ante la sospecha de SCS derivado de crisis de falciformación hepática se transfunde concentrado de hematíes en 2 ocasiones, se pauta hiperhidratación, cefotaxima, vitamina K, ácido ursodesoxicólico y analgesia. El paciente mejora gradualmente, desapareciendo la fiebre en 24 horas con resolución completa de la hepatomegalia y la ictericia al 5º día de ingreso. CASO 2 Niño de 8 años afecto de miocardiopatía espongiiforme y ACF, en tratamiento con hidroxiurea; acude a urgencias derivado de otro hospital por hepatomegalia dolorosa en el contexto de fiebre y dolor costal y de rodilla. Presenta un TEP inestable, taquipnea, discreta palidez mucocutánea, dolor espontáneo costal y de rodilla sin signos inflamatorios, y hepatomegalia dolorosa de 3 cm. En la analítica destaca hipertransaminemia. Por el cuadro respiratorio se realiza radiografía de tórax que es normal. Ante la crisis aguda hepática y ósea, y tras descartar descompensación car-

diaca por ecocardiografía, se comienza hiperhidratación, cefotaxima y analgesia, resolviéndose el cuadro en 5 días.

Conclusiones/Comentarios: El dolor en hipocondrio derecho en un paciente con ACF es una urgencia hematológica que engloba varias entidades que pueden coexistir en el mismo episodio. Puede relacionarse con colestasis o con fenómenos de falciformación como en nuestros 2 pacientes, siendo el primero más grave al presentar clínica de secuestro hepático que precisó de transfusión de hemoderivados. En ambos casos es necesaria la hiperhidratación y la monitorización estrecha del hematocrito y de la función hepática. El manejo y la urgencia de esta complicación hace recomendable el ingreso en un centro con experiencia en pacientes con enfermedades hematológicas.

P583

Tratamiento quelante de hierro en un caso de beta-talasemia mayor

Teresa Atienza Almarcha, César Gavilán Martín, Julia Gramage Tormo, Raúl González Montero
Hospital General Universitario de Alicante, Alicante;
Hospital Universitario San Juan de Alicante, Alicante

Introducción: La beta-talasemia mayor (bTM) corresponde a la forma más grave de las beta-talasemias, caracterizada por síndrome hemolítico crónico intenso con anemia severa y esplenomegalia. Estos pacientes precisan tratamiento hipertransfusional por lo que pueden desarrollar complicaciones por el depósito de hierro (enfermedades endocrinas, cardíacas, hepáticas, etc) que, en los países desarrollados, constituyen la principal causa de muerte. Esta hemosiderosis puede evitarse parcialmente con la administración de quelantes de hierro, aunque este tratamiento también puede acarrear efectos secundarios como hipoacusia neurosensorial o retraso del crecimiento. Los métodos de valoración indirecta (no invasivos) de sobrecarga de hierro actualmente recomendados son la determinación de la ferritina sérica y la RMN.

Resumen del caso: Paciente de 17 años de origen chino, diagnosticado de bTM al año de vida con transfusiones periódicas cada 45 días en su país de origen. Controlado en nuestras consultas desde los 11 años, presenta en analíticas iniciales elevados niveles de ferritina (>2000 mcg/l, no cuantificada) comenzando tratamiento quelante de hierro vía oral con deferasirox 1500 mg/día, persistiendo la ferritina muy elevada y con intensa afectación hepática demostrada por RMN. Se inicia entonces terapia mixta con deferasirox y deferoxamina intravenosa (40 mg/kg/día durante 5 días cada 3 semanas), hasta conseguir niveles de ferritina inferiores a 2000, momento en que queda con tratamiento oral exclusivo. Posteriormente ha mantenido una evolución favorable con ferritinas actuales de 300 mg/dl (con transfusiones cada 3 semanas) (Figura 1). De forma paralela, la cuantificación de hierro en hígado por RMN, ha demostrado una mejoría progresiva significativa. Los depósitos miocárdicos han sido normales en todo momento.

Conclusiones/Comentarios: Existen pocos estudios acerca de la efectividad del tratamiento quelante en niños sometidos a transfusiones periódicas por anemia crónica. Existe poca diferencia entre los diferentes quelantes de hierro en términos de reducción de ferritina sérica. La progresión de la ferritina, las preferencias del paciente/familia, los efectos adversos y la comodidad del tratamiento, deben ser considerados para individualizar el manejo. La terapia mixta, oral e intravenosa, debe considerarse como tratamiento inicial en niños con altos niveles de ferritina, puesto que consigue un rápido descenso de los depósitos de hierro, como se ha observado en nuestro caso. Sin embargo, la vía oral exclusiva debe ser nuestro objetivo, ya que es más cómoda y de similar eficacia que la intravenosa, siempre que consigamos una buena adherencia al tratamiento, lo que requiere un seguimiento estrecho y una óptima relación con el paciente.



- 1- Biterapia
- 2- Monoterapia

P584

Trombocitosis extrema en una niña de cuatro años

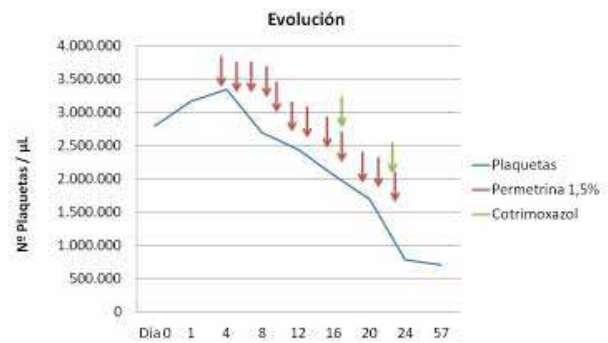
Emilia Fernández Romero, Nuria Conde Cuevas, David García Aldana, Isabel M.^a González León, Ana Fernández-Teijeiro Álvarez
Hospitales Universitarios Virgen Macarena y Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Introducción: La trombocitosis se define como aumento del número de plaquetas por encima de $400 \times 10^3/\mu\text{L}$. Las formas más frecuente en la edad pediátrica son las secundarias a infecciones (agudas o crónicas) y a anemia (hemolítica y ferropénica). Las formas primarias aparecen dentro de los denominados síndromes mieloproliferativos (trombocitosis esencial, policitemia vera, leucemia mieloide crónica y mielofibrosis) que son extremadamente raros en la infancia.

Resumen del caso: Caso clínico: Niña de 4 años que ingresa por cefalea frontal de 15 días de evolución y trombocitosis de $2.800 \times 10^3/\mu\text{L}$. Antecedentes Personales: Bien vacunada según calendario, incluyendo antineumocócica. Sin alergias conocidas. Refieren pediculosis cápitis recidivantes desde el primer año de vida. Exploración física: Peso 16,7Kg(P50), Talla: 96,5cm(P10). Tensión arterial: 100/53mmHg. Buen estado general. Pediculosis capitis. Microdenopatas laterocervicales de características reactivas. Hepatomegalia de 3 cm bajo reborde costal. No esplenomegalia. Sin focalidades neurológicas. Resto sin hallazgos patológicos. Pruebas complementarias: Hemograma: trombocitosis confirmada $>2000 \times 10^3/\mu\text{L}$, series roja y blanca normales. Frotis san-

gre periférica: confirma trombocitosis. VSG, coagulación, perfil renal, lipídico, hepático y tiroideo, metabolismo de hierro, fólico, vitamina B12, ionograma, inmunoglobulinas, proteinograma, Alfa-fetoproteína, B2-microglobulina normales. Serologías negativas. Enolasa 28,5ng/mL. Catecolaminas en orina normales. Fondo de ojo, TC cráneo, ecografía abdominal, radiografía de tórax normales. Mielograma: Serie megacariocítica aumentada; PCR y FISH: BCR-ABL y JAK2 negativos. Biopsia de médula ósea: Hipercelular con representación de las tres series y maduración de sus elementos; serie megacariocítica incrementada, acúmulos con formas hinchadas, núcleos grandes con mitosis; sin aumento de la trama reticulínica, ni depósito de hemosiderina. Evolución: Al ingreso se instaura fluidoterapia endovenosa y ácido acetilsalicílico(AAS) a dosis antiagregantes. Trombocitosis máxima el día+4 con $3.346 \times 10^3/\mu\text{L}$. Pediculosis cápitis resistente al tratamiento tópico con Permetrina 1,5% por lo que se intensifica tratamiento cada 48 horas y se asocia Cotrimoxazol oral con dos ciclos de 3 días. Asintomática, sin signos de trombosis, tras control de la infestación se objetiva descenso progresivo de la cifra de plaquetas hasta $799 \times 10^3/\mu\text{L}$ en el día+21 que permite suspender AAS. En control de día +57 se objetiva reaparición de la pediculosis con plaquetas $704 \times 10^3/\mu\text{L}$ por lo que además de tratamiento tópico se administra nuevo ciclo de cotrimoxazol.

Conclusiones/Comentarios: Comentario: Descartadas las causas primarias, la aparente relación entre el control de la infestación y el descenso del recuento plaquetar orienta el diagnóstico de trombocitosis extrema secundaria a pediculosis capitis, no recogido hasta la fecha en la literatura.



INFECTOLOGÍA

P585

¿Existe la rabia en España?

Elisa García, Elena Rincón, Milagros García, Julián Villota, Walter Goycochea, M.^a José Mellado
Hospital Universitario Infantil La Paz, Hospital Carlos III, Madrid

Introducción y Objetivos: La rabia es una zoonosis vírica de extensión prácticamente universal. En más del 99% de las infecciones humanas el perro es la fuente infecciosa. España se encontraba libre de rabia terrestre desde 1978. En Junio de 2013 se confirma un caso de rabia en un perro procedente de Marruecos. Se establece un Nivel de Alerta 1 (detección de un caso de rabia con posibilidad de transmisión autóctona) delimitando un área de restricción de actuaciones en varias comunidades. En Madrid, el Hospital Carlos III, fue el Centro de referencia general y pediátrico. Nuestro objetivo es exponer las características de los niños sospechosos y las actuaciones realizadas según el protocolo establecido.

Métodos: Estudio descriptivo observacional retrospectivo mediante revisión de historias de los casos pediátricos durante Periodo de Alerta.

Resultados: Entre el 6 de Junio de 2013 y el 6 de Enero 2014 (6 meses) acudieron al Hospital Carlos III 29 casos sospechosos, de los que un 31% fueron niños: 8 por mordedura de perro y uno por mordedura de rata. La edad media fue de 9,8 años y 66,7% fueron varones; 5 de ellos se encontraban fuera del área de restricción. Un niño mordido por un perro correctamente vacunado, no entró dentro del protocolo. Cinco de las mordeduras fueron consideradas grado II y tres de ellas, grado III de la clasificación de contactos de la OMS, siendo susceptibles de profilaxis postexposición. En todos los niños se realizó limpieza adecuada de la herida y amoxicilina-clavulánico oral. En 3 niños fue necesario emplear gammaglobulina antirrábica e iniciaron vacunación completándose la pauta con 4 dosis en dos casos ya que en el otro niño se suspendió la vacunación al comprobarse el estado vacunal del perro.

Conclusiones: No se detectó ningún caso de rabia humana durante el periodo de alerta. El perro índice ha sido el único caso animal confirmado. No se objetivaron efectos secundarios a la vacuna ni a la inmunoglobulina específica. Ha sido fundamental la coordinación multidisciplinar de los equipos de actuación durante este periodo. Es necesario un Centro Pediátrico de Referencia para alertas sanitarias infecciosas

	Clasificación OMS	Gammaglobulina antirrábica	Vacunación	Pauta (días)
1º	III	SÍ	4 dosis	0-3-7-14
2º	III	SÍ	1 dosis	0
3º	III	SÍ	4 dosis	0-7-11-18

P586

Absceso esplénico por *Salmonella* spp

M.^a José Hernández Rodríguez, Isabel Pérez Sebastián, Inés Leoz Gordillo, Patricia Flores Pérez
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción: El absceso esplénico es una entidad clínica poco frecuente (0.05-0.7%), su diagnóstico suele ser difícil y tiene una importante morbimortalidad. La ecografía y tomografía axial computerizada (TAC) han permitido una mayor precisión diagnóstica y terapéutica, mejorando el pronóstico de esta enfermedad.

Resumen del caso: Paciente de 5 años que acude a Urgencias por síndrome febril de 4 días de evolución, dolor abdominal periumbilical tipo cólico y vómitos autolimitados sin diarrea. Asocia rash evanescente de unas horas de evolución. Ingreso 15 días por deshidratación secundaria a gastroenteritis por *Salmonella* spp. Durante este intervalo de tiempo presentó dos episodios febriles autolimitados y dolor abdominal. En la analítica realizada al ingreso presenta una hemoglobina del 11.4 g/dl, leucocitos 24.500/ μ L (Neutrófilos 21100/ μ L), PCR 28,5 mg/dl, procalcitonina 5,63 μ g/mL y coprocultivo positivo para *Salmonella* serogrupo D. Ante la sospecha de posible fiebre tifoidea se decidió ingreso con ampicilina (150 mg/kg/día). Por persistencia de dolor abdominal localizado en flanco izquierdo y la fiebre, se solicita radiografía de tórax, objetivándose infiltrado basal y derrame pleural izquierdo. Se sustituye antibioterapia por cefotaxima (200 mg/kg/d) y drenaje del mismo en UCIP (citoquímica y cultivo del líquido pleural normal). Por la persistencia de la fiebre y el dolor abdominal, se decidió ampliar el estudio realizando una ecografía abdominal y posteriormente TC toraco-abdomino-pélvico: Lesión quística intraesplénica de gran tamaño, que alcanza unos ejes máximos 105 x 92 x 110 mm (AP x T x CC), hipodensa y homogénea. Atelectasia en lóbulo inferior izquierdo (probable colapso alveolar secundario). Se realizó punción-aspiración guiada con ecografía, con desaparición de la fiebre, mejoría clínica y analítica. En el cultivo del absceso creció *Salmonella* serogrupo D. A los 5 días de retirar el drenaje transcutáneo presentó un nuevo pico febril y aumento de volumen de la lesión esplénica en ecografía, precisando nuevo drenaje del absceso (cultivo estéril) y capsulectomía definitiva a los pocos días. Anatomía patológica compatible con quiste esplénico epitelial. Completó un total de 6 sema-

nas de tratamiento antibiótico intravenoso, presentando buena evolución clínica y manteniéndose asintomático en posteriores revisiones.

Conclusiones/Comentarios: Ante un paciente con fiebre de origen poco preciso y dolor abdominal debemos plantear el absceso esplénico dentro del diagnóstico diferencial con el objetivo de disminuir la morbimortalidad de esta patología. La inmunodepresión es uno de los principales factores predisponentes, por lo que ante un niño con un absceso esplénico debemos investigar una posible inmunodeficiencia como causa del mismo.

P587

Absceso subpectoral y artritis séptica esternoclavicular: una muy rara asociación

Helena Aparicio Casares, Ana Belén Santamaría Serra, Lucía Rodríguez García, Vanessa Moya Dionisio, Alicia Pascual Pérez, M.^a Agustina Alonso Álvarez
Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

Introducción: El absceso subpectoral es una complicación supurativa inusual en infecciones por *Streptococcus* β hemolítico del grupo A (SBHGA), frecuentemente precedida de traumatismo y/o infección en el territorio de drenaje deltoideopectoral. La localización esternoclavicular supone sólo un 1% de las artritis sépticas en población general, siendo la bacteriemia por *Staphylococcus aureus* el mecanismo patogénico habitual. La combinación de estas dos entidades es excepcional. Pub Med recoge tres casos de absceso subpectoral por SBHGA en niños. Comunicamos este hallazgo asociado además a artritis séptica esternoclavicular.

Resumen del caso: El paciente fue remitido desde su hospital con diagnóstico ecográfico de absceso subpectoral, tras 12 días de dolor en hombro izquierdo y mismo lado del cuello, tratado con ibuprofeno. La progresión del dolor a región pectoral izquierda, con gran sensibilidad y fiebre elevada motivó el ingreso, el inicio de amoxicilina-clavulánico oral y la derivación a nuestro centro tras realizar ECO torácica. Presentaba buen estado general, movilidad dolorosa de hombro izdo. y regiones pectorales hinchadas, sensibles, sin calor, rubor ni fluctuación, y dolor en esternón y clavícula izda. Comprimir un área pectoral producía hinchazón contralateral. Pruebas complementarias: 16,700 leucocitos/mm³ (84% N); VSG: 36 mm; PCR: 2,8 mg/dl. Cultivo de exudado faríngeo + para SBHGA. Hemocultivo negativo. La ECO torácica mostró dos colecciones de pus entre músculos pectoral mayor y menor, conectadas entre sí; el TAC lo confirma; además de pequeña colección en región axilar izquierda. Una Gammagrafía ósea con Tc 99 detectó captación en articulación esternoclavicular izda., y en RM de tórax aparece edema óseo compatible con artritis séptica en esta articulación, retrospectivamente congruente con el dolor en el cuello y zona esternoclavicular presentes al inicio. Al ingreso se instauró Amoxicilina-clavulánico IV, y tras punción guiada de uno de los abscesos, y el cultivo positivo para SBHGA del aspirado, se sustituyó por penicilina G parenteral que se mantuvo 14 días. Requiere drenaje qui-

rúrgico posterior. El 10º día presentó descamación en manos. Al alta, PCR: 1,3 mg/dl. Se completaron 4 semanas de tratamiento con penicilina oral en domicilio.

Conclusiones/Comentarios: El hallazgo de un absceso subpectoral, especialmente sin traumatismo previo, debe alertar sobre otro foco supurativo próximo. La artritis séptica es una dolencia poco frecuente pero potencialmente grave. El EBHGA puede producir ambas entidades. El tratamiento antibiótico precoz y si es preciso, el drenaje quirúrgico, son las claves para el manejo correcto. Un alto índice de sospecha es esencial para prevenir la alta morbilidad y mortalidad asociada al SBHGA.

P588

Abscesos cerebrales en Pediatría: revisión de los últimos cuatro años

Leticia Nuñez Caro, Alba Mesa Fernández, Begoña Carazo Gallego, María Martín Cantero, David Moreno Pérez, Antonio Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: El absceso cerebral (AC) es una complicación supurativa focal intracraneal de una infección subyacente, infrecuente en pediatría. Destaca por su importante repercusión clínica, siendo la cirugía y antibioticoterapia prolongada las principales herramientas terapéuticas. El objetivo es analizar la epidemiología, clínica, diagnóstico y tratamiento de los AC en niños menores de 14 años.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes ingresados por AC, en un hospital de tercer nivel, desde enero 2010 a diciembre 2013.

Resultados: Se incluyeron 9 pacientes: edad media 57,6 meses (rango: 0,3-126), de los cuales 2/9 fueron neonatos. 5 mujeres y 4 varones. Se observó aumento del número de casos en el 2013 (5/9 AC, 55,5%). Clínica predominante: fiebre (6/9), focalidad neurológica (5/9), cefalea (4/9) y vómitos (3/9). El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 8,5 días (rango: 3-18). Pruebas diagnósticas: TC 4/9 casos, RMN 3/9 y ecografía cerebral 2/9. Dos de los diagnosticados por RMN presentaban TC y ecografía previa normales. Se produjeron como complicación de meningitis (3/9), pansinusitis (3/9), mastoiditis (2/9) e infección de válvula de derivación ventrículo-peritoneal en síndrome de Dandy-Walker (1/9). Los AC diagnosticados en 2013 fueron secundarios a infecciones otorrinolaringológicas en 80% (2 mastoiditis y 2 pansinusitis). Gran variabilidad microbiológica: 2 *Citrobacter koseri*, 1 *S. pneumoniae*, 1 *N. meningitidis*, 1 *Acinetobacter baumannii* multiresistente (sensible a colistina, amikacina y minociclina), 1 *Peptostreptococcus anaerobius*, 1 *S. intermedius*, 2 sin aislamiento. Se aislaron en 8 muestras (5 en LCR, 3 en absceso). Hubo abscesos múltiples (6/9 casos), asociados a: *Citrobacter koseri* (2 casos), *Acinetobacter baumannii* y *Peptostreptococcus anaerobius*, no aislándose gérmenes en los restantes. Todos recibieron antibioticoterapia combinada prolongada según sensibilidad (tabla 1), a descar-

tar el caso producido por *A. baumannii* en el que se empleó colistina por multirresistencia. Un caso recibió antibioticoterapia intratecal. Un 33,3% no precisó drenaje quirúrgico (3 casos, secundarios a meningitis, mastoiditis y pansinusitis; los dos últimos en 2013). Duración media de tratamiento antibiótico fue de 36,6 días (rango: 21-63). No hubo fallecimientos. Cuatro de los casos presentaron secuelas neurológicas (epilepsia sintomática, hidrocefalia obstructiva y afasia), de los cuales 2 fueron lactantes.

Conclusiones: En nuestra revisión destacan: aumento del número de casos en el último año, gran variabilidad en el aislamiento microbiológico, secuelas en un 44% de los casos. Además, hasta en un tercio de pacientes se consiguió la curación sin secuelas sin recurrir a cirugía.

Tabla 1

	Antibiótico (Días)	Días de tratamiento
1. <i>Citrobacter koseri</i>	meropenem (45)+ cefotaxima (20)	45
2. <i>Citrobacter koseri</i>	cefotaxima (5) -> meropenem+ cloranfenicol (58)	63
3. <i>Peptostreptococcus anaerobius</i>	cefotaxima + metronidazol + vancomicina (6) -> meropenem (14) -> ceftazidima (14)	34
4. <i>Neisseria meningitis B</i>	cefotaxima	21
5. <i>Acinetobacter baumannii</i>	colistina (57) + meropenem (54)+ vancomicina (49)+ metronidazol (18) + amikacina intratecal (57)	57
6. <i>S. pneumoniae</i>	cefotaxima + vancomicina	36
7. <i>S. intermedius</i>	cefotaxima + clindamicina (8)-> meropenem (14)	22
8. No aislamiento	ceftriaxona+ vancomicina+ metronidazol	22
9. No aislamiento	cefotaxima+ vancomicina+ metronidazol	36

P589

Adenitis abcesificadas: revisión de cinco años en un hospital secundario

Andrea Asensio Ruiz, Alba Losada Pajares, Eva Pascual Bartolomé, M.^a Jesús García Mazarío, Gema Arriola Perea, Beatriz Blázquez Arrabal

Hospital General Universitario de Guadalajara, Guadalajara

Introducción y Objetivos: La abcesificación es una complicación frecuente de las adenitis bacterianas. El objetivo es revisar las características de aquellas que precisan ingreso en nuestro medio.

Métodos: Se realiza un estudio retrospectivo desde 2009 hasta 2013, revisando historias clínicas de los pacientes ingresados en el servicio de Pediatría con diagnóstico de adenitis que presentan abcesificación estudiando sus características.

Resultados: Se recogieron un total de 14 pacientes previamente sanos. Del total, 35,7% eran niños y 64,2% niñas. Un 64,2% eran menores de 2 años, 28,5% entre 2 y 10 años, mientras que sólo un 7,1% fueron mayores de 11 años. El tiempo medio de evolución fue de 12,9 días. El síntoma acompañante más frecuente asociado fue la fiebre en un 64,2% de los niños, seguido de síntomas respiratorios. El 92,8% del total eran adenopatías unilaterales, y la mayoría fueron adenopatías únicas, tan sólo dos casos presentaron afectación múltiple. La consistencia de las mismas era dura en un 85,7% de los casos,

presentando fluctuación el 42,8% del total. Las localizaciones predominantes fueron laterocervicales y submandibulares en el 42,8% seguido de axilar e inguinal en un 14,2%. Se realizó ecografía en todos los casos y radiografía de tórax en 5 pacientes siendo normal en todos los casos. A un 57,1% de los niños se les realizó mantoux, siendo negativo en todos ellos. Se realizó serología para virus en todos los casos, presentando CMV positivo un caso. El 14,2% presentaron drenaje espontáneo, y el resto (85,7%) precisaron drenaje quirúrgico. En el 64,2% de los pacientes se identificó el microorganismo causal, siendo en todos los casos cultivado el *S. aureus*. En cuanto al tipo de tratamiento, un 57,1% habían recibido antibioterapia previa al ingreso. Se utilizó amoxicilina-clavulánico intravenoso en el 42,8% de los casos, cloxacilina en 7,1% o ambos en un 50%. El tiempo medio de antibioterapia intravenosa fue de 9,2 días. La mayoría de los casos continuaron con antibioterapia domiciliaria, amoxicilina clavulánico en 71,4% y cloxacilina en el 7,1%. El 21,4% de los pacientes precisaron traslado a otro centro hospitalario para drenaje quirúrgico. La evolución fue favorable en la mayoría, siendo tórpida únicamente en dos casos.

Conclusiones: Las adenitis abcesificadas son más frecuentes en niños menores de 2 años. La mayoría precisan drenaje quirúrgico, siendo el *S. aureus* el agente responsable. El tratamiento más utilizado es amoxicilina-clavulánico o cloxacilina.

P590

Artritis séptica por *Mycoplasma pneumoniae*

Adriana M.^a Torrado Chouciño, María Bocanegra López, Laura Fernández Pereira, Ignacio Valenciano Bilbao, José Eduardo Luaces González, Ramón Fernández Prieto
Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, La Coruña

Introducción: el *Mycoplasma pneumoniae* es una bacteria patógena exclusivamente humana y de distribución universal. Penetra por vía aérea y se adhiere a células epiteliales respiratorias, provocando una variable clínica respiratoria entre las que destaca la neumonía. Hasta un 25% de los infectados, pueden tener complicaciones extrarrespiratorias, incluso en ausencia completa de sintomatología respiratoria. Dentro de las complicaciones musculoesqueléticas destacamos la artritis séptica, una afectación rara, más frecuente en pacientes con hipogammaglobulinemia. Las artritis asociadas a infecciones se han clasificado como sépticas o reactivas dependiendo de los reactantes en sangre y de la bioquímica del líquido sinovial.

Resumen del caso: presentamos el caso de una niña de 3 años y 5 meses que previamente bien inicia cojera del miembro inferior derecho con tumefacción y calor en la rodilla derecha. No fiebre. Se realizó analítica con hemograma y bioquímica normales, con una PCR al ingreso de 7,5 mg/L. Se realizó punción de líquido articular en el que se objetivó líquido turbio, con la siguiente bioquímica: glucosa 18 mg/dl, 48.000 células nucleadas/mm³ (85%pmn). Ante la sospecha de artritis séptica se instauró tratamiento antibiótico empírico con cefotaxima y vancomicina. Al día siguiente se produjo un aumento de reactantes de fase aguda con una PCR de 53.3 mg/L. Presentó evolución favorable con desaparición progresiva de la tumefacción y el rubor. Al cuarto día de ingreso se objetivó serología para *Mycoplasma pneumoniae* IgM e IgG positiva, por lo que se añade claritromicina oral al tratamiento. Tanto los cultivos de sangre como de líquido articular fueron negativos, siendo positiva la PCR en líquido articular para *M. Pneumonie*. Ante la sospecha de artritis séptica por dicho germen se realiza estudio inmunológico que fue normal. La paciente completó el tratamiento antibiótico, presentando curación completa del episodio.

Conclusiones/Comentarios: la artritis séptica es una manifestación del *M. Pneumoniae* rara, sobre todo en pacientes inmunocompetentes. La técnica de PCR nos permite un diagnóstico de certeza ya que en el caso del *Mycoplasma pneumoniae* la rentabilidad del cultivo es baja.

P591

Ataxia como síntoma relevante en la encefalomiелitis aguda diseminada

M.^a Eugenia Pérez Domínguez, Dora Sandoval Lewin, Elena Montesdeoca Pérez, Idaira Medina Hernández, Moreyba Borges Luján, Daniel de la Rosa Sánchez
Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de las Palmas, Las Palmas de Gran Canaria

Introducción: La ataxia se encuentra en ocasiones como primer hallazgo clínico reflejo de diversas patologías de naturaleza infecciosa, tóxica, tumoral o vascular entre otras e incluso presentarse como debut de una patología desmielinizante futura. Presentamos un caso clínico de ataxia aguda enfatizando la importancia de realizar un adecuado diagnóstico diferencial y un correcto enfoque terapéutico y evolutivo, dada la morbilidad nada despreciable que podría asociar.

Resumen del caso: Niña de 2 años con cuadro de tos, rinitis y febrícula de 24 h de evolución seguido de marcada inestabilidad en la marcha durante las 48 h siguientes asociando disartria y dismetría en las últimas horas. 15 días antes, había presentado un primer episodio de convulsión febril con cuadro catarral, cefalea y fotofobia intensas que persistieron durante una semana tras la remisión temprana de la fiebre. Diagnóstico prenatal de TPSV en tratamiento con Flecainida. Padre con migraña, abuela materna epiléptica, tía paterna con antecedente de encefalitis por virus herpes en los meses previos. A la exploración destacaba bradipsiquia, disartria, marcada ataxia axial, con intolerancia a la sedestación y leve dismetría. Romberg negativo, con leve tendencia a lateralizar a la izquierda al cerrar los ojos. Hemograma, bioquímica y coagulación normales. PCR 0.24 mg/dL, tóxicos en orina negativos. Citoquímica de LCR: leucocitos: 27/mm³, proteínas 32.5 mg/dL, glucosa 49 mg/dL. TAC craneal: sinopatía maxilar bilateral, resto sin hallazgos patológicos. Se pautó Cefotaxima y Aciclovir endovenosos inicialmente. Se practicó RMN cerebral que reflejaba lesiones hiperintensas en T2 de márgenes mal delimitados extendidas a ganglios de la base, tálamos, tronco, sustancia blanca periventricular y cerebelo, sin descartar afectación de médula en probable relación con afectación desmielinizante aguda. El cultivo de LCR informaba de PCR de virus herpes humano tipo 6 positiva siendo el resto negativo incluyendo muestra de exudado nasofaríngeo; se sustituyó tratamiento por Ganciclovir y bolus de metildprednisolona intravenoso, con buena respuesta y remisión progresiva de la clínica durante los 5 días siguientes, continuando con Valganciclovir oral durante 15 días más. Actualmente asintomática.

Conclusiones/Comentarios: La encefalomiелitis aguda diseminada es una enfermedad inflamatoria-desmielinizante del SNC, poco frecuente pero con alta relevancia clínica, dado que podría representar el episodio inicial de patologías con elevada morbilidad asociada como la esclerosis múltiple, que en muchos casos solo se sospecha al realizar un seguimiento evolutivo estricto a estos pacientes.

**P592****Características clínicas y epidemiológicas de las meningitis virales en nuestro medio**

M.^a del Mar Galán Requena, Francisco Giménez Sánchez, Mercedes Ibáñez Alcalde, Miguel Sánchez Forte, Elvira Cobo Vázquez, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción y Objetivos: La meningitis vírica es un proceso inflamatorio agudo que afecta a las meninges. Es una infección relativamente frecuente y autolimitada. Identificar las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de las meningitis virales en nuestro medio.

Métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de los casos de meningitis virales ingresados en el servicio de Pediatría de nuestro hospital entre 2002 y 2013 (12 años), utilizando las bases de datos GESCLIN y DIRAYA.

Resultados: Se encontraron 298 casos de meningitis virales, con edad media de 5.6 años, 195 sexo masculino (65.4%). El año con mayor número de episodios fue 2006 con 61 casos (20.5%). El tiempo medio de inicio de síntomas fue 30.8 horas y el 36.8% de los pacientes presentaba previamente una infección respiratoria de vías altas. La temperatura media máxima fue de 38.1 °C, estando afebriles el 10.7% de los pacientes. El 88.9% tenía signos de irritación meníngea y sólo el 28.5% de los casos presentaba afectación del estado general. La cifra media de células, porcentaje de neutrófilos, proteínas y glucosa en el líquido cefalorraquídeo fue de 233/mm³, 40.5%, 43.5 mg/dL y 62.7 mg/dl, respectivamente. El valor medio de proteína C reactiva fue de 1.7 mg/dL. El 19.4% presentaba en la analítica sanguínea más de 15.000 leucocitos/mm³ y sólo el 5.3% de los pacientes tenía un Score de Boyer mayor de 2 puntos. Se realizó PCR en líquido cefalorraquídeo en 23 pacientes, identificando Enterovirus en 11 de ellos (47.8%). La estancia media fue 3.1 días, precisando ingreso en UCI sólo 2 casos (0.7%). Todos tuvieron buena evolución excepto un paciente que sufrió secuelas neurológicas (0.3%).

Conclusiones: En nuestro medio los enterovirus suponen una causa importante de meningitis vírica, siendo la PCR en líquido cefalorraquídeo muy útil en el diagnóstico de

estos casos. La mayoría de las meningitis virales suponen una enfermedad leve, autolimitada y con una evolución favorable.

P593**Diagnostico de penfigoide ampolloso en paciente lactante afecto de síndrome boca mano pie**

Laura García Ollé

EAP Dreta de l'Eixample, Barcelona

Introducción y Objetivos: Paciente lactante de 11 meses de edad afecto de enfermedad boca mano pie, que presenta lesiones de gran gravedad, realizándose estudio de las mismas y diagnosticándose Penfigoide ampolloso.

Métodos: El paciente es ingresado en hospital debido a la gravedad y dolor de las lesiones del síndrome boca mano pie. se realiza cultivo de las mismas objetivándose virus Coxackie. Se realiza también biopsia cutánea con la observación de depósitos de C3 y Ig A en la membrana basal de la dermis. Se realiza tratamiento antibiotico para evitar la sobreinfección bacteriana d las lesiones y tratamiento corticoideo endovenoso.

Resultados: El Penfigoide Ampolloso es enfermedad rara en niños. Su diagnóstico es estrictamente histológico. Suelen existir factores desencadenantes como vacunas, infecciones víricas, etc. Existen menos de 100 casos referidos en la literatura. No existe predisposición genética ni enfermedades genéticas de base. Su resolución se produce en menos de seis meses.

Conclusiones: Ante una clínica exagerada frente a cualquier enfermedad exantemática infantil debemos sospechar la existencia de una enfermedad de base cutánea o sistémica de base.

Se muestran diversas fotos de las lesiones cutáneas así como su mejoría evolutiva con la aplicación del tratamiento.

P594**Diferencias clínicas y epidemiológicas entre meningitis víricas y bacterianas en nuestro medio**

M.^a del Mar Galán Requena, Francisco Giménez Sánchez, Mercedes Ibáñez Alcalde, Miguel Sánchez Forte, Elvira Cobo Vázquez, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción y Objetivos: La meningitis es un cuadro inflamatorio difuso que afecta a las meninges. El estudio de las características clínicas y epidemiológicas de esta enfermedad es muy importante en el establecimiento de medidas de prevención y control. Identificar las características clínicas, epidemiológicas y evolutivas de las meningitis bacterianas y víricas en nuestro medio.

Métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de los casos de meningitis virales y bacterianas ingresados en el servicio de Pediatría de nuestro hospital entre 2002 y 2013 (12 años), utilizando las bases de datos GESCLIN y DIRAYA.

Resultados: Se encontraron 384 casos de meningitis (298 virales y 86 bacterianas), 243 sexo masculino (63.3%). El año con mayor número de casos de meningitis virales fue 2006 (20.5%), y de meningitis bacterianas fue 2013 (12.8%). La patología previa más frecuente fue la infección respiratoria de vías altas (36.8% en virales y 16.9% en bacterianas). Se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos en la edad media (5.6 años en meningitis virales vs 3.7 años en bacterianas; $p < 0.01$), tiempo medio de inicio de síntomas en horas (30.8 vs 42.6; $p < 0.05$), temperatura media máxima alcanzada (38.1°C vs 38.5°C; $p < 0.01$), puntuación en Score de Boyer (0.6 vs 5.8; $p < 0.01$), valor de proteína C reactiva (1.7 vs 15.4; $p < 0.01$), cifra media de leucocitos en sangre (11,891 vs 17,296; $p < 0.01$), puntuación en la escala de Glasgow (14.9 vs 13.6; $p < 0.01$) y en el tiempo de estancia media (3.1 vs 11.6 días; $p < 0.01$). El cultivo del LCR fue positivo en 66.3% de casos y la PCR en LCR fue diagnóstica en 55.2% de pacientes en que se realizó (28.9% origen viral y 26.3% bacteriano). Hubo 18 casos de meningitis bacteriana con complicaciones (20.9%) y un caso de meningitis viral (0.3%), siendo la secuela neurológica la complicación más frecuente. Fallecieron 5 pacientes (1.3%) con meningitis bacteriana.

Conclusiones: Las meningitis bacterianas se presentan en pacientes más jóvenes, con más horas de evolución de síntomas, con valores analíticos más elevados y con mayor número de complicaciones.

P595

Eccema herpético en paciente sin diagnóstico previo de dermatopatía

Mónica Vera Torres, Patricia Barrios García, Francisca Piñero Molina, Deyanira García-Navas Núñez, Cèlia Tort Cartró, M.^a José López Rodríguez
Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Introducción: El eccema herpético (EH) o erupción vareli-forme de Kaposi es una variante clínica de la infección por el virus del herpes simple (VHS) en pacientes con dermatopatía previa. Afecta con mayor frecuencia a pacientes con dermatitis atópica, pero también se asocia a dermatitis seborreica, quemaduras, pénfigo o enfermedad de Darier. Es una urgencia dermatológica. La sobreinfección bacteriana es una complicación usual. Se debe iniciar tratamiento precozmente para detener la replicación viral y prevenir cicatrices.

Resumen del caso: Niña de 22 meses sin antecedentes de interés. Presenta placa eritematosa en pabellón auricular izquierdo, más intenso en lóbulo, con excoriaciones y sangrado activo, zona tumefacta, dolorosa a la palpación y adenopatías latero-cervicales. Fiebre en las últimas 24 horas. Refieren que suele tocarse la oreja para dormirse. A los 8 meses, coincidiendo con lesión eccematosa en el pabellón auricular, la niña comienza a rascarse y a presentar heridas en la oreja izquierda, que en ocasiones mejoran, pero no han remitido a pesar de distintas terapias con antibióticos y/o corticoides. Ingresa para antibioterapia intravenosa, previa realización de frotis de la le-

sión. A pesar del tratamiento, aumenta el tamaño de la lesión, afectando a mayor superficie cutánea, cubriéndose de exudado amarillento y aparecen lesiones satélites (pápulas umbilicadas) en cuello, cara y cuero cabelludo. Ante la sospecha de EH, se toma muestra del tejido e inicia tratamiento con aciclovir intravenoso. Resultados de microbiología: Frotis exudado de la herida: *S. aureus* y *P. aeruginosa*; PCR en tejido: herpes simple tipo 1 positivo. Diagnóstico: EH y sobreinfección secundaria. Evolución favorable, aunque la continua manipulación de la herida por la niña retrasan la curación. Al alta: lesión limitada a lóbulo de la oreja eritematosa y friable, sin signos de sobreinfección y lesiones eccematosas compatibles con dermatitis seborreica en región supraciliar y en cuero cabelludo.

Conclusiones/Comentarios: Nuestra paciente no tenía diagnóstico previo de dermatitis seborreica pero, el inicio del cuadro coincidiendo con el rascado de una lesión eccematosa y las lesiones descritas al alta, sugieren dicho diagnóstico. En este caso la EH parece secundaria a la manipulación de la lesión inicial durante un largo periodo de tiempo y no a la dermatopatía propiamente dicha. La aparición tardía de las vesículas y la sobreinfección bacteriana enmascararon el cuadro, retrasando el diagnóstico y la instauración del tratamiento. Un buen control de la dermatitis y evitar la manipulación de los eccemas es esencial para prevenir el EH y su recurrencia.

P596

El impacto del virus de la gripe en un hospital comarcal en el periodo 2013-2014

Iris Collazo Vallduriola, Lourdes García Rodríguez, Sònia Amoretti Cubero, Celia Hornos Velázquez, M. Goretti Saucá Subías, Rosario Díez Martí
Hospital de Mataró, Barcelona

Introducción y Objetivos: El diagnóstico de gripe se establece por clínica y exámenes de laboratorio. Existen tests diagnósticos rápidos, cultivos virales, PCR y serologías. En nuestro hospital utilizamos la técnica de la PCR en tiempo real que identifica el serotipo y subgrupo viral. La utilización de esta técnica ha proporcionado una reducción en el número de exploraciones complementarias y en el uso de antibióticos en el lactante febril. Sin embargo, la situación económica sanitaria actual y el elevado coste de esta técnica hacen que su realización esté justificada cuando existan factores de riesgo o criterios de ingreso.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo realizado de enero a marzo de los años 2013 y 2014. Incluimos a los niños con sospecha de gripe y criterio de ingreso a quienes se les realizó aspirado nasofaríngeo para estudio de virus. Recogimos de la historia clínica informatizada edad, sexo, clínica, inmunizaciones, microarrays a neovirus, exploraciones complementarias, factores de riesgo, tratamiento, días de ingreso, complicaciones y evolución.

Resultados: Durante los períodos estudiados se diagnosticaron un total de 14 casos de gripe. La mediana de edad

fue de 2,7 años (50% niñas). Las consultas en urgencias fueron fiebre (93%), mialgias (14%), dificultad respiratoria (36%) y estatus epiléptico (7%). Ningún paciente estaba vacunado para la gripe. Los virus detectados mediante PCR-rt fueron: gripe A H1N1 (57%), Influenza A H3N2 (21%), Influenza B (14%) e Influenza C (7%). Se realizó radiografía de tórax a 8 pacientes (36% infiltrados lobares y 7% patrón intersticial). 7% asociaron derrame pleural. Se cursó analítica sanguínea a todos los pacientes y la PCR mediana fue de 4,3 mg/dL. El 21% de los casos recibieron oseltamivir y el 43% antibióticos por sobreinfección bacteriana. El 100% de los pacientes ingresaron y el 21% fueron trasladados a centros terciarios (14% por necesitar UCI). La estancia hospitalaria mediana registrada fue de 2,8 días. Ningún paciente falleció. Las principales complicaciones asociadas a la infección gripal fueron: bronquitis (14%), neumonitis (7%), bronconeumonía (28%), neumonía neumocócica con empiema (7%) y estatus convulsivo febril refractario (7%).

Conclusiones: La pandemia producida por la gripe A H1N1 en 2009 sensibilizó a la población general y a los facultativos frente a la potencial morbimortalidad de esta entidad. Presentamos este estudio con el fin de comparar los casos de las dos últimas estaciones gripales. Cabe mencionar que únicamente recibieron oseltamivir el 21% de los pacientes ingresados por lo que cuestionamos el criterio de ingreso de algunos de nuestros pacientes.

P597

Empiema subdural secundario a sinusitis: presentación de un caso

Ana Belén Rodríguez Cejudo, M.^ª del Mar Pardo Celdrán, Elia Sánchez Valderrábanos, Miguel Muñoz Sáez, M.^ª José Moreno Valera, Adela Rodríguez Barba
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: JUSTIFICACIÓN: el 2,4% de las sinusitis va a causar algún tipo de infección intracraneal. Los empiemas subdurales ocurrirán en 33-85% de los casos, y estarán más relacionados con las sinusitis frontales. Sus síntomas van a ser relativamente inespecíficos: cefalea (88%), rinitis (74%), obstrucción nasal (47%) y fiebre (34%). OBJETIVO: describir el caso de un paciente con empiema subdural masivo por Streptococcus intermedius, con probable origen en foco ORL (sinusitis).

Resumen del caso: Adolescente de 13 años sin antecedentes de interés, acude a urgencias por cefalea frontoparietal izquierda de una semana de evolución, vómitos proyectivos y fiebre de hasta 39°C. Ingresó en observación por disminución del nivel de conciencia progresiva. Se realiza punción lumbar y TAC craneal urgente, donde se evidencia hipodensidad generalizada de lóbulo frontal izquierdo, compatible con proceso encefalítico, por lo que se instaura tratamiento con cefotaxima, vancomicina y aciclovir. 24h después, ingresa en UCI-P por empeoramiento clínico. Exploración: estable hemodinámicamente, eupneico, BIS 38, al estimular sube hasta 60-65. ACR y abdomen normal. Exantema troncular puntiforme.

GLASGOW 9,10/15, rigidez nuchal, PINLA. Afectación de III y IV par derechos. Hemiparesia derecha. En la analítica al ingreso 25000 leucocitos con PCR 230mg/l. LCR con aumento de celularidad con 55%PMN, 45%MN. Cultivo LCR y hemocultivo negativo. Durante su ingreso en UCI-P, varios episodios de clonías y lateralización cervical con disminución de conciencia progresiva, así como clínica de HT craneal, por lo que se intuba y se añade fenitoína, metronidazol y dexametasona IV, solicitándose nuevo TAC craneal, donde se evidencia un empiema subdural frontal izquierdo. Se procede a craneotomía urgente, encontrándose gran colección de pus que se extiende por ambos hemisferios. En el cultivo de la muestra crece Streptococcus intermedius sensible a penicilina. Tratamiento total: 6 semanas ceftriaxona/metronidazol. No evidencia de inmunodeficiencia primaria.

Conclusiones/Comentarios: Las sinusitis son una causa rara de infecciones intracraneales. La fiebre persistente, la leucocitosis y el empeoramiento del dolor de cabeza, deben hacernos pensar en la presencia de alguna complicación de este tipo. El aumento de la PIC produce compresión e irritación de las leptomeninges, compresión de la corteza motora e incluso trombosis venosa cerebral e infartos, y el edema cerebral difuso masivo puede conducir a la herniación cerebral y la muerte. En conclusión, el curso clínico del empiema subdural puede desarrollarse rápida y fatalmente, por lo que ante la sospecha, debe comenzarse un tratamiento apropiado de una manera rápida y precoz.

P598

Enfermedad invasora por estreptococo pyogenes. ¿Cada vez más frecuente?

Carmen Paino Arteaga, Miguel Rodríguez Rubio, Beatriz Arizcun Aguilera, María Guerrero Vadillo, Beatriz Orden Martínez, M.^ª José Cilleruelo Ortega
Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid

Introducción: El Estreptococo pyogenes (SGA) es una bacteria Gram positiva aerobia, causa frecuente de infecciones localizadas en la piel y faringoamigdalitis aguda en niños, y que puede dar lugar a complicaciones como fiebre reumática, glomerulonefritis y shock tóxico estreptocócico (STS). En ocasiones puede producir infección invasora (bacteriemia, neumonía, osteomielitis, fascitis necrotizante, artritis séptica o aislamiento del germen en cualquier líquido estéril). En diversos estudios publicados se refiere una incidencia de enfermedad estreptocócica invasora (EEI) de 3-14 casos/100.000 habitantes, pero en los últimos años esta incidencia está aumentando.

Resumen del caso: Se presentan los casos diagnosticados en nuestro hospital entre enero de 2009 y enero de 2014. Se registraron 10 pacientes, con edades comprendidas entre las 24 horas de vida y los 4 años. La forma de presentación de la enfermedad fue: bacteriemia (4 casos), sepsis (4 casos), shock tóxico estreptocócico (1 caso), meningitis (1 caso). En 7 de los 10 pacientes se consiguió serotipar el SGA y todos ellos pertenecían al serotipo M, identificado como el serotipo más virulento.

Conclusiones/Comentarios: Al igual que lo referido en la literatura reciente, hemos observado en nuestro centro un incremento en la incidencia de enfermedad invasora por estreptococo. De hecho, de los 10 casos presentados 7 se produjeron en el último año. La mayoría de los pacientes tenía menos de 2 años de edad. Planteamos la inclusión de esta bacteria como posible agente etiológico ante un paciente con fiebre sin foco o cuadros de bacteriemia, sepsis o shock, y la realización de exudado faríngeo en niños menores de 2 años. Consideramos que, ante la sospecha clínica, se debe iniciar de la forma más precoz posible tratamiento con penicilina y clindamicina por vía parenteral.

P599

Epidemiología del síndrome respiratorio de vías bajas por virus respiratorio sincitial en población pediátrica

Virginia Lora Téllez, Alejandro Flores Núñez, Raimundo Ruiz González, Margarita Gutiérrez Ahuactzin, Socorro Gutiérrez Rodríguez

Hospital para el Niño Poblano, Puebla, México

Introducción y Objetivos: Introducción. El espectro de las infecciones respiratorias causadas por Virus Respiratorio Sincitial (VRS), se extiende desde catarro común en adultos hasta procesos febriles con afectación de vías respiratorias bajas en pacientes pediátricos. Es el principal patógeno vírico del aparato respiratorio en la primera infancia. En los primeros seis meses de vida es el agente etiológico más importante de bronquiolitis y además, causa frecuente de neumonía, crup, bronquitis y procesos febriles de vías respiratorias altas. Las técnicas de Inmunofluorescencia se aplicaron inicialmente para identificar antígenos de VRS en cultivos celulares, demostrando así su eficacia. Posteriormente, se aplicaron dichas técnicas en muestras de exudados respiratorios procedentes de enfermos con la sospecha de infección por VRS. Tanto la Inmunofluorescencia Directa como la Indirecta, han mostrado alta sensibilidad y especificidad en el diagnóstico etiológico, al compararlas con los resultados del cultivo celular. Objetivo. Determinar mediante la técnica de Inmunofluorescencia Directa, la incidencia de VRS en población pediátrica y describir las características epidemiológicas del síndrome respiratorio agudo de vías bajas.

Métodos: Método. Se estudió grupo de pacientes en edad pediátrica que acudió al servicio de urgencias por síndrome respiratorio agudo de vías inferiores con 1-5 días de evolución clínica. Cada paciente fue analizado mediante biometría hemática, nivel de procalcitonina, radiografía de tórax e hisopado nasofaríngeo para detección de antígeno Virus Respiratorio Sincitial por técnica de inmunofluorescencia directa.

Resultados: Resultados. Se analizaron a 253 pacientes pediátricos, la distribución por sexo; masculino 181 (71.5%), femenino 72 (28.5%). Por edad; = 1 año 183 (72%) y = 2 años 70 (28%). La presentación clínica principal fue bronquiolitis y bronquitis (70%), seguido de neumonía (30%). Se detectó antígeno Virus Sincitial Respiratorio en 143 pacientes (56.5%) contra 110 negativos

(43.5%). La mayor distribución de casos positivos se observó durante los meses de otoño-invierno con 138 (96.5%) contra sólo 5 (3.5%) casos positivos durante primavera-verano. Todos los pacientes afectados, lograron una evolución clínica satisfactoria.

Conclusiones: Conclusiones. Es importante indicar que las técnicas de Inmunofluorescencia son de gran utilidad como auxiliares en el diagnóstico y manejo terapéutico de infecciones respiratorias de vías bajas en pacientes pediátricos debido a la accesibilidad en la recolección de la muestra clínica requerida (hisopado nasofaríngeo principalmente), así como la rapidez en la obtención del resultado.

P600

Espondilodiscitis causada por *Bartonella henselae* en Pediatría: presentación de un caso

Álvaro Cárdeno Morales, Marta Melón Pardo, Encarnación Fernández Rodríguez, M.^a Soledad Camacho Lovillo, Mónica Andrades Toledo, M.^a Dolores Moreno Mejías
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La espondilodiscitis es una entidad poco frecuente en pediatría, su diagnóstico es difícil y requiere un alto índice de sospecha.

Métodos: Revisión de historias clínicas de pacientes ingresados en nuestro hospital con diagnóstico al alta de espondilodiscitis durante el periodo 2006-2013.

Resultados: 6 casos confirmados, con una media de edad de 5,3 años. Los síntomas más frecuentes fueron dolor dorso-lumbar, cojera y fiebre. Un caso se localizó en región dorsal y el resto lumbar. Todos los hemocultivos fueron negativos. En 3 casos se diagnosticó el agente causal: *S. Aureus*, *C. Burnetti* y *B. Henselae*. La RMN fue patológica en el 100%. Detallamos el caso clínico de osteomielitis multifocal por *Bartonella*: Varón de 9 años sin antecedentes de interés que consulta en el Servicio de Urgencias por fiebre de 39.9°C de 5 días de evolución y dolor lumbar. No presenta otros síntomas. Contacto con perros y gatos. Exploración física: dolor selectivo a la palpación L3-L4, limitación de la flexión de la columna lumbar, hiperlordosis y rigidez, conservando los movimientos de lateralización y extensión. Fuerza, sensibilidad y reflejos osteotendinosos de miembros inferiores conservados. Adenopatías submandibulares elásticas de 1-2 cm, no supurativas. Resto normal. Al ingreso: hemograma: 6780 leucocitos (69% neutrófilos). PCR: 11.3 mg/l. VSG: 61 mm/h. Hemocultivo y serología: solicitados. Tras recibir tratamiento durante 72 horas con cloxacilina iv presenta franca mejoría y es dado de alta con cefadroxilo vía oral. A las 24 horas reingresa por empeoramiento del dolor y reaparición de la fiebre. Hemocultivo: negativo. Serología: *B. Henselae*: IFI 1/256, *B. melitensis* Rosa de Bengala: negativo, *B. melitensis* IgG IFI: negativo. Mantoux: negativo. Rx de columna AP y L: no osteólisis. RMN lumbosacra: edema del cuerpo y pedículo de L4. Gammagrafía ósea compatible con osteomielitis/espondilodiscitis en L1, y foco de aumento patológico de la actividad osteoblástica

en tarso derecho. Tras resultados de la serología se inicia terapia con azitromicina y rifampicina durante 5 semanas con buena respuesta. Tras finalizarla permanece asintomático y sin alteraciones radiológicas.

Conclusiones: Ante un caso de espondilodiscitis debemos pensar también en las causas poco frecuentes para poder llegar a un diagnóstico y tratamiento correctos en todos los casos. La espondilodiscitis por *Bartonella Henselae* debe sospecharse cuando no haya una respuesta adecuada a antibióticos con espectro frente a los agentes causales más habituales, junto con el antecedente de contacto con gatos.

P601

Fiebre e impotencia funcional de hombro, ¿cuál es su diagnóstico?

M.^a del Carmen Molina Molina, Marta Llorente Romano, Alfonso Rodríguez Albarrán, Pedro Alonso López, Emilia García Menor, M.^a del Carmen Temboursy Molina
Hospital Universitario del Sureste, Madrid

Introducción: El Herpes Zóster (HZ) está producido por reactivación del virus varicela-zoster que permanece latente en los ganglios de las raíces posteriores de la médula. Incidencia: 3 casos por cada mil habitantes y año, y aumenta con la edad. Es fácil pensar en ello si aparecen las lesiones típicas que se distribuyen siguiendo un dermatoma y existe antecedente de varicela pasada.

Resumen del caso: Niña de 9 años, sana, que consulta por dolor e impotencia funcional del hombro izquierdo de 5 días de evolución, asociando fiebre alta en los 2 últimos días. No refiere traumatismo previo ni otros antecedentes de interés. Correctamente vacunada (incluida una dosis de varicela con 4 años). En la exploración destaca dolor con la prono-supinación y abducción del brazo, así como hiperestesia desde el hombro hasta la muñeca, sin inflamación articular visible, enrojecimiento o calor a dicho nivel. No adenopatías locales significativas. Se realiza analítica de sangre, presentando leucopenia (2400) con linfopenia (700) y PCR 6 mg/L. Solicitadas pruebas de imagen: radiografía y ecografía de la articulación de hombro, que son normales. Durante las primeras horas de hospitalización aparece un eritema cutáneo, no pruriginoso, con extensión desde el hombro hasta zona ventral de antebrazo, siguiendo distribución metamérica por lo que se sospecha HZ e inicia tratamiento con Aciclovir oral. Posteriormente aparecen vesículas sobre la zona afectada. Extraída serología para Varicela Zoster: IgG positivo e IgM negativo y PCR Virus Herpes positivo. Evolución favorable con desaparición de la fiebre en 24 horas así como mejoría de la movilidad y dolor del brazo. Desaparición progresiva de las lesiones en los sucesivos días, sin neuralgia posterior. Control analítico con normalización de leucopenia.

Conclusiones/Comentarios: Es importante ante la presencia de fiebre e hiperestesia a lo largo de un dermatoma pensar en la posibilidad de HZ aún sin síntomas cutáneos, para iniciar de forma precoz del tratamiento. El dolor puede preceder a las lesiones cutáneas típicas, que

permiten hacer el diagnóstico. Los objetivos del tratamiento del HZ, con la utilización del de forma precoz del aciclovir (primeras 48-72 horas), son: controlar el dolor y síntomas de fase aguda, así como acortar la duración de la enfermedad y prevenir la aparición de complicaciones, especialmente la neuralgia postherpética. El virus contenido en la vacuna (atenuada) puede, como el virus salvaje, causar una infección latente con riesgo de reactivación y HZ posterior, pero se estima, que este riesgo es claramente inferior que con el virus salvaje en pacientes inmunocompetentes.

P602

Ileocolitis: causa de dolor abdominal en fosa ilia derecha

Loreto González Domínguez, Estibaliz Valdeolmillos Padrino, José M.^a de Cea Crespo, Sonia Fernández Fernández
Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid

Introducción: Un motivo frecuente de consulta urgente en pediatría es el dolor abdominal en fosa iliaca derecha (FID). Para su correcto abordaje diagnóstico hay que considerar otras patologías además de la apendicitis aguda, siendo la ileitis/ileocolitis infecciosa una de ellas. La ecografía abdominal es una prueba útil e inocua para distinguirlas, evitando apendicectomías innecesarias. Presentamos tres casos de ileitis por *Salmonella* Enteritis.

Resumen del caso: Mujer de 14 años que presenta fiebre máxima de 39,8°C y dolor en FID de 24 horas EF: Afectación del estado general, taquicardia, hipotensión. Dolor en FID e hipogastrio, con Blumberg dudoso. Se realizó: Analítica: leucocitosis con desviación izquierda, aumento PCR y alteración de la coagulación. Ecografía: ileitis con múltiples adenopatías mesentéricas, sin visualizarse el apéndice. TAC abdominal: ileocolitis y adenitis mesentérica con apéndice normal. Se recogió coprocultivo. Mujer de 11 años con dolor periumbilical cólico de 3 días de evolución, deposiciones blandas sin productos patológicos, vómitos esporádicos, y fiebre. EF: Afectación del estado general. Dolor en FID, sin signos de irritación peritoneal. Se realizó: Analítica: PCR 174mg/L, neutrofilia sin leucocitosis, 3% de cayados. Ecografía: Ileitis con múltiples adenopatías mesentéricas. Apéndice normal. Se recogió coprocultivo. Varón de 13 años con dolor abdominal cólico de 48 horas, irradiado a FID. Deposiciones normales, no otra sintomatología. EF: Buen estado general. Dolor en FID, Blumberg y Rovsing dudosos, psoas positivo Se realizó: Hematimetría, bioquímica y gasometría normales. Ecografía abdominal: Ileitis con múltiples adenopatías mesentéricas. Apéndice normal. Se recoge coprocultivo. Coprocultivo positivo a *S. Enteritidis* en los tres pacientes. Los 3 pacientes ingresan con fluidoterapia intravenosa y dieta absoluta iniciando tolerancia oral horas después. Sólo el primer paciente precisó antibioterapia con Cefotaxima y Metronidazol iv, Vitamina K y transfusión de plasma, por presentar enfermedad invasiva. Controles analíticos y ecografía de control tras 15 días del alta normales.

Conclusiones/Comentarios: Las causas de Ileitis/ileocolitis son numerosas, siendo la infecciosa la más frecuente, y

de ésta la infección por Salmonella Enteritides, de ahí la importancia de recoger un coprocultivo. La ecografía abdominal es de gran ayuda diagnóstica en la mayoría de los casos, observándose aumento simétrico de la pared intestinal en área ileocecal, sin afectación de capa muscular ni grasa periférica, frecuentemente con inflamación de los ganglios periféricos. El tratamiento es sintomático. Sólo serán necesarios antimicrobianos ante sospecha de enfermedad invasiva. Aunque existen algunas diferencias con la apendicitis aguda, el diagnóstico diferencial en ocasiones supone un reto para el clínico dada las similitudes entre ambas patologías.

P603

Incidencia de hospitalización por rotavirus 2010-2013. ¿Qué ha pasado en estos años?

M.^a José Rivero Martín, Josefa Barrio Torres, Arantxa Vidal Esteban, Eugenia Oros Milián, Isabel García Arata, Enriqueta Román Riechmann
Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid

Introducción y Objetivos: La gastroenteritis aguda (GEA) sigue siendo una causa importante de morbilidad en nuestro medio, siendo rotavirus el agente más frecuentemente implicado. La comercialización de las vacunas monovalente y pentavalente pudo modificar su epidemiología entre los años 2006 y 2010, en que se suspendió la autorización de ambas vacunas. Posteriormente, a finales de 2010 se autorizó de nuevo el uso de una de ellas. Nuestro objetivo ha sido analizar la incidencia de hospitalización por GEA por rotavirus en menores de 5 años desde el 1 de enero de 2010 al 31 de diciembre de 2013.

Métodos: Estudio observacional prospectivo de menores de 5 años con diagnóstico al alta hospitalaria de GEA y GEA nosocomial por rotavirus. Se determina la incidencia de hospitalización por 1000 menores de 5 años, edad y estancia media, en un Hospital de segundo nivel en un área suburbana de Madrid; con una población de referencia (INE 2013) de 13.345 < 5 años.

Resultados: Entre 01-01-2010 y 31-12-2013, 390 niños de 0-15 años fueron dados de alta con diagnóstico de GEA, 341 < 5 años (278 adquiridas en la comunidad y 63 nosocomiales). La edad media de los niños < 5 años con diagnóstico de GEA fue 13,4 meses (DE: 12,6) y la mediana 9,1 meses (p25 5,3 – p75 16,6). El 88,45% < 2 años. De las GEA adquiridas en la comunidad en < 5 años, se encontró antígeno de rotavirus positivo en el 54,8%. La incidencia de hospitalización por GEA de cualquier etiología fue 6,3 casos x 1000 <5 años. La incidencia de hospitalización por GEA adquirida en la comunidad por rotavirus fue 3,02 casos x 1000 menores de 5 años (3,9 en 2010; 3,07 en 2011; 2,7 en 2012; y 2,4 en 2013; p<0,05). Hubo 11 casos de coinfección de rotavirus con otro germen. La estancia media de ingreso por GEA, fue 3,98 días (DE: 2,43). En < 2 años 4,07 días (DE: 2,4). El 74,6% de las GEAs nosocomiales sintomáticas fueron por rotavirus, en 3 casos se presentó como coinfección.

Conclusiones: Rotavirus sigue siendo el germen más frecuentemente implicado en la hospitalización por GEA en menores de 5 años. Los menores de 2 años son el grupo de edad más afectado. Desde el año 2010 al 2013 hay una disminución en la incidencia de hospitalización por GEA por rotavirus en menores de 5 años. La GEA nosocomial sintomática es causada por rotavirus en la mayoría de los casos.

P604

Infección invasiva grave por estreptococo grupo A

Sabela Fariña Nogueira, Adriana Rodríguez Vidal, Susana Rujido Freire, Manuel López Rivas, Silvia Dosil Gallardo, Antonio Rodríguez Núñez
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción: Introducción: La infección invasiva por *Streptococcus* β hemolítico del grupo A (EBHGA) se define como el aislamiento de este microorganismo en un medio habitualmente estéril, asociada a signos/síntomas clínicos compatibles. En las últimas 3 décadas se constata un aumento de la incidencia de infecciones invasivas severas por EBHGA, que incluye, entre otras, el síndrome de shock tóxico estreptocócico (SSTE) y la fascitis necrotizante. Comunicamos 2 casos de infección invasiva severa, uno de ellos diagnosticado de SSTE y celulitis y otro con celulitis del dorso de la mano, que desarrolló artritis séptica de carpo y síndrome compartimental.

Resumen del caso: Casos clínicos: El primer caso es una niña de 7 años ingresada por shock séptico y celulitis en glúteo izquierdo, que refiere fiebre, dolor y tumefacción en dicha zona de 2 días de evolución, tras varios días de rascado intenso por prurito anal. En la exploración física destacaba placa eritematosa y caliente en glúteo izquierdo, taquicardia y TA en límite bajo. En las exploraciones complementarias se observa leucocitosis, neutrofilia, PCR elevada, insuficiencia renal aguda prerrenal, aumento de la ecogenicidad subcutánea en región glútea izda en la ecografía y se aísla SBHGA en el hemocultivo. Se inició soporte hemodinámico y antibioterapia con clindamicina y cefotaxima, sustituyéndose ésta por penicilina tras conocer el resultado del hemocultivo y se realizó desbridamiento quirúrgico. Al tercer día de ingreso presenta HTA persistente, hematuria y proteinuria, en relación con glomerulonefritis postestreptocócica, precisando tratamiento antihipertensivo. La evolución es favorable, aunque persiste hipertensión arterial al alta. El segundo caso es una paciente de 3 años que ingresa por tumefacción en mano derecha y fiebre. En la exploración física se objetiva edema, dolor intenso a la palpación y eritema en dorso de mano derecha e hiperemia con exudado amigdalario. Las exploraciones complementarias constatan leucocitosis, neutrofilia y estreptococo positivo, iniciándose tratamiento con cloxacilina y clindamicina. En las horas siguientes se evidencia aumento de los signos/síntomas inflamatorios y datos sugestivos de tenosinovitis del compartimento extensor en la ecografía, por lo que se realizan, con carácter urgente, fasciotomías dorso-palmares. La evolución es buena, sin secuelas posteriores.

Conclusiones/Comentarios: Conclusión: Los casos que presentamos constatan la gravedad que la infección invasiva por EBHGA, puede representar en niños, con tasas de mortalidad que alcanzan entre el 5 y 10%. Esto exige un alto índice de sospecha de la enfermedad para realizar un diagnóstico rápido e instaurar el tratamiento antibiótico apropiado, con el fin de minimizar la morbimortalidad.

P605

Infección sistémica por *Arthrobacter* sp. A propósito de un caso

Cristina Aranda Cazón, Esther Aleo Luján, Ana Arribi Vilela, Celia Gil López

Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid

Introducción: Presentamos el caso de un paciente varón de 7 años diagnosticado de bacteriemia por *Arthrobacter* sp. durante el debut de leucemia linfoblástica aguda B común. Constituye el primer caso registrado de bacteriemia por este microorganismo en la edad pediátrica en nuestro país.

Resumen del caso: Paciente varón de 7 años de edad que refería artralgiás en mano y tobillo derechos de 3 días de evolución, sin otra sintomatología ni antecedentes de interés. 10 días después comenzó a presentar picos febriles, tumefacción palpebral derecha y elevación progresiva de reactantes de fase aguda sin otras alteraciones analíticas; aislándose en un hemocultivo un bacilo Gram + que correspondía a *Arthrobacter* sp. sensible a linezolid, penicilina, meropenem y vancomicina; identificado gracias a la espectrofotometría de masas mediante láser (MALDITOF). El paciente presentó de forma progresiva pancitopenia y aparición de clínica constitucional; siendo diagnosticado de leucemia linfoblástica aguda B mediante aspirado de médula ósea, en cuyo cultivo se aisló también dicho microorganismo. Actualmente se encuentra adscrito al protocolo PETHEMA de bajo riesgo, con buena evolución.

Conclusiones/Comentarios: *Arthrobacter* sp. es un cocobacilo Gram+ aerobio del Orden de los Actinomycetales raramente descrito como patógeno en la especie humana, que afecta fundamentalmente a individuos con patología de base o inmunodeprimidos. Su identificación es compleja, ya que muchas veces es considerado un contaminante, o debido a que presenta un período de crecimiento prolongado, lo que hace que en ocasiones sea difícil de detectar en los hemocultivos. Hasta la fecha, en nuestro conocimiento, se han reportado 8 casos de enfermedad por este microorganismo, fundamentalmente en pacientes con cierto grado de inmunosupresión (procesos neoplásicos, VIH+, neutropenia febril, etc.) y sólo uno en la edad pediátrica (eritema cutáneo en un varón de 9 años, en Alemania). El tratamiento de elección varía en función del foco y gravedad de la infección, y como opciones terapéuticas contamos con Penicilina, Linezolid o Carbapenémicos. El interés de nuestro paciente radica en que constituye el segundo caso descrito de infección por *Arthrobacter* sp. en la edad pediátrica, por lo que nuestra experiencia pretende contribuir al conocimiento de este

tipo de bacterias y su patogenicidad, y remarcar el hecho de que todo microorganismo puede ser patógeno en un paciente lo suficientemente inmunodeprimido. Así, la detección de este tipo de agentes obliga a descartar una enfermedad de base que justifique su presencia.

P606

Infecciones profundas del cuello: estudio de 88 casos

Paula López Pérez, Natalia Mandiá Rodríguez, Ana López Ferreiro, M.^a José de Castro López, Elena Rodrigo Sáez, Silvia Dosil Gallardo

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción y Objetivos: Los absceso periamigdalino (APA), parafaríngeo (APF) y retrofaríngeo (ARF) son las infecciones profundas de cuello (IPC) más frecuentes. Describimos las características epidemiológicas, clínicas, manejo diagnóstico-terapéutico y evolución de niños con IPC.

Métodos: Estudio retrospectivo de pacientes menores de 15 años ingresados por absceso periamigdalino (APA), parafaríngeo (APF) y retrofaríngeo (ARF), entre enero de 1996 y diciembre de 2013. Se evaluaron, entre otras variables: edad, sexo, infecciones amigdalares previas/actuales, síntomas/signos presentes, procedimientos diagnóstico-terapéuticos y evolución. El diagnóstico se basó en criterios clínicos y radiológicos. Se realizó tratamiento estadístico de los datos con el programa SPSS 18.0.

Resultados: Registramos 88 episodios de IPC: 64 APA, 13 ARF y 8 APF, con una edad media de 9.3, 6.6 y 4.6 años, respectivamente. Observamos un aumento importante de la frecuencia de IPC en los últimos 9 años (62 casos) vs. 9 anteriores (26 casos). El 50% de los casos presentan faringoamigdalitis aguda, recibiendo todos ellos tratamiento antibiótico los días previos al ingreso. Los síntomas y signos predominantes son: odinofagia (82%), fiebre (74%), adenitis cervical 72%, asimetría faríngea (68%) y disfagia (50%). Otros más específicos como desplazamiento úvula, tortícolis o trismus aparecen en 1/3 de casos. Los estudios complementarios más informativos fueron los de imagen, realizados en 46 casos (40 TAC, 28 radiografía y 10 ecografía). Constatamos datos de absceso en el 80% de los pacientes en los que se realizó TAC cervical vs 57% en los que se hizo radiografía. El cultivo de material purulento resultó positivo en 39/47 casos, aislándose *Streptococcus* spp. en el 56%. Todos los pacientes recibieron tratamiento antibiótico bien monoterapia 62% o politerapia 38%, siendo los fármacos más utilizados amoxicilina-clavulánico y amoxicilina-clavulánico más clindamicina, respectivamente. Se realizó cirugía en 67 casos (76%): punción aspiración en 22 pacientes, incisión y drenaje en 51 y amigdalectomía en 3. Todos evolucionaron favorablemente, excepto 2 que presentaron complicaciones y 10 recidivaron. El tiempo medio de hospitalización ha sido 6.6 días en APA, 12'1 en APF y 13'1 en ARF.

Conclusiones: La incidencia de IPC en los últimos 9 años duplica a la de los 9 primeros. El TAC cervical y el estudio

microbiológico del material purulento presentan un alto rendimiento diagnóstico. La actitud diagnóstico-terapéutica ha sido intervencionista en un alto porcentaje de casos, tanto en los primeros años de estudio como en los últimos. La tasa de recurrencia y amigdalectomía son similares a lo descrito en la bibliografía.

P607

La cojera en el lactante, un reto diagnóstico

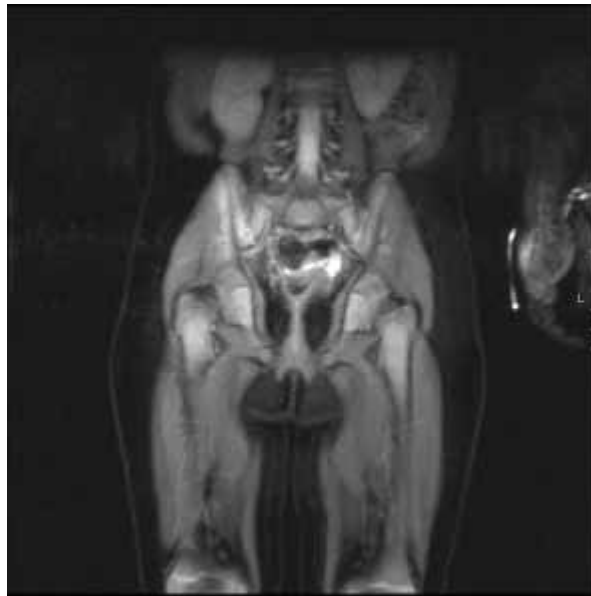
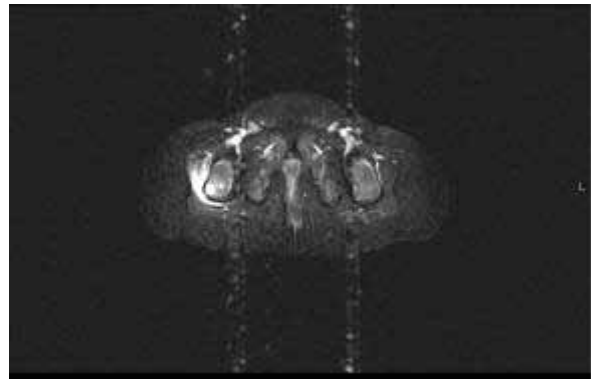
Patricia Fuentes Pita, Nuria M.ª Feáns Ares, Natalia Mandiá Rodríguez, Carmen Curros Novo, María Puente Puig, Elena Rodrigo Sáez

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción: La cojera en el lactante es un hallazgo poco habitual, lo que unido a la difícil exploración y anamnesis la convierte en un reto diagnóstico. Presentamos dos casos clínicos donde los estudios iniciales fueron inespecíficos.

Resumen del caso: Caso 1: Lactante de 18 meses con llanto nocturno y rechazo progresivo a la bipedestación y deambulación de 6 días de evolución que comienza con fiebre. En la exploración física destaca dolor a nivel lumbosacro, con examen normal de la cadera. Se halla leucocitosis, neutrofilia, pero reactantes de fase aguda negativos. Hemocultivo, PPD, serologías y Ac negativos; radiografías simples de pelvis y miembros inferiores normales. La ecografía de cadera y abdomen muestra adenopatías en fosa ilíaca derecha, y la gammagrafía proceso óseo con componente inflamatorio a nivel sacroilíaco. Ante estos hallazgos, se realiza RMN, que confirma la sacroileítis derecha con afectación del glúteo medio. Se pauta tratamiento con cefuroxima con total recuperación clínica. Caso 2: Lactante de 14 meses con rechazo a la deambulación, irritabilidad y dolor en cadera derecha de una semana de evolución, manteniéndose afebril. Presenta dolor a la palpación en región lumbar y cadera derecha. Se realiza hemograma que muestra linfocitosis, VSG elevada pero PCT y PCR negativas; ecografía de cadera derecha, radiografía lumbosacra y gammagrafía sin alteraciones. Dada la persistencia de la clínica, se realiza RMN que muestra datos de miositis/piomiositis de glúteo medio y vasto derecho con osteomielitis en trocánter mayor, ante lo cual se establece tratamiento con cefuroxima consiguiéndose la normalización clínica.

Conclusiones/Comentarios: Ante un lactante con cojera no todo es sinovitis transitoria y aunque las infecciones osteoarticulares son infrecuentes, estos casos muestran que un síntoma banal puede ser manifestación de patologías cuyo retraso diagnóstico acarrea graves consecuencias, y que habitualmente precisan de pruebas de tercer nivel como la RMN.



P608

Larva migrans cutánea

Isabel Álvarez Ferrín, Sara Fernández Viso, Juan Manuel Capelo Míguez, Clara Eugenia Gil González, Silvia González González

Complejo Hospitalario Universitario de Orense, Orense

Introducción y Objetivos: INTRODUCCIÓN: La erupción reptante, más conocida como larva migrans cutánea, es una parasitosis típica de áreas tropicales y subtropicales. Los principales agentes causales, *Ancylostoma braziliense* y *Ancylostoma caninum*, viven en el intestino de los hospedadores (perros y gatos) y sus huevos son expulsados por las heces que, en condiciones favorables, maduran en suelos arcillosos, arenosos y sombreados. Al entrar en contacto con el huésped humano penetra en la epidermis de zonas expuestas, y debido a sus enzimas proteolíticas penetran en la piel originando túneles sinuosos, que avanzan 1-3 cm al día (signo más característico de la infección). El diagnóstico se basa en la sospecha clínica por los antecedentes y la morfología de las lesiones. En cuanto al tratamiento se realiza con tiabendazol tópico 5-7 días, albendazol oral 3-7 días o ivermectina en dosis única y vía oral.

Métodos: CASO CLÍNICO: Niño de 13 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por lesiones cutáneas muy pruriginosas de 15 días de evolución. Re-

ción llegado de Venezuela, aparecen las primeras lesiones tras jugar al fútbol descalzo en un barrizal. Inicialmente había sido diagnosticado de infección fúngica sin mejoría a tratamiento con cotrimazol-neomicina-dexametasona. A la exploración presentaba múltiples lesiones eritematosas, nodulosas, algunas costrosas en extremidades inferiores y pies, con predominio en pierna izquierda. Observándose además trayectos serpiginosos sobre elevados en varias localizaciones. Debido a la morfología de las lesiones y a la historia referida por el paciente, se realizó diagnóstico de larva migrans cutánea y se indicó tratamiento con albendazol 5 días, resolviéndose las lesiones a los quince días.

Resultados: Aunque la larva migrans es una enfermedad infrecuente en nuestro medio, es importante tenerla presente en pacientes que relaten historia de viajes a países endémicos y presenten lesiones dérmicas pruriginosas en forma de tracto sobre elevado, eritematoso, lineal o pruriginoso.

Conclusiones: A pesar de ser una enfermedad autolimitada, se recomienda por lo general tratamiento debido a que mejora la sintomatología y reduce la duración de la enfermedad.

P609

Leishmania visceral, la importancia de la sospecha clínica

María Esquivias Asenjo, Paloma Gutiérrez Medina, Esther Maiso Merino, Sara Guillén Martín, Lucía Martínez Bernat, José Tomás Ramos Amador
Hospital Universitario de Getafe, Madrid

Introducción: Se describe el caso de una lactante con fiebre prolongada, esplenomegalia y bicitopenia.

Resumen del caso: Lactante de 5 meses traída a urgencias por fiebre de un mes de evolución, sin otra clínica acompañante, y pérdida de peso de 170 gramos en las dos últimas semanas. No antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Lactancia materna exclusiva. Nacida en España, domicilio en área sur de Madrid. No contacto con animales en domicilio. Abuelo con granja que visita una vez por semana. En la exploración física presenta palidez cutánea y esplenomegalia indurada de 3 traveses de dedo, sin hepatomegalia ni otros hallazgos. Se realiza analítica que objetiva bicitopenia: anemia (hemoglobina 7,8 g/dl) y trombocitopenia (137.000 plaquetas); hipofibrinogenemia con importante elevación de triglicéridos y ferritina; hormonas tiroideas normales, proteínas específicas (Ig G, Ig A, Ig M) elevadas, especialmente Ig G, y complemento normal, autoinmunidad negativa. La ecografía abdominal muestra esplenomegalia con eje longitudinal de 10 cm y anteroposterior de 4,5 cm, parénquima heterogéneo con áreas más hipodensas sin claras lesiones focales. No otros hallazgos. Ante la sospecha clínica y analítica de síndrome hemofagocítico secundario se completa estudio descartándose causa neoplásica con aspirado medular normal. Dadas las alteraciones analíticas descritas se mantiene como principal sospecha la

etiología infecciosa, probable leishmania visceral. Por ello, se inicia tratamiento empírico con anfotericina B liposomal en espera de resultados del cribado infeccioso. Posteriormente, hemocultivo y urocultivo estériles. Sistemático de orina, radiografía de tórax y mantoux normales. Serologías virales: VEB, CMV, VHB, VHC, VIH, parvovirus B19; y bacteriana: Brucella negativas. A pesar de que la PCR de Leishmania en médula ósea y sangre, el antígeno de Leishmania en orina y la visión directa de parásitos en el aspirado medular fueron negativas, el tercer día de tratamiento la serología confirma el diagnóstico de presunción. La paciente presenta mejoría clínica progresiva con desaparición de fiebre al cuarto día de inicio de tratamiento.

Conclusiones/Comentarios: El diagnóstico de laboratorio de la Leishmania se basa en métodos directos e indirectos. A pesar del desarrollo de técnicas cada vez más sensibles, la OMS recomienda la utilización conjunta de dos o más pruebas: serología, PCR o visión directa de parásitos en aspirado medular, esplénico, ganglionar. Esto, junto con la sospecha clínica ante cuadro prolongado de fiebre y esplenomegalia más las alteraciones analíticas descritas, y la instauración precoz del tratamiento es fundamental para mejorar el pronóstico de la enfermedad.

P610

Lesiones cutáneas, mialgias y fiebre, síntomas de aparición en una familia: no siempre es un virus

Elizabeth Rúa Hernández, Clara Calbet Ferré, Monika Kret Trojnar, Inés Porcar Cardona, Neus Rius Gordillo, Joaquín Escribano Subías
Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Tarragona

Introducción: La aparición de sintomatología de características idénticas y de forma consecutiva en diferentes componentes de una familia generalmente nos hace sospechar en etiología infecciosa viral, dada su mayor contagiosidad. Aún así, como en todos nuestros pacientes, la anamnesis detallada, una exhaustiva exploración física y la realización de un diagnóstico diferencial, es clave en el diagnóstico definitivo.

Resumen del caso: Niña de 11 años, sin antecedentes patológicos de interés, con clínica de 5 días de fiebre, cefalea, mialgias, artralgias y úlcera a nivel genital, asociando los últimos 2 días la aparición de exantema maculopapular generalizado con afectación palmo-plantar. Nos comentan que la abuela y posteriormente el abuelo, con quienes la paciente convive en la casa de campo, han presentado un cuadro similar semanas previas, con resolución, persistiendo la astenia. Tras sospechar una etiología infecciosa se solicita una analítica donde observamos hemograma normal con PCR 12,9 mg/dl, estudio serológico frente a virus ebstein barr, citomegalovirus, VIH, virus hepatitis B y C, lues, herpes simple, brucella y Rickettsia conorii que resultan negativas. Así mismo, tras explorar a la abuela y observar una lesión necrótica en tórax, se solicita serología a R.conorii a ésta que resulta positiva. Dada la sospecha de fiebre botonosa mediterránea recibe tratamiento con doxiciclina oral durante 5 días, con me-

jería clínica. Se realiza control clínico y serológico tras 3 semanas del episodio observándose una seroconversión con presencia de títulos frente a *R. conorii* 1/320

Conclusiones/Comentarios: La fiebre botonosa mediterránea es una enfermedad infecciosa aguda y zoonótica causada por la *Rickettsia conorii* y transmitida por la garrapata del perro *Rhipicephalus sanguineus*. Endémica en el mediterráneo. En niños es considerada benigna y autolimitada, pudiendo causar una infección grave en un 6%. Tiene un período de incubación asintomático (6-12 días) y posteriormente inicio de la tríada característica: fiebre, exantema y mancha negra. El diagnóstico es epidemiológico, clínico y serológico. La sensibilidad de las pruebas de inmunofluorescencia en sangre depende del momento en que se realicen. Si es precozmente, la mayoría son negativas, como fue el caso de nuestra paciente, pasados 7-10 días la sensibilidad incrementa, llegando a 94-100% tras 14 días, recomendándose realizar una al inicio y otra a las 2 semanas. El tratamiento precoz acorta el período sintomático y evita la aparición de complicaciones, es de elección la doxiciclina, recomendándose mantenerla hasta el 2º día tras la desaparición de la fiebre, en caso de alergia a ella, es eficaz la josamina ó claritromicina.

P611

Mastoiditis aguda: nuestra experiencia durante los últimos siete años

Nagore Español Roca, Paola Roca Llabrés, Julia Sala Coromina, Emiliano Mora Muñoz, Robert Cilveti Portillo, Jaume Margarit Mayol

Hospital Universitari Mútua Terrassa, Barcelona

Introducción y Objetivos: La mastoiditis aguda es la complicación más frecuente de la otitis media aguda con una incidencia en un aumento en los últimos años. Descripción de las características de los pacientes con mastoiditis aguda y su evolución a lo largo de los últimos siete años. Análisis de los principales indicadores clínicos y analíticos.

Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de mastoiditis aguda entre el 1 de enero de 2007 y el 31 de diciembre de 2013 en un hospital con una población de referencia de más de 200000 habitantes. Se recogen un total de 50 pacientes.

Resultados: Los pacientes se distribuyen homogéneamente entre sexos, con una edad media de 4.4 años y tuvieron un predominio de aparición en verano. Un 64% presentan fiebre al ingreso y un 54% habían tomado antibiótico. Al ingreso presentaban leucocitosis media de 15.698/mm³ y una PCR de 70.6 g/L. Se recogió cultivo ótico a un 56% de los pacientes, siendo un 36% estériles. De los positivos, el germen predominante es la *Pseudomonas aeruginosa* (62%); el resto corresponden a *Streptococo pneumoniae*, *Staphilococo aureus* y *Streptococo pyogenes* (10% cada uno). La estancia media hospitalaria fue de 6.5 días. Un 12% presentaron complicaciones. Se observó relación entre la duración de la estancia hospitalaria con la leucocitosis ($p=0.007$) y con haber recibi-

do antibióticos previamente ($p=0.027$). No se observó relación entre la presencia de complicaciones y la leucocitosis, la PCR o con haber tomado antibióticos previamente. Se observa un pico de incidencia entre 2010-2012, en los cuales se duplican el número de casos respecto los años previos.

Conclusiones: En nuestra serie la edad media es relativamente alta (44 meses) con respecto a otras series. Más de la mitad presentan fiebre y el 50% no han recibido antibiótico previamente. De los cultivos positivos el germen más aislado es la *Pseudomonas aeruginosa* a lo largo de los años y estaciones, con diferencia a otras series. La variable asociada a una mayor estancia hospitalaria resultó ser la leucocitosis inicial.

P612

Neonato con eritrodermia y pancitopenia: signos de inmunodeficiencia primaria

Cristina Hernández Herrera, María García Zarzuela, Olaf Neth, Peter Olbrich, Inmaculada Bueno, Encarnación Fernández Rodríguez

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Las inmunodeficiencias primarias (IDP) son una patología infrecuente. La aparición de eritrodermia en la edad neonatal es uno de los signos de alarma para pensar en ellas. Se trata de una urgencia pediátrica, por lo que debemos instaurar inmediatamente medidas de soporte encaminadas a mantener al paciente en condiciones óptimas hasta el tratamiento definitivo.

Resumen del caso: Neonato de 35 semanas de edad gestacional, gemelar, serologías maternas negativas, SGB desconocido; al nacimiento presenta descamación peribucal y periumbilical sin otra sintomatología. A las 48 horas de vida comienza con clínica de sepsis precoz, eritrodermia descamativa generalizada y deposiciones diarreicas, por lo que se inicia antibioterapia empírica. Coincide con aparición de leucopenia con neutropenia severa, que posteriormente evoluciona a pancitopenia. Ante todo neonato con clínica de eritrodermia y pancitopenia se debe hacer el siguiente diagnóstico diferencial. Infecciones: extraer cultivos de sangre, LCR, orina, lesiones cutáneas, serología, PCR de gérmenes más comunes y reactantes de fase aguda. Enfermedades cutáneas primarias (genodermatosis) o secundarias (lupus, enfermedad injerto contra huésped (EICH)...): se debe realizar biopsia cutánea ante toda eritrodermia en edad neonatal de manera precoz. Inmunodeficiencias primarias: realizaremos hemograma, frotis de sangre periférica, estudio linfocitario cuantitativo y funcional, biopsia de médula ósea, técnicas de imagen (presencia/ausencia de timo) y estudio genético específico según sospecha. Leucemias: descartar con hemograma, frotis de sangre periférica, biopsia de médula ósea y cutánea. Enfermedades metabólicas: pensar en pacientes con clínica neurológica asociada. Tras estudio, en nuestro paciente se llegó al diagnóstico de Inmunodeficiencia Combinada Severa (IDCS), pendiente de estudio genético, con EICH secundario a linfocitos autoreactivos. Finalmente fallece por fallo respi-

ratorio en el contexto de aspergilosis diseminada (A. *Fumigatus*). En todo paciente con sospecha de IDCS se deben instaurar precozmente las siguientes medidas: Aislamiento protector Profilaxis con: Trimetoprim-Sulfametoxazol (*Pneumocistis* Giroveci) y Fluconazol. No vacunas de virus vivos Transfusiones irradiadas, desleucocitadas y Citomagalovirus negativo Optimizar soporte nutricional. Inmunoglobulinas para mantener niveles > 800 mg/dl.

Conclusiones/Comentarios: Las IDP son raras, se asocian a secuelas graves y elevada mortalidad. Están infradiagnosticadas. Requieren un alto índice de sospecha. Ante la aparición de los síntomas de alarma debe iniciarse el protocolo diagnóstico y derivar a centro especializado. El diagnóstico precoz es importante ya que permite iniciar terapia, disminuir la morbi-mortalidad y ofrecer consejo genético.

P613

Neurocisticercosis, patología infecciosa importada

Alba Muinelo Segade, Rebeca Barriga Buján, Paula Buyo Sánchez, Jerónimo José Pardo Vázquez, Susana Castro Aguiar, Alejandro Manuel Díaz García
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción: La Neurocisticercosis es la parasitosis producida por larvas del céstodo *Taenia solium* que se encuentran en el sistema nervioso central tras ingerir alimentos contaminados. Infección por helmintos más frecuente del sistema nervioso, endémica en América Latina, Asia y África, y en aumento en países con movimiento migracional. Enfermedad pleomórfica, que se puede presentar con formas intraparenquimatosas o extraparenquimatosas, dando lugar a manifestaciones clínicas variables. Lo más frecuente las convulsiones (60%), seguido de cefalea (40%) y otros síntomas de hipertensión intracraneal. La evolución natural de los quistes es la resolución por reabsorción o calcificación (5-10 años). Existen distintos estadios de enfermedad (vesicular, coloidal, nodular-granular y nodular-calcificada). El diagnóstico se basa en unos criterios diagnósticos, de los cuales podemos destacar criterios absolutos, mayores, menores, y epidemiológicos. El diagnóstico definitivo sería presencia de un criterio absoluto o de dos criterios mayores más uno menor y uno epidemiológico. El tratamiento médico es de primera elección. Incluye tratamiento antiparasitario (albendazol o praziquantel) y medidas sintomáticas (aniticomiciales, corticoides), debe hacerse bajo hospitalización. El tratamiento quirúrgico se reserva para casos de hipertensión craneal grave o lesiones calcificadas.

Resumen del caso: Niña de 6 años de edad de origen peruano residente en España, que realizó viaje a Perú regresando hace 15 días. Presenta crisis comicial parcial con desviación cefálica hacia la derecha. Sin otra clínica asociada, afebril y con exploración neurológica normal. Se realiza despistaje infeccioso, incluyendo Mantoux que resulta negativo. EEG normal y en TAC craneal presencia

de lesión corticosubcortical occipital derecha inespecífica. Se completa estudio con RMN cerebral, observando dos lesiones quísticas nodulares, edema vasogénico y presencia del escólex en su interior. Ante sospecha de neurocisticercosis, se solicita estudio de LCR y búsqueda de parásitos en heces con resultado negativo, iniciando tratamiento antiparasitario (Albendazol (15/mg/Kg/día)), corticoideo y anticomicial. Evolución favorable, asintomática, cumpliendo tratamiento, pendiente de la RMN cerebral de control.

Conclusiones/Comentarios: Aunque excepcional en nuestro entorno, deberá ser tenida en cuenta dado el movimiento migracional que ha tenido lugar en España en la última década. La RM es el estudio diagnóstico más útil, pudiendo visualizar en ocasiones el escólex, lo que proporciona un signo patognomónico de neurocisticercosis. Las lesiones anulares en el SNC, plantean diagnóstico diferencial con: astrocitoma, hidatidosis, absceso cerebral, granuloma, quiste porencefálico o metástasis quísticas. Tratamiento precoz para evitar descompensación: status epiléptico, signos focales deficitarios, deterioro cognitivo

P614

Niño que se niega a caminar... pero gatea bien

Jorge Abreu Ferreira, Filipe Duarte, Paulo Peixoto, José Samaniego Torres, Jorge França Santos
Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Portugal

Introducción: Un absceso de Brodie es un subtipo de una osteomielitis subaguda y es clínicamente difícil de diagnosticar porque los pacientes suelen tener síntomas leves locales, pocos o ningún síntoma general y pueden tener valores normales en las análisis de sangre. Con frecuencia, la radiología tiene un papel muy importante en su diagnóstico.

Resumen del caso: Niño de 12 meses de edad, previamente sano, fue admitido en servicio de urgencia por recusar la marcha (no apoya el miembro inferior izquierdo, pero gatea bien) con un mes de evolución y fiebre con duración de 24 a 36 horas. No hay antecedentes de trauma y/o infección reciente. La incapacidad de apoyo de lo miembro inferior izquierdo ha motivado observación médica previa (por Pediatría y Ortopedia) en cuatro ocasiones, habiendo sido hecho un estudio analítico (hemograma y proteína C reactiva normales) y radiológico (radiografía de la cadera normal). Tuvo alta medicado con anti-inflamatorios por sospecha de sinovitis transitoria de la cadera. En la quinta recurrencia a lo SU, la persistencia de los síntomas y la aparición de fiebre alta estableció la sospecha clínica de osteomielitis, razón por la cual ha sido hospitalizado. En el examen físico no fue observado ningún cambio salvo incapacidad para la marcha. La radiografía de las extremidades demostraba la existencia de lesión hipotransparente/lítica en el cóndilo medial del fémur izquierdo. Comenzó la terapia antibiótica intravenosa. Realiza tomografía computadorizada que demostró una lesión quística compatible con absceso de Brodie

pero sin posibilidad de exclusión de proceso tumoral. Lo niño ha sido trasladado para un hospital con especialidad de ortopedia infantil y efectuó una resonancia magnética de la rodilla izquierda que confirmó la existencia de un absceso intraóseo y por eso fue sometido a drenaje quirúrgico. Los cultivos de sangre, bacteriológicos y micológicos del exudado de absceso han sido negativos.

Conclusiones/Comentarios: La información clínica proporcionada por los padres y la constatación de que el niño gateaba bien apuntaban a un diagnóstico erróneo. Es por ello que los autores llaman la atención sobre la importancia de la sospecha clínica cuando nos enfrentamos a una situación de incapacidad para la marcha. Se debe hacer hincapié en el examen radiológico de toda la extremidad para confirmar el diagnóstico ya que osteomielitis y en este caso específico el absceso de Brodie puede tener síntomas sutiles y simular diferentes situaciones, sean ellas benignas o malignas.



P615

Osteomielitis aguda: casuística de diez años

Emiliano Mora Muñoz, Isidoro Marchán, Alfredo Matamala, Lucía Gómez, Robert Cilveti, Sergio Flores
Hospital Universitari Mútua Terrassa, Barcelona

Introducción y Objetivos: La osteomielitis aguda es una infección infrecuente pero importante debido a su severidad o a sus complicaciones o secuelas. En fases iniciales puede resultar difícil de reconocer. Revisamos la literatura y nuestra casuística de los últimos 10 años con fin de adecuar el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad.

Métodos: Estudio retrospectivo de enero/2003 a marzo/2013, con un total de 24 pacientes. Se recogen variables demográficas, clínicas, diagnósticas y terapéuticas, así como el seguimiento y evolución.

Resultados: La edad media fue de 98 meses (rango 13 a 164 meses); sólo 5 pacientes fueron menores de 5 años (25%). La relación hombre/mujer resultó 17/7. En localización, el 75% fue en extremidades inferiores y un 20% tuvo afectación pélvica. Hubo antecedente traumático en el 33% de casos, y puerta de entrada cutánea clara en el

33% de casos. En cuanto a la clínica, el dolor fue el más constante (100% de casos) y la fiebre se presentó en un 85% de pacientes (media de tiempo previo al diagnóstico 4.3 días). Las complicaciones encontradas fueron 4 pacientes en forma de absceso (16%), y 3 con artritis asociada (12%). Análíticamente la cifras medias de leucocitos fue de 9555/mm³, PCR 68 mg/L y VSG 41 mm/h, destacando que sólo el 20% presentaban leucocitosis. Se aisló germen en el 54% de casos, siendo en todos ellos *S. Aureus* el aislado (12/24 pacientes hemocultivo positivo, 4/5 pacientes cultivo de material óseo). Se realizó Rx al 75% de casos, gammagrafía ósea a 83% y RNM a 70%. La media de ingreso fue 16 días y la media de tratamiento endovenoso y oral fueron de 14 y 30 días respectivamente. Sólo un paciente presenta secuelas en forma de osteomielitis crónica con afectación funcional.

Conclusiones: En nuestra serie destacamos una edad media más alta (8 años, en la literatura más del 50% son menores de 5 años) y la localización pélvica (20%) como datos diferentes a la literatura. Señalamos la escasa alteración analítica de muchos pacientes que junto a clínicas poco manifiestas en fases iniciales pueden retrasar el diagnóstico. También queremos destacar la importancia de intentar el aislamiento etiológico para un tratamiento dirigido por antibiograma y seguro.

P616

Osteomielitis calcánea por *Salmonella* en el contexto de un agrupamiento de casos

Esperanza Jiménez Nogueira, Tamara M.^a Polo González, Francisco Giménez Sánchez, Elvira Cobo Vázquez, Elvira Sola Sola, Miguel Sánchez Forte
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería C

Introducción: Introducción: La osteomielitis por *Salmonella* es una entidad rara, que ocurre de forma poco frecuente en niños sanos. Puede producirse por tres mecanismos fundamentalmente, bacteriemia por transmisión hematogena, infecciones locales o traumatismos penetrantes, y se puede manifestar con una clínica subaguda.

Resumen del caso: Varón de 7 años que consulta en urgencias de Pediatría por dolor en talón izquierdo a punta de dedo, de 4 días de evolución que aumenta con la deambulación y cede con analgesia asociado a fiebre de 39.4°C. Antecedentes personales: sin interés salvo cuadro emético 3 semanas antes del inicio del cuadro. A la exploración se aprecia un dolor selectivo a la palpación de calcáneo izquierdo, en región postero-inferior. No alteración de la movilidad ni sensibilidad. Pruebas complementarias solicitadas en Urgencias: a destacar 8610 leucocitos (PMN: 83.4%). VSG: 42 mm/hora. PCR: 19.6 mg/dl. En Radiografía de pie izquierdo no se aprecian lesiones óseas. Se decide ingreso hospitalario para tratamiento antibiótico empírico con cloxacilina. Ante persistencia de fiebre, se realiza nuevo control analítico y hemocultivo, donde se aísla *Salmonella* grupo b sensible a cefotaxima, modificándose el tratamiento antibiótico. Se realiza coprocultivo donde se aísla *Salmonella* grupo b. En gammagrafía ósea se evidencia osteomielitis en zona posterior

calcáneo izquierdo. En RMN realizada en los primeros días del cuadro no se evidencian lesiones óseas. A los 10 días de ingreso, aparece un absceso en región retrocalcánea izquierda, que precisa drenaje quirúrgico con buena evolución. Entre el 13 de Diciembre de 2013 y el 13 de Enero de 2014 se detectaron 16 casos de gastroenteritis por Salmonella grupo b, con una edad media de 5.6 +/- 3 años, de los cuáles un 25% precisó ingreso hospitalario.

Conclusiones/Comentarios: El aumento de casos de Salmonella puede favorecer la aparición de presentaciones clínicas poco frecuentes como la osteomielitis. La RMN en los primeros días de enfermedad puede no ser diagnóstica, por ello es fundamental una buena sospecha clínica, debiendo tener en cuenta esta forma de presentación.

P617

Osteomielitis crónica en dos niños: insidiosos y similares comienzos, diversas evoluciones

Iria Camino Barreiro, Pilar Espiño Lorenzo, Vanessa Ojea Jorge, José Antonio Couceiro Gianzo
Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra, Pontevedra

Introducción: La osteomielitis hematógena crónica en niños continúa siendo una causa significativa de morbilidad músculoesquelética. Se estima que hasta un 5% de las osteomielitis pueden complicarse y evolucionar a formas crónicas. Sin embargo se puede considerar que su abordaje es todavía problemático.

Resumen del caso: Presentamos una revisión de nuestra casuística y de la literatura al respecto con el objetivo de mejorar el manejo y tratamiento de esta condición. Varón de 12 años de edad que presenta eritema, dolor y drenaje purulento a nivel de tobillo derecho. Se realiza analítica: anodina. Radiografía: lesión lítica en diáfisis distal de peroné derecho con reacción perióstica laminar. Ecografía: varias colecciones en la zona de drenaje purulento. Recibe tratamiento antibiótico intravenoso durante 21 días y oral 1 mes. Durante un año de seguimiento se realizan 2 RMN, a los 4 meses: mayor engrosamiento de la cortical. Al año de evolución: resolución completa. Varón de 13 años de edad. Antecedente: fractura supracondílea Gartland 2 brazo derecho. Dos años después, tumefacción y limitación articular. Analítica anodina. Radiografía: lesión esclerótica diáfisometafisaria distal humeral, lesiones líticas. En la RMN: alteración de la remodelación humeral, áreas de señal aumentada. Se realiza Gammagrafía sin signos activos de infección. Inicialmente no recibe tratamiento antibiótico. Un año después, tras traumatismo, reaparece clínica. Ecografía: abscesos. RMN: hallazgos compatibles con absceso partes blandas o hematoma sobreinfectado. Tras drenaje se aísla *Stafilococcus aureus* meticilin resistente. Recibe tratamiento iv durante 2 semanas y oral 2 meses con una favorable evolución. En la actualidad se plantea la intervención quirúrgica.

Conclusiones/Comentarios: Para el diagnóstico de osteomielitis crónica es básica la realización de radiografía

simple, en la que se observe hueso desvitalizado y formación ósea reactiva alrededor. Sin embargo, la RMN tiene un importante valor en su seguimiento. El tratamiento curativo de elección es el desbridamiento quirúrgico o secuestrectomía. No obstante, en la práctica general, se suele iniciar la administración de antibioterapia iv y posteriormente oral, con una duración variable de ambas pautas. La evolución cuando se opta por una actitud paliativa es variable y ocasionalmente se desarrollan complicaciones como la artritis séptica, fracturas patológicas o la malignización.

P618

Osteomielitis en un hospital secundario: casuística de siete años

Carmen Victoria Nafría Prada, Angélica Andrés Bartolomé, Nerea López Andrés, M.^a Jesús García Mazario, Beatriz Blázquez Arrabal, Alfonso Ortigado Matamala
Hospital General Universitario de Guadalajara, Guadalajara

Introducción y Objetivos: La osteomielitis constituye una patología pediátrica infrecuente, cuyo diagnóstico es prioritario para instaurar un tratamiento precoz y reducir la morbilidad. Describimos las características y evolución de las osteomielitis en nuestra área.

Métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo de los pacientes menores de 15 años ingresados en nuestro centro con diagnóstico de osteomielitis durante el periodo 2007-2013.

Resultados: Registramos un total de 11 pacientes con osteomielitis entre Enero-2007 y Diciembre-2013, con aumento de la incidencia en los dos últimos años (6 casos). La edad media fue de 7,4 años (63,6% varones). Sólo en un caso la localización fue en miembros superiores (húmero), con afectación de tibia en 36,3% de los casos (dos de ellos tibia distal), seguido en frecuencia de la localización pélvica (18,1%). Los síntomas más frecuentes fueron impotencia funcional o dolor (72,7%), un 90,9% presentó signos inflamatorios locales y un 63,6% fiebre. En tres pacientes se retrasó el diagnóstico de osteomielitis, en dos ocasiones por diagnóstico inicial de celulitis infecciosa y, un caso de osteomielitis pélvica con absceso del psoas. En el resto de los niños el tiempo medio de evolución de los síntomas fue de 3,4 días. Los reactantes de fase aguda se elevaron en el 81,8% (PCR > 20 mg/L o VSG >20mm/hora). En todos se realizó radiografía simple (mostrando alteraciones solo en 9%) y RMN (mostrando lesiones compatibles con osteomielitis en el 100%). La gammagrafía ósea se realizó en 27,2% de los pacientes. Se aisló *S. Aureus* en 45,4% de los hemocultivos, sin registrar otros agentes causales. Todos recibieron tratamiento antibiótico intravenoso con Cloxacilina asociada en algún caso a Cefotaxima, con duración media de 15 días, completando con tratamiento antibiótico oral durante una media de 31,7 días. La duración de tratamiento intravenoso en los 3 últimos años fue de 11,2 días de media mientras que en los 3 años previos fue de 21,5 días. 3 casos precisaron drenaje quirúrgico y traslado a

un hospital terciario. Se realizó seguimiento en todos los pacientes, presentando el resto una evolución favorable.

Conclusiones: -Observamos un aumento de las osteomielitis en los últimos años, destacando una evolución satisfactoria de las mismas a pesar de la disminución de la duración del tratamiento intravenoso. -La sospecha clínica junto a datos analíticos, justifican la realización de procedimientos diagnósticos y el inicio de antibioterapia precoz para evitar complicaciones agudas y secuelas posteriores.

P619

Osteomielitis aguda en la última década, ¿qué está cambiando?

Iria Camino Barreiro, Pilar Espiño Lorenzo, José Antonio Couceiro Gianzo, Lucía Rivas Arribas
Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra, Pontevedra

Introducción y Objetivos: Conocer las características epidemiológicas y clínicas, así como el manejo y la evolución de los casos de osteomielitis aguda pediátrica diagnosticados en la última década en un hospital de segundo nivel.

Métodos: Estudio retrospectivo de los casos diagnosticados de osteomielitis aguda en menores de 15 años en nuestro centro entre enero de 2005 y diciembre de 2013, mediante selección previa de los mismos a través del servicio de codificación del hospital.

Resultados: Se identificaron 11 pacientes (55% varones) diagnosticados de osteomielitis aguda, con una mediana de edad de 5 años. Todos presentaron al ingreso dolor e impotencia funcional, objetivándose fiebre únicamente en el 18%. El lugar anatómico más afectado fue la tibia (37%). PCR y VSG elevadas en el 90% y 100% respectivamente de los pacientes en que se determinaron, con recuento leucocitario normal en todos los casos y cultivo positivo en el 55%. El *Staphylococcus aureus* fue el germen más frecuentemente aislado (37%). La duración media de la antibioterapia intravenosa fue de 27±8,4 días, continuándose por vía oral una media de 20,4±10,2 días. Requirieron drenaje quirúrgico por formación de absceso el 36%. La evolución fue buena en todos los pacientes.

Conclusiones: Los hallazgos epidemiológicos y clínicos son similares a los referidos en la literatura, a excepción de la duración del tratamiento endovenoso (alargada en todos nuestros pacientes). La tendencia actual, en osteomielitis no complicada, es administrar pautas cortas durante 2-4 días con posterior inicio de antibioterapia oral hasta completar 3 semanas. Estos esquemas no muestran un mayor riesgo de complicaciones, al menos a corto plazo, y además disminuyen la estancia hospitalaria, siendo buenos indicadores de transferencia a terapia oral la mejoría de los hallazgos clínicos junto con el descenso de los niveles de PCR.

P620

Otomastoiditis por gérmenes poco habituales: *Alloicoccus* y *Turicella otitidis*

M.^a Ángeles Sánchez Castilla, M.^a José Carbonero Celis, M.^a Carmen Cuadrado Caballero, Fernando Picchi Rodríguez

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción: La otomastoiditis es un proceso inflamatorio que afecta a las celdillas mastoideas del hueso temporal, generalmente como complicación de una otitis media aguda. El *Alloicoccus* y la *Turicella otitidis* son gérmenes emergentes de lento crecimiento, descritos recientemente como causa de mastoiditis y sobre los que existe escasa literatura.

Resumen del caso: Niña de 14 meses que consulta por fiebre máxima de 39°C de 3 días de evolución y síntomas catarrales. Desde hace unas horas, presenta edema retroauricular con despegamiento del pabellón auricular izquierdo. Antecedentes personales y familiares, sin interés. A la exploración, pabellón auricular izquierdo desplazado hacia abajo y adelante con eritema leve, dolor y tumefacción del área mastoidea izquierda. En la otoscopia: membrana timpánica izquierda íntegra, algo deslustrada sin otro hallazgo de interés. Se realiza el diagnóstico de otomastoiditis y se decide ingreso hospitalario para tratamiento antibiótico intravenoso. Pruebas complementarias: Hemograma (30510 leucocitos con 17400 neutrófilos), PCR (124,6 mg/L), cultivo de exudado ótico donde se aísla *Alloicoccus* y *Turicella otitidis* sensibles a betalactámicos y resistentes a macrólidos. TAC de oídos y mastoides donde se observa ocupación completa de oído medio izquierdo y parcial de oído derecho así como de mastoides bilaterales y absceso extracraneal en región mastoidea izquierda de 11x11x4 mm. Siguió tratamiento antibiótico con cefotaxima a 200mg/kg/día intravenoso durante 5 días y amoxicilina-ácido clavulánico a 100mg/kg/día vía oral hasta completar los 14 días. No se realizó miringotomía. La evolución fue favorable permaneciendo afebril desde el segundo día de tratamiento y con normalización de controles analíticos posteriores. Fue dada de alta tras 7 días de hospitalización.

Conclusiones/Comentarios: - La mastoiditis frecuentemente es una complicación de la otitis media aguda. En ocasiones, no va precedida de ésta. Se trata de una forma hiperaguda como es nuestro caso. - Existe una falta de consenso sobre los criterios y estrategias para el diagnóstico y tratamiento de la mastoiditis aguda en la edad pediátrica. Es controvertida la realización de TAC, el uso de corticoides y la realización de miringotomía. - En nuestro caso, sin el TAC no habríamos podido diagnosticar el absceso mastoideo porque clínicamente no era evidente. Es cierto que esto no supuso un cambio en el plan terapéutico. - Tener en cuenta la importancia de realizar cultivos de exudados óticos para hacer un diagnóstico microbiológico. Los cultivos estériles podrían tratarse de gérmenes de difícil crecimiento.

P621

Otra forma de estreptococia anal

Marta Monsalve Saiz, Melba Maestro de la Calera
Servicio Cántabro de Salud, Cantabria

Introducción: La dermatitis perianal estreptocócica es una entidad bien definida que afecta a niños entre los 6 meses y los 10 años. Cursa con edema y eritema perianal de bordes bien delimitados, en ocasiones asocia exudado y secundariamente puede producir estreñimiento, fisuras y rectorragia. Los síntomas pueden durar desde 3 semanas hasta 6 meses. El microorganismo causante es el estreptococo betahemolítico del grupo A. El tratamiento de elección es penicilina oral durante 10 días. Con frecuencia, los pacientes son diagnosticados erróneamente de otras patologías como dermatitis del pañal, candidiasis, psoriasis etc, estableciendo tratamientos tópicos con antifúngicos, corticoides o preparaciones cicatrizantes, lo cual conlleva un retraso en el inicio del tratamiento efectivo.

Resumen del caso: Paciente varón de 2 años de edad que acude a consulta por eritema brillante e inflamación de la zona perianal con exudado, estreñimiento y prurito anal desde hace 2 meses. Ha recibido tratamiento tópico con triamcinolona, neomicina, nistatina y pomada reparadora con zinc sin mejoría. Se realiza streptotest que es negativo, a pesar de lo cual se inicia tratamiento con amoxicilina oral a 50 mg/kg/día durante 10 días, presentando mejoría inicialmente pero empeorando tras finalizar la antibioterapia. Se recoge frotis anal en el que se aísla *Streptococcus constellatus* sensible a eritromicina, clindamicina y penicilina G. Se pauta tratamiento oral con eritromicina a 40 mg/Kg/día y tópico con pomada de eritromicina durante 8 días, con total resolución de la clínica.

Conclusiones/Comentarios: La dermatitis perianal estreptocócica es una enfermedad infradiagnosticada y tratada erróneamente en numerosas ocasiones. La prueba rápida de detección del antígeno del estreptococo es un método rápido y fiable para su diagnóstico, pero no hay que olvidar que puede tener hasta un 30% de falsos negativos como se ha encontrado en algunas series, o como en el caso de nuestro paciente, que tenía una infección por otra especie de estreptococo que no detecta este test, por lo que el gold standard es el cultivo de la lesión.



P622

Patología de intoxicación alimentaria por *Bacillus cereus* en paciente pediátrico inmunosuprimido

Virginia Lora Téllez, Marsela Tenorio Cedillo, Gerardo López Hernández, Dulce M.^a Ojeda Rivas
Hospital para el Niño Poblano, Puebla, México

Introducción: Introducción. Las enfermedades transmitidas por alimentos resultan de la ingestión de una amplia variedad de alimentos contaminados con microorganismos patógenos, toxinas microbianas o sustancias químicas. Los síndromes patológicos de este origen suelen ser de tipo agudo característicamente con manifestaciones gastrointestinales. Las cepas de *Bacillus cereus* pueden causar dos tipos de síndromes de intoxicación alimentaria: síndrome emético de incubación corta 1-6 horas, manifestado clínicamente con dolor abdominal, náuseas y vómito. El síndrome diarreico en cambio, es de larga incubación 8-16 horas; clínicamente se caracteriza por dolor abdominal y diarrea profusa. Aunque el tiempo de duración del cuadro clínico en ambos síndromes se autolimita, es factor predisponente y determinante sobre la duración y gravedad de este tipo de padecimientos, la condición inmunológica del hospedero.

Resumen del caso: Resumen del caso clínico. Paciente masculino de 3 años de edad originario de zona rural, quien ingresa al servicio de urgencias con cuadro gastrointestinal de 20 días de evolución, fiebre de 39-40°C con hasta 6 picos febriles por día, sangrado de tubo digestivo y epistaxis; antibioterapia con trimetoprim-sulfametoxazol. Se cambia el esquema terapéutico a ceftriaxona. Se realizan estudios de laboratorio consistentes de biometría hemática, en la cual se detecta pancitopenia, plaquetopenia; procalcitonina positiva con 1.7; urocultivo, coprocultivo y hemocultivo negativos. Se administran antipiréticos con leve disminución del número e intensidad de los picos febriles. Posteriormente se realiza biopsia de hueso ante la sospecha de anemia aplásica y se confirma diagnóstico de la misma; por lo que se inicia tratamiento con inmunomoduladores e inmunosupresores. Se presenta evolución clínica hacia neumonía y empiema, falleciendo el paciente. Los estudios ante-mortem de empiema y post-mortem de cortes histológicos y cultivos de necropsia de pulmón y sangre, revelan la presencia de bacilo Gram positivo, esporulado, con características microscópicas, macroscópicas y bioquímicas compatibles con *Bacillus cereus*.

Conclusiones/Comentarios: Conclusiones. Las condiciones de vida así como la calidad inmunológica a expensas de la anemia aplásica en el hospedero, fueron factores predisponentes y definitivos para la susceptibilidad y exacerbación del síndrome clínico por *Bacillus cereus*. Asimismo, la resistencia natural a los antimicrobianos β -lactámicos, los mecanismos de patogenicidad y virulencia inherentes al agente etiológico favorecieron la diseminación de este microorganismo. Finalmente, la baja incidencia de *Bacillus cereus* (1-2%) como agente etiológico de cuadros de gastroenteritis y/o intoxicación alimentaria, disminuyen la especificidad en el diagnóstico y éxito terapéutico.

P623

Reacción paradójica al tratamiento tuberculostático en lactante

Isabel Miranda Candón, Elena del Castillo Navío, Pilar Medina Gil, Manuel Portillo Márquez
Hospital de Mérida, Badajoz

Introducción: Identificar la reacción paradójica al tratamiento tuberculostático (RPTT), definida como el empeoramiento tras una mejoría inicial con tuberculostáticos, de las manifestaciones clínicas y/o radiológicas de las lesiones tuberculosas preexistentes, o la aparición de nuevas lesiones o formas de expresión de la enfermedad no existentes antes de instaurarse un tratamiento correcto y que no son atribuibles al curso normal de la enfermedad.

Resumen del caso: Lactante de 41 días, rumana nacida en España. Madre afecta de tuberculosis (TBC) pulmonar bacilífera durante el puerperio. Ingresa para estudio y descarte de enfermedad tuberculosa. Embarazo parcialmente controlado. Serologías VIH, VHC y Lúes negativos, VHB resuelta. No BCG. Parto eutócico 36+5 semanas. PRN 2560 gr, longitud 42 cm y PC 32 cm. Metabolopatías negativas. Vacunación VHB al nacimiento y al mes de vida. Lactancia materna durante la primera semana de vida, tras la cual es separada de la madre. Exploración al ingreso. Peso: 3460 gr. (p3-10), longitud: 54 cm. (p50), PC: 34 cm. (<p3). Resto de la exploración física normal. Al ingreso. Hemograma: leucocitos 19000 céls/ μ L, neutrófilos 39.7%, monocitos 15.7%, linfocitos 42.5%; hemoglobina 9.5 g/dl; plaquetas 667000 cels/ μ L. VSG 42 mm. Bioquímica incluyendo, iones, perfil renal y hepático normales. VIH, VHC, Lues negativa con Ac anti HBcAg positivo. Hemocultivo negativo, Mantoux 10 mm. Radiografía de tórax. Condensación en lóbulo superior izquierdo con infiltrado perihiliar derecho. Aspirado de jugo gástrico (3 muestras): Cultivo positivo para *Mycobacterium tuberculosis*. Sensible a tuberculostáticos de primera línea. Bioquímica de líquido cefalorraquídeo: ADA 5.6 UI/L, leucocitos 5/ μ l, glucosa 59 mg/dl, proteínas 59.1 mg/dl. Cultivo negativo. Orina con sedimento y cultivo negativos. Ecografías abdominal y cerebral normales. Evaluación oftalmológica, sin signos de coriorretinitis. Al 4º día de ingreso comienza con fiebre e inicia tratamiento antituberculoso con 4 fármacos: ISONIAZIDA, RIFAMPICINA, PIRACINAMIDA Y ETAMBUTOL. Al 3º mes tratamiento, se observa dificultad respiratoria, así como empeoramiento radiológico con compresión bronquial por adenopatías. Los reactantes de fase aguda han disminuido discretamente con respecto al diagnóstico. Tras asegurar el adecuado cumplimiento del tratamiento, se decide añadir esteroides (1mg/kg/día) durante dos meses con descenso paulatino; ante la sospecha de RPTT, obteniéndose buena respuesta. Finalmente la paciente realiza tratamiento antituberculoso durante 12 meses con buena evolución. La negativización del jugo gástrico se obtuvo al 4º mes del inicio del mismo,.

Conclusiones/Comentarios: Se trata de un diagnóstico de exclusión y dado que la patogenia de la RPTT tiene un origen inmunológico- inflamatorio, el tratamiento no debe

suponer una modificación de los fármacos tuberculostáticos.

P624

Revisión de infecciones por adenovirus (2009-2013). Cuando las pruebas complementarias confunden más que ayudan

Sara Rodríguez López, Roi Piñeiro Pérez, Rebeca Sánchez Salmador, Sara Ruiz González, Marcos López Dosil, Francisca Portero Azorín
Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid

Introducción y Objetivos: debido a las características clínicas de la infección por adenovirus, con frecuencia se solicitan pruebas complementarias y se pautan tratamientos antibióticos que no son necesarios. Se revisan los casos diagnosticados en nuestro hospital durante los últimos 5 años.

Métodos: estudio observacional, retrospectivo, de corte transversal. Periodo de estudio: 01/01/2009-31/12/2013. Se incluyen pacientes menores de 14 años con diagnóstico de infección por adenovirus. Análisis estadístico mediante SPSS 19.0.

Resultados: se incluyen 106 casos. Aumento progresivo de los casos en el periodo estudiado, 9 casos en 2009 vs 40 en 2013, probablemente en relación con nuevos y mejores protocolos de fiebre sin foco. Picos de incidencia en invierno y primavera (68% casos en las dos estaciones). Edad media 1,05 años. Tratamiento antibiótico previo al diagnóstico 19% (55% amoxicilina, 25% amoxicilina-clavulánico). Diagnósticos finales: fiebre faringoadenconjuntival 49%, síndrome febril por adenovirus 36%, bronquiolitis/broncoespasmo 11%, neumonía 4%. Tiempo de evolución de los síntomas antes de la consulta hospitalaria: mediana de 3 días. Signos y síntomas: fiebre 98,1%(media 39,4°C), rinorrea 83%, tos 77,4%, faringitis 33%, odinofagia 7,5%. Pruebas complementarias: radiografía de tórax solicitada en 35% de los pacientes y extracción de hemocultivo en 27,4% (4 casos positivos por contaminantes). Leucocitosis en 44%(mediana 14.440), PCR mediana 55.8mg/L, PCT mediana 0,1ng/dL. Tratamiento antibiótico posterior en solo el 15% de los pacientes. El 25% de los niños ingresaron durante una mediana de 4 días.

Conclusiones: la fiebre elevada y prolongada en lactantes provoca con frecuencia la solicitud de numerosas pruebas complementarias cuyos resultados son compatibles, en muchos casos, con infecciones bacterianas. El diagnóstico mediante el test rápido de adenovirus ayuda a solicitar menos pruebas así como a evitar tratamientos antibióticos innecesarios. En nuestro estudio, la PCT se muestra más sensible que la PCR en el diagnóstico de sospecha de infección viral.

P625**Síndrome de crioaglutininas en coinfección por *Mycoplasma pneumoniae* y *Mycobacterium tuberculosis***

Cristina Sánchez González, Ana Sánchez Martín, Lucía Navarro Marchena, M.^a Dolores Falcón Neyra, Marisol Camacho Lovillo, Ignacio Obando Santaella
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: *Mycoplasma pneumoniae* es uno de los gérmenes que con mayor frecuencia causan neumonía adquirida en la comunidad en niños y adultos jóvenes. Produce también una gran variedad de manifestaciones extrapulmonares, entre las que destaca la enfermedad por crioaglutininas, un fenómeno biológico transitorio que suele cursar con poca expresividad clínica.

Resumen del caso: Niña de cinco años de edad, originaria de Senegal, residente en España desde los catorce meses que ingresó por cuadro de una semana de evolución con fiebre alta, tos intensa, vómitos y dolor abdominal. Había iniciado tratamiento antibiótico oral por infección respiratoria de vías bajas sin presentar mejoría a las 48 horas. En la radiografía de tórax se observó una consolidación parcial del lóbulo superior izquierdo y en el TAC pulmonar mostró una condensación espacio aéreo alveolar con broncograma aéreo. Presentó un ligero descenso de la hemoglobina (11 g/dl) y un valor de PCR de 6.1 mg/l. En el frotis de sangre periférica se observaron hematíes aglutinados, con positividad para el Coombs directo y presencia de crioaglutininas con especificidad anti C3d. Se diagnosticó de coinfección por *M. pneumoniae* y *Mycobacterium tuberculosis* en base a positividad por IgM en la serorespuesta a *M. pneumoniae* y a la amplificación de secuencias genómicas por PCR para complejo *M. tuberculosis* en dos muestras de jugo gástrico. Recibió tratamiento durante cinco días con macrolidos y durante seis meses con protocolo standard para enfermedad tuberculosa pulmonar con buena respuesta clínica y normalización analítica y de las imágenes radiológicas pulmonares.

Conclusiones/Comentarios: *M. pneumoniae* se ha descrito asociado a coinfecciones con otros gérmenes, siendo excepcional la debida a *M. tuberculosis* comunicada en el presente caso. Este último microorganismo pudo haber amplificado la expresividad clínica y analítica del síndrome de crioaglutininas debido a *M. pneumoniae*.

P626**Síndrome de Fuchs, síndrome de Stevens Johnson y necrólisis epidérmica tóxica de etiología infecciosa**

Nuria Rosas Ubasart, Sara Corral Muñoz, Alba Alcaraz Hurtado, María Méndez Hernández, M.^a Isabel Bielsa Marsol, Anna Mones Llivina
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona

Introducción: El Síndrome de Stevens Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) són reacciones mucocutáneas agudas y graves que se consideran variantes de una misma enfermedad, diferenciándose básicamente en la superficie corporal afecta (SSJ 10%; NET > 30%).

En la edad pediátrica la etiología se relaciona con fármacos e infecciones, principalmente *Mycoplasma pneumoniae* y Herpesvirus. Existe una variante conocida como SSJ atípico o síndrome de Fuchs que cursa con mucositis pero sin afectación cutánea. Se asocia a *Mycoplasma pneumoniae* y es más frecuente en niños y adolescentes. Suele tener un mejor pronóstico que las otras entidades. Presentamos 3 casos de SSJ/NET de etiología infecciosa recogidos entre los años 2011-2013.

Resumen del caso: Caso 1: Chico de 13 años con fiebre, conjuntivitis, aftas y úlceras en zona oral y genital en el curso de un cuadro de sibilantes. Presenta radiografía de tórax normal y serología positiva para *Mycoplasma pneumoniae*. Es diagnosticado de Síndrome de Fuchs y se inicia tratamiento con azitromicina y corticoterapia. Caso 2: Niño de 2 años con fiebre, mucositis ocular, oral y genital; exantema micropapular en extremidades, genitales y afectación palmoplantar. Destaca IgM positiva para Epstein-Bar. Presenta empeoramiento con úlceras mucosas y flictenas cutáneas con signo de Nikolsky positivo. Se diagnostica de SSJ con biopsia cutánea compatible y recibe corticoterapia. Como secuela presenta fibrosis en conjuntiva tarsal que requiere implante de membrana amniótica. Caso 3: Chica de 15 que presenta fiebre, afectación de mucosa oral y exantema macular confluyente generalizado. Posteriormente desarrolla vesículas serohemáticas y signo de Nikolsky positivo junto con empeoramiento del estado general y de la mucositis. Presenta IgM positiva para Epstein-Bar y Parvovirus B19. Es diagnosticada de necrólisis epidérmica tóxica con biopsia cutánea compatible. Durante el ingreso cumple criterios de síndrome hemofagocítico tratándose según el protocolo HLH-2004.

Conclusiones/Comentarios: - Aunque el SSJ y la NET suelen ser secundarias a fármacos, es importante investigar posibles causas infecciosas ya que algunos pacientes se beneficiarían del tratamiento. - El diagnóstico es fundamentalmente clínico pero puede apoyarse en datos histopatológicos. - El tratamiento se basa en la retirada precoz del fármaco causal o en el tratamiento de la infección. Las medidas de soporte y el cuidado de las lesiones son fundamentales así como la detección precoz de la afectación ocular para evitar lesiones irreversibles. El uso de corticoides es controvertido.

P627**Síndrome de papulas y petequias en guantes y calcetín**

Alejandra Alonso Caprile, Borja Laña Ruiz, Ana Catalán Lambán, Eduardo Arnaus Martín, Luis Sierrasesúmagu Ariznabarreta, Cristina Azcona San Julián
Clínica Universidad de Navarra, Navarra

Introducción: la aparición de un exantema petequial en edad pediátrica plantea un amplio diagnóstico diferencial que incluye patología hematológica (leucemias, púrpura trombocitopénica idiopática...) así como causas infecciosas (infección meningocócica invasiva, neumococo; Enterovirus, virus Epstein Barr, Citomegalovirus, Parvovirus B19...) o enfermedades inflamatorias sistémicas (púrpura

ra de Schlein Henoch, síndrome hemolítico-urémico...). La historia clínica, localización y distribución del exantema petequeal nos orientan hacia la etiología. Una presentación rara de petequias es la que únicamente afecta a manos y pies ("en guantes y calcetín") cuya etiología suele ser el Parvovirus B19 o VHH serotipos 6 y 7.

Resumen del caso: presentamos el caso de una niña de 10 años de origen japonés, residente en España desde hace más de 5 años. No tiene antecedentes personales de interés y su vacunación incluye vacuna antineumocócica. Acude a la consulta por presentar un exantema pruriginoso en manos y pies de 24h de evolución, estando afebril y sin otra sintomatología. A la exploración, se observa un exantema petequeal, eritematoso, que afecta únicamente manos y pies llegando hasta muñecas y tobillos, con signos meníngeos negativos. Se realiza analítica hallándose una leucopenia (2200/L) con neutropenia (28,3%) y monocitosis (19,6%), pruebas de coagulación, anormales y sedimentos en orina y extensión de sangre periférica normales. Se realizan controles clínicos evolutivos diarios y analítica de control a las 48h con serologías. Se observa una mejoría de la leucopenia y neutropenia (3500/L y 31,7% respectivamente) con persistencia de monocitosis (13,5%), IgM Parvovirus B19 positiva (título 40) e IgG negativa (título <64), IgM-IgG VHH-6 negativa (título 20). La paciente presenta mejoría progresiva del exantema desapareciendo de forma completa tras 5 días.

Conclusiones/Comentarios: el Parvovirus B19 es una de las causas más frecuentes de exantemas llegando a ser en Europa el causante de hasta el 20% de éstos. Es un virus trófico para los precursores hematopoyéticos medulares por lo que el cuadro infeccioso asocia con frecuencia leucopenia marcada, siendo más acusada en pacientes con hemoglobinopatías como anemia falciforme (crisis aplásicas). Afecta principalmente a niños en edad escolar, habiendo una seroconversión del 50% a los 15 años de edad. Los cuadros clínicos más frecuentes son el exantema súbito en el niño pequeño y artralgias en el niño mayor y adolescente. El Parvovirus B19 puede tener presentaciones clínicas atípicas como el exantema en papulas y petequias en guantes y calcetín y el exantema laterotorácico unilateral.

P628

Tinea faciei con afectación periocular. A propósito de dos casos

Laura Fernández Pereira, Óscar Manuel Suárez Amor, Benigno Monteagudo Sánchez, Patricia Ordóñez Barrosa, María Bocanegra López, Cristina Cabezas López
Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, La Coruña

Introducción: Tinea faciei (TF) es una dermatosis superficial limitada a la piel lampiña de la cara. Las dermatofitosis cutáneas son infecciones de la piel producidas por un grupo de hongos: dermatofitos, que poseen capacidad de invadir tejidos queratinizados: piel, pelo y uñas. TF es una infección fúngica adquirida frecuentemente tras contacto con mascotas, aunque también se puede contraer a tra-

vés de personas infectadas. Suele ser una lesión única con un componente inflamatorio más tenue que en otras localizaciones, pudiendo conllevar a un diagnóstico y tratamiento erróneos al ser confundida con otras entidades (lupus eritematoso discoide, impétigo, eczema atópico, dermatitis seborreica, de contacto irritativa, psoriasis o rosácea). El uso de corticoides o inmunomoduladores tópicos, puede alterar las manifestaciones clínicas generando tinea incognita.

Resumen del caso: Presentamos dos casos de TF con afectación periocular. Caso nº1: paciente de 5 años con historia previa de dermatitis atópica, que consulta por una lesión pruriginosa en párpado superior derecho de 1 mes de evolución (Fig1 y 2). Tratada con corticoide tópico con mejoría inicial y recidiva posterior más extensa. A la exploración física: placa circinada de bordes eritematodescarnativos en área periocular derecha. Se inició tratamiento con griseofulvina oral y amorolfina tópica durante un mes con buena evolución. En el cultivo se aisló *Trichophyton mentagrophytes*, confirmándose el diagnóstico. La madre refería contacto con perros y gatos las semanas previas al inicio de la lesión. Caso nº2: paciente de 7 años que presenta una lesión pruriginosa de 2 meses de evolución en región periocular del ojo derecho (Fig3). Inicialmente se había tratado con una combinación de corticoide y antifúngico tópico y posteriormente con antibiótico oral. En el escote había presentado una tinea corporis tras contacto con un conejo, que se había resuelto tras tratamiento tópico con corticoide y antifúngico. A la exploración física: placa circinada de bordes eritematodescarnativos en área periocular derecha afectando al área nasal. Se tomaron muestras de las escamas de la periferia de la lesión y se inició tratamiento con griseofulvina oral y Ketoconazol tópico durante 3 semanas. En el cultivo se aisló *Trichophyton mentagrophytes* confirmando el diagnóstico.

Conclusiones/Comentarios: Tinea faciei es una entidad que frecuentemente induce errores diagnósticos. Ante la posibilidad clínica de una tiña se deben tomar muestras de escamas para estudio micológico y no iniciar tratamiento con inmunomoduladores o corticoides que dificulten el diagnóstico al ocasionar una tinea incognita. En caso de sospecha de implicación de animales domésticos como fuente de contagio, es recomendable examen por un veterinario.





P629 Tuberculosis en el lactante. ¿Existen diferencias respecto al niño mayor?

José M.^a Olmos García, Elena Vera Romero, M.^a José Lorente Sánchez, Ana Isabel Menasalvas Ruiz, Santiago Alfayate Miguelez, Pedro Paredes Reyes
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción y Objetivos: La incidencia de tuberculosis (TBC) ha aumentado en los últimos años en nuestro país, siendo los niños un importante grupo de riesgo. Dentro de

estos, destacan en la literatura los lactantes como grupo con mayor riesgo de complicaciones. Nuestro objetivo es describir las características epidemiológicas, clínicas, el diagnóstico y el tratamiento de los niños diagnosticados de TBC en un hospital terciario comparando los menores de 2 años frente a los mayores de 2 años.

Métodos: Revisión de las historias clínicas de los niños menores de 11 años diagnosticados de TBC, en los 6 últimos años (Enero de 2007-Diciembre de 2012). Se compararon ambos grupos mediante el cálculo de la Odds Ratio.

Resultados: Se diagnosticaron 48 casos de los que 21 (43,7%) son < 2 años, de los cuales 12 (25%) son < 1 año. 30 (62,5%) eran inmigrantes o hijos de inmigrantes y en 30 (62,5%) existía un conviviente con TBC. No se observaron diferencias significativas en ambos grupos, salvo que en el grupo de lactantes 7 (33,3%) estaban asintomáticos (diagnóstico en el estudio de contactos) frente a sólo 1 niño mayor (3,7%) (Tabla 1). Todos los pacientes con meningitis tuberculosa (5) presentaron secuelas posteriores, y una paciente falleció. 2 lactantes < 12 meses eran bacilíferos.

Conclusiones: Un gran número de casos de TBC ocurren en lactantes especialmente en población inmigrante con una alta proporción de convivientes enfermos. Si bien no hemos encontrado diferencias significativas en cuanto al curso de la enfermedad en lactantes, se tratan más pacientes asintomáticos en este grupo por el riesgo de progresión de la enfermedad y/o diseminación. Clásicamente se considera que los niños no son bacilíferos, pero en los casos con gran afectación radiológica (lesiones cavitadas o diseminación) el riesgo es mayor y siempre se deben mantener las medidas de aislamiento respiratorio del paciente y sus familiares.

	Total	< 2 años	> 2 años	OR/IC
N	48	21 (43,7%)	27 (54,3%)	
Sexo	25? (52%) 23? (48%)	12? (57,1%) 9? (42,9%)	13? (48,1%) 14? (51,9%)	1,44 (0,46-4,52)
Inmigrantes	30 (62,5%)	14 (66,7%)	16 (59,3%)	1,37 (0,42-4,51)
Contactos	30 (62,5%)	15 (71,4%)	15 (55,5%)	2,00 (0,59-6,70)
Días de clínica hasta el dx	28,35 (R: 0-180)	31,35 (R: 3-180)	26,73 (R: 3-180)	
Sintomáticos	40 (83,3%)	14 (66,7%)	26 (96,3%)	
Asintomáticos	8 (16,7%)	7 (33,3%)	1 (3,7%)	0,07 (0,01-0,69)
Manifestaciones Clínicas:				
Fiebre:	24 (60%)	11 (78,6%)	13 (50%)	3,67 (0,82-16,27)
Respiratorias:	27 (67,5%)	10 (71,4%)	17 (65,4%)	1,32 (0,32-5,44)
Neurológicas:	5 (12,5%)	2 (14,3%)	3 (11,5%)	1,28 (0,19-8,72)
Adenopatías:	5 (12,5%)	3 (21,4%)	2 (7,7%)	3,27(0,47-22,46)
Cutáneas:	5 (12,5%)	1 (7,1%)	4 (15,4%)	0,42 (0,04-4,20)
Otras:	2 (5%)	1 (7,1%)	1 (3,8%)	1,92 (0,11-33,3)
Diagnóstico:				
Mantoux +:	41/43 (95,3%)	18/20 (90%)	23/23 (100%)	0,16 (0,01-3,48)
Rx Tórax alterada:	39/48 (81,2%)	18/21 (85,7%)	21/27 (77,8%)	1,71 (0,37-7,86)
Cultivo +:	22/48 (45,8%)	12/21 (57,1%)	10/27 (37%)	2,27 (0,70-7,26)
PCR +:	12/38 (31,58%)	7/14 (50%)	5/18 (27,8%)	2,6 (0,70-11,31)
Tratamiento:				
IRPE:	29 (60,4%)	10 (47,6%)	19 (70,4%)	0,38 (0,12-1,25)
IRP:	19 (39,6%)	11 (52,4%)	8 (29,6%)	

P630

Tuberculosis intestinal. A propósito de un caso

Ester Frigola Vila, Anna Andrés Masó, Lluís Mayol Canals
Hospital Universitari Josep Trueta, Gerona

Introducción: La tuberculosis continúa siendo un problema de salud mundial, representando un verdadero reto para la salud pública. La población pediátrica es un sector especialmente susceptible, dada la mayor probabilidad de progresión a enfermedad y las dificultades diagnósticas. La afectación gastrointestinal es una forma poco frecuente y representa la sexta forma de manifestación extrapulmonar. Presentamos un caso de enfermedad tuberculosa con afectación pulmonar e intestinal en una niña de 11 años.

Resumen del caso: Niña de 11 años de origen marroquí, nacida en nuestro país, que acude por pérdida de peso y astenia de 3 meses de evolución. Antecedente de un familiar afecto de tuberculosis pulmonar hace un año. Se llevo a cabo estudio de contactos con PPD en la paciente, que fue negativo y se realizó correctamente profilaxis primaria. Se detectaron en el estudio varios familiares infectados, entre ellos una prima que requirió ingreso. Consultaba por pérdida de 10 kg de peso en el último mes, palidez cutánea y astenia. Refería rechazo del alimento y dolor abdominal difuso posterior a la ingesta desde hacía 3 meses, con deposiciones líquidas y amarillentas desde hacía 15 días. También sudoración profusa nocturna y tos. Afebril en todo momento, según referían. Se realizó analítica sanguínea con signos de anemia crónica y Rx tórax con imagen sugestiva de adenopatías hiliares y condensación en lóbulo superior derecho. Ingresó para estudio por sospecha de enfermedad tuberculosa. Durante el ingreso se recogieron esputos de forma seriada con resultado negativo. Se realizó TC toraco-abdominal que muestra afectación pulmonar, ganglionar e intestinal a nivel de íleon terminal, altamente sugestiva de tuberculosis. El PPD fue positivo (18mm) a las 72h y se recogió coprocultivo siendo positivo para *Mycobacterium Tuberculosis*. Se diagnosticó de enfermedad tuberculosa con afectación intestinal y se inició tratamiento con 4 fármacos durante 2 meses y se completaron 6 meses de tratamiento. Presentó evolución favorable, manteniéndose asintomática con correcta ganancia ponderal y con Rx tórax normal a los 6 meses.

Conclusiones/Comentarios: Las manifestaciones clínicas de la tuberculosis intestinal son inespecíficas y pueden conducir a errores diagnósticos. Es importante tener un alto índice de sospecha diagnóstica, especialmente en los casos sin afectación pulmonar. El diagnóstico se basa en aspectos clínicos, hallazgos radiológicos e endoscópicos, permitiendo el diagnóstico diferencial con otras entidades que cursan con afectación ileal. El tratamiento es similar al de la tuberculosis pulmonar reservándose la cirugía para complicaciones obstructivas o perforación.

P631

Utilidad de la PCR en líquido cefalorraquídeo para el diagnóstico de encefalitis por vhh-7

Inés Leoz Gordillo, Isabel Pérez Sebastián, M.^a José Hernández Rodríguez, Patricia Flores Pérez
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción: El virus herpes humano 7 (VHH-7) en la población pediátrica se asocia a exantema súbito. Sin embargo, excepcionalmente se han descrito casos de encefalitis por este virus generalmente en pacientes inmunocomprometidos.

Resumen del caso: Paciente de 4 años que acude a urgencias por edema facial de 48 horas de evolución, con leve eritema de predominio en párpados, asociado a fiebre, síntomas catarrales y dolor abdominal. Hace 3 días fue diagnosticado de faringoamigdalitis en tratamiento con amoxicilina (57mg/kg). Antecedentes de crisis febriles atípicas con ingreso y estudio neurológico con resultados dentro de la normalidad. Exploración física: edema facial moderado sin edema en otras regiones y con exploración neurológica normal. Durante su estancia en urgencia presenta 2 episodios de palidez generalizada y cianosis perioral, con sudoración profusa y rigidez, sin desconexión, ni pérdida del tono, con posterior estado de somnolencia. Pruebas complementarias: hemograma normal, PCR 1.2 mg/dl, función renal normal (creatinina, proteínas en orina, cociente Proteína/Creatinina, iones y osmolaridad dentro de la normalidad), albumina 2.9 g/dL (3.5 - 4.8), sodio 132 mEq/L (135 - 145), CPK 818 U/L (normal < 329). Gasometría normal. Por los episodios paroxísticos durante su estancia en urgencias se decide realizar punción lumbar (citoquímica del líquido normal y cultivo para virus y bacterias pendiente al ingreso). Se ingresa con diagnóstico de sospecha de encefalitis aguda con tratamiento con aciclovir iv a dosis habituales hasta obtener resultado de cultivos. Durante el ingreso de realiza ecografía de cuello: abundantes adenopatías en el lado derecho del cuello a lo largo del paquete vascular, sin otros hallazgos. Ecocardiografía donde se observa leve derrame pericárdico compatible con pericarditis vírica. EEG: actividad bioeléctrica cerebral globalmente lentificada, formada por ritmo theta-delta difuso, con ritmo posterior a 5 Hz, simétrico y reactivo a la apertura y cierre palpebral. A los 3 días del ingreso se detecta Virus Herpes Humano 7 (PCR) en el LCR. Se realiza RMN cerebral en la que no se detectan alteraciones. La evolución clínica es favorable permaneciendo afebril, con nivel de conciencia estable, sin movimientos anormales y con disminución progresiva del edema facial. Se completa tratamiento antiviral, presentándose asintomático al alta.

Conclusiones/Comentarios: La encefalitis es una enfermedad de difícil diagnóstico. Ante la sospecha de crisis febriles atípicas o episodios paroxísticos se deben de realizar estudios complementarios. La PCR en LCR es una prueba específica y útil en el diagnóstico etiológico, sin embargo, no hay que demorar el tratamiento ante la sospecha diagnóstica.

INMUNOLOGÍA Y ALERGIA

P632

Anafilaxia por contacto cutáneo con alimento: un mecanismo poco habitual

Clara Mañanes Negro, Lucía Ruiz Aranzana, Andrea Cerezo Aguirre, Garazi García Ulazia, Manuel Carlos González Díaz, Pedro Gamboa Setien

Hospital Universitario Basurto, Vizcaya

Introducción: La anafilaxia es una emergencia médica definida como reacción alérgica grave de rápida instauración y potencialmente mortal. Se trata de una reacción inmunológica de hipersensibilidad mediada por anticuerpos IgE y liberación de mediadores por células basófilas y mastocitos. En la edad pediátrica, la causa más frecuente de anafilaxia son las reacciones alérgicas a alimentos, siendo las proteínas de leche de vaca las más frecuentemente implicadas. Están descritos factores de riesgo que aumentan la probabilidad de sufrir una reacción anafiláctica: presencia concomitante de asma, antecedentes de reacciones alérgicas tras exposición a pequeñas cantidades de alimentos o/y historia previa de episodios de anafilaxia inducidos por alimentos.

Resumen del caso: Niño de 13 años de edad, que como antecedentes personales destacan un asma moderada persistente sensibilizada a ácaros en tratamiento de fondo con salmeterol/fluticasona y montelukast y una alergia alimentaria a proteínas de leche de vaca (Ig E específica leche de vaca 132 KU/L, caseína 153 KU/L), ha presentado 4 episodios previos de anafilaxia tras ingesta de lácteos. Presenta un cuadro iniciado hace 1 hora consistente en sensación de dificultad respiratoria y aparición progresiva de lesiones cutáneas urticariales pruriginosas en cara y cuello. La clínica aparece de forma inmediata tras contacto cutáneo en esa zona con yogur líquido (un compañero del colegio se lo lanzó con la boca). No clínica digestiva. Constantes normales. En la exploración física se objetiva polipnea y tiraje subcostal (Pulmonar Score 5) y lesiones habonosas a nivel cervical, facial y retroauricular con forma de salpicadura. En la exploración cardiopulmonar presenta una hipoventilación moderada con sibilancias inspiratorias y espiratorias generalizadas. Expl. ORL: Edema de úvula. Resto de exploración normal. Se administra adrenalina im 0,01 mg/kg, metilprednisolona iv 1 mg/kg, dexclorfeniramina iv 0,2 mg/kg y salbutamol nebulizado con buena respuesta clínica. Se extrae triptasa: 5,1 mcg/L (valores basales de 3,8 mcg/L). Permanece en todo momento hemodinámicamente estable, presentando evolución clínica favorable y resolución progresiva del cuadro.

Conclusiones/Comentarios: Presentamos el caso de una anafilaxia alimentaria desencadenada por una vía de sensibilización extremadamente rara (contacto cutáneo). El

diagnóstico de anafilaxia por alimentos debe estar siempre basado en la clínica, aunque no exista antecedente de ingesta de un alimento alergénico. La monitorización de la triptasa sérica en nuestro paciente se encontró dentro de los valores normales, circunstancia frecuente en las anafilaxias por alimentos, donde el basófilo es la principal célula implicada. La no elevación de triptasa no excluye el diagnóstico de anafilaxia.

P633

Epidemia de asma en septiembre, ¿se puede prevenir?

June Salazar Merino, Rebeca López Gómez, Mikel Olabarrri García, Agurtzane Bilbao Aburto, Laura Santos-Díez Vázquez, Leire Dopazo Fernández

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción y Objetivos: Desde hace lustros, en el mes de septiembre y en niños mayores de 2 años, constatamos un número de reagudizaciones asmáticas que precisan asistencia en Urgencias e ingreso hospitalario muy superior al resto del año. Este hecho se ha atribuido tanto a infecciones respiratorias por rinovirus en relación con el inicio del curso escolar como a una mayor exposición a ácaros debido a la proliferación de éstos en los meses de verano. El objetivo es analizar el perfil alergológico de los niños que han precisado ingreso hospitalario en el mes de septiembre tras una reagudización severa del asma y el tratamiento recibido durante los meses de verano previo al ingreso.

Métodos: Realizamos un estudio retrospectivo descriptivo que incluye a niños mayores de 2 años hospitalizados durante el mes de Septiembre de 2013 por reagudización asmática (n=22). En todos ellos se analiza la sensibilización al Dermatophagoides Pteronyssinus mediante la realización de Prick test, valorando el tratamiento antiinflamatorio de los niños con asma persistente así como su cumplimiento.

Resultados: En el mes de estudio, acudieron a Urgencias con reagudización asmática 422 niños, de los cuáles 22, mayores de 2 años, requirieron hospitalización (48% de los ingresos anuales por asma). La edad media de estos pacientes ingresados fue de 5,75 años, siendo varones el 77%. De estos 22 pacientes, 16 presentaban alergia a ácaros (73%), habiendo presentado un cuadro de asma previamente 13 de ellos (81%). De éstos 16 pacientes, 6 recibían tratamiento con corticoides inhalados (37.5%) aunque 3 lo hacían de forma incorrecta o irregular, pudiendo atribuir el correcto tratamiento sólo al 18,7% de los alérgicos ingresados por asma severa. De los otros 10 que no recibían tratamiento de base, 4 lo habían recibido previamente, habiéndose suspendido en los meses previos, principalmente en verano.

Conclusiones: La mayoría de los niños ingresados en Septiembre por asma son alérgicos a los ácaros. Es posible que las condiciones climáticas durante el verano favorezcan la proliferación de éstos y la mayor exposición al alérgeno en esos meses aumente el riesgo de reagudización. Casi dos tercios de los alérgicos a ácaros que precisaron ingreso hospitalario no recibían tratamiento antiinflamatorio previo al ingreso lo que puede ser debido a un asma infravalorado. Por tanto, los niños con asma persistente y alergia a ácaros no deberían suspender el tratamiento en verano salvo que cumplan criterios de control.

P634

Neumonía cavitada y abscesos cutáneos, ¿síndrome de hiper-IgE?

Gloria M.^a Quesada Trujillo, Segundo Rodríguez Barrero, María Muñoz Cabeza, José Ramon Carrasco Fernández, Irene Pilar Fernández Viseras, Joaquín Ortiz Tardío
Hospital de Jerez, Cádiz

Introducción: El síndrome de hiperinmunoglobulinemia E (HIES) descrito en 1966, se caracteriza por abscesos cutáneos estafilocócicos recurrentes, infecciones sinopulmonares y eccema. Otros hallazgos son elevados niveles de IgE sérica, rasgos faciales típicos y alteraciones osteoarticular. Presenta un patrón de herencia tanto autosómico recesivo como dominante y se ha identificado la mutación del gen STAT3, implicado en la respuesta celular en el trastorno dominante. Es poco frecuente, con una incidencia estimada de 1: 100000 e igual distribución entre ambos sexos.

Resumen del caso: Paciente mujer de 5 años de edad que presenta fiebre elevada de 48 horas de evolución acompañada de tos húmeda. 10 días antes recibió tratamiento con amoxicilina clavulánico por presentar tumoración retroauricular izquierda. AP: lesiones en miembros inferiores desde hace 2 años que se atribuyen a picaduras de insecto o traumatismos que supuran y dejan cicatriz y lesiones inflamatorias cervicales que responden a tratamiento antibiótico. AF: sin interés. Exploración física: raíz nasal amplia, ojos hundidos, hipertelorismo, epicantus y filtrum largo. Hiperlaxitud ligamentosa. Tumoración cervical blanda fluctuante de 4x2cm adherida a planos. ACR: crepitantes e hipoventilación en bases pulmonares. No megalias abdominales. Exámenes complementarios: hemograma con leucocitosis y eosinofilia. IgE total: 10140 UI/ml. Rx de tórax: condensaciones en ambas bases pulmonares. Control: imágenes nodulares cavitadas con nivel hidroaéreo que se confirman en TAC pulmonar. Resto de estudio normal. Recibe tratamiento antibiótico con evolución favorable y mejoría clínico-radiológica. Ante la sospecha de inmunodeficiencia se realiza estudio inmunológico donde se descarta deficiencia humoral y celular, así como enfermedad granulomatosa crónica y se decide seguimiento. Posteriormente consulta en otras dos ocasiones por lesiones a nivel de cuero cabelludo, piel y partes blandas en las que se aísla *S. Aureus* y que evolucionan favorablemente tras tratamiento antibiótico iv. Persiste elevación de IgE y eosinofilia periférica en su seguimiento.

Conclusiones/Comentarios: El diagnóstico de HIES se basa en hallazgos de laboratorio (elevación IgE sérica y eosinofilia periférica) y clínicos (infecciones recurrentes estafilocócicas, eccema, rasgos faciales típicos). El manejo de estos pacientes es complicado, ya se no se conoce bien la fisiopatología de esta inmunodeficiencia y se basa en medidas preventivas y tratamiento de las infecciones.

P635

Reacción anafiláctica tras administración de metilprednisolona intravenosa en un niño con púrpura trombocitopénica inmune

Verónica García González, Francisco Álvarez Caro, Rafael García Mozo, Begoña Fernández Martínez, Javier González García, M.^a Fernanda García Díaz
Hospital de Cabueñes, Asturias

Introducción: A pesar del uso frecuente de los glucocorticoides por su efecto antialérgico, se han descrito reacciones de hipersensibilidad, incluso anafilácticas frente a los mismos. Son reacciones raras y su incidencia exacta se desconoce. Algunas situaciones que predisponen su aparición son enfermedades reumatológicas, trasplante renal, hipersensibilidad a antiinflamatorios no esteroideos o asmáticos severos con frecuente exposición a corticoides intravenosos.

Resumen del caso: Niño de 11 años que ingresa en planta de hospitalización por cuadro de cuatro días de evolución compatible con púrpura trombocitopénica inmune, consistente en aparición de hematomas en miembros inferiores y petequias en región cervical. El hemograma evidencia serie blanca y serie roja normal, 11.000 plaquetas/mm³ y coagulación normal. Como antecedentes de interés, no presenta alergias medicamentosas conocidas y sufre asma, que trata con fluticasona inhalada como mantenimiento y con prednisolona o deflazacort oral ocasional, añadido a salbutamol inhalado durante las reagudizaciones, sin reacciones adversas. Durante el ingreso, tras quince minutos de haber cenado lenguado, se inicia administración intravenosa de metilprednisolona presentando a los tres minutos cuadro de prurito, urticaria generalizada, edema palpebral y broncoespasmo. Tras suspender la infusión de metilprednisolona y administrar adrenalina intramuscular, salbutamol nebulizado y dexclorfeniramina intravenosa, remite la sintomatología. Se realiza prick test frente a corticoesteroides, latex y leguado, y test intradérmico frente a corticoesteroides. El prick test frente a metilprednisolona hemisuccinato (10 mg/ml), prednisona (10 mg/ml), hidrocortisona (100 mg/ml), prednisolona (7 mg/ml), triamcinolona (40 mg/ml), dexametasona (4mg/ml), deflazacort (10 mg/ml), budesonida (0,5 mg/ml) y betametasona (6 mg/ml), lenguado y látex fueron todos negativos (0 mm). El test intradérmico frente a metilprednisolonahemisuccinato (1 mg/ml) fue positivo (15 mm x 15 mm), siendo el resto negativos (0 mm). Se realiza prueba de exposición controlada con prednisona, prednisolona y dexametasona oral con buena tolerancia. Asimismo se realiza exposición controlada con hidrocortisona intravenosa, sin incidencias. Tras comprobar tolerancia, se inicia tratamiento de la púrpura trombocitopé-

nica inmune con prednisolona oral con buena respuesta (49.000 plaquetas/mm³). Fue dado de alta a tratamiento con prednisolona oral (46 mg/12 horas) durante 6 días, autoinyector de adrenalina y seguimiento en consulta. Buena evolución posterior con progresiva normalización de las cifras plaquetarias.

Conclusiones/Comentarios: A pesar de la baja incidencia de estas reacciones, se deben tener presente ante la posibilidad de su aparición, incluso en individuos sin factores de riesgo aparentes. Por tanto, pacientes que requieran dosis elevadas de corticoides, independientemente de su patología, deberían ser mínimamente monitorizados.

P636

Sensibilización epicutánea a avena, urticaria y anafilaxia. Diferentes vías, diferentes síntomas

Elisabet Cava Almohalla, María Mayordomo Serna, Beatriz Gil Peñafiel, Ana Moreno Salvador, José Manuel Lucas Moreno

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: Presentamos un caso que muestra la posibilidad de sensibilización IgE a alimentos por vía epicutánea y el distinto tipo de reacción clínica en función de la vía de exposición posterior.

Resumen del caso: Escolar varón de ocho años, con antecedente de asma no atópico y eczema desde el primer año de vida, que presentó episodio de tos irritativa y disnea seguido de edema palpebral y labial de aparición inmediata tras ingesta de cereales de arroz, trigo y avena. En urgencias extrahospitalaria se le administró salbutamol y prednisolona intramuscular cediendo los síntomas a las pocas horas. El paciente tomó posteriormente trigo y arroz, que ya ingería antes, sin presentar síntomas. Sin embargo no constaba ingesta previa de avena, pero sí picor cutáneo y lesiones habonosas al aplicarle crema o jabón de avena para su eczema, incluso en zonas no afectas por este. Exploración alergológica: Pruebas cutáneas positivas para avena, negativas para arroz, maíz, trigo, profilina, LTP y a aeroalérgenos prevalentes. IgE específica positiva para avena (último valor 1,7 KU/l). Durante su seguimiento, a los dos y a los cinco años después, ha vuelto a presentar prurito faríngeo, disnea leve y edema palpebral a la ingesta de galletas que contenían avena, descrito en su etiquetado. Mantiene tolerancia al resto de cereales e hiperreactividad bronquial no atópica así como dermatitis de buena evolución. Dispone de adrenalina precargada que solo usó en una ocasión.

Conclusiones/Comentarios: La aplicación epicutánea repetida de un alimento es una vía de sensibilización conocida aunque inusual, y por la que probablemente se sensibilizó a la avena a nuestro paciente. La vía de exposición puede condicionar el tipo de reacción alérgica IgE mediada, pudiendo manifestar sólo urticaria tras contacto pero llegar a producir una reacción grave con su ingesta oral, en este caso anafiláctica, o con su inhalación. Los pacien-

tes con alergia alimentaria y asma tienen mayor gravedad en sus manifestaciones clínicas, han de ser entrenados ellos mismos en el uso de adrenalina precargada y en la lectura de etiquetas de alimentos. Los adolescentes tienen más riesgo de incumplimiento de las medidas de evitación.

P637

Síndrome PFAPA: causa más común de fiebre recurrente

Lucía Rial Hermida, María Bocanegra López, Laura Fernández Pereira, Cristina Cabezas López, Iria Carballeira González, Manuel Emilio García Fernández

Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, La Coruña

Introducción y Objetivos: El síndrome PFAPA se caracteriza por episodios recurrentes cada 3-6 semanas de fiebre (> 39°C) de 3-5 días de duración asociando aftas, linfadenitis cervical y faringitis. Durante los periodos intercrisis, los pacientes están asintomáticos y con adecuado desarrollo. Suele iniciarse antes de los 5 años, es más frecuente en varones y el número de episodios disminuye con la edad. Su etiología es desconocida, aunque una desregulación de la respuesta inmune parece ser la causa. El diagnóstico se basa en la clínica y la respuesta favorable que presenta a tratamiento corticoideo. Su diagnóstico diferencial debe incluir infecciones, neoplasias, enfermedades autoinmunes y otros síndromes de fiebre periódica, por lo que debemos tenerlo en cuenta ante todo paciente con fiebre recurrente.

Métodos: Revisión del historial clínico de pacientes afectados en un Hospital de segundo nivel, durante el periodo comprendido entre los años 2010 y 2013 inclusive.

Resultados: Se recogieron un total de 5 pacientes (4 varones y 1 mujer) con peso y talla adecuados, salvo uno de ellos con retraso pondero-estatural. La media de inicio se situó en 32 meses de edad, con una mediana de duración del episodio de 5 días (extremos 3-6). El cuadro clínico consistió principalmente en fiebre elevada que superaba en todos los casos 39°C axilar, con adenopatías laterocervicales inespecíficas. Asociaban odinofagia con hiperemia amigdalara en un 80% de los casos. Dos de los pacientes presentaron además cefalea, y otros dos, dolores abdominales durante los episodios. Los brotes de la enfermedad sucedieron de media cada 35 días, y en las pruebas complementarias se objetivó leucocitosis con elevación de reactantes de fase aguda; siendo los cultivos faríngeos negativos. Tras procederse a estudio inmunológico completo que fue normal en todos los pacientes, se realizó estudio genético en dos de ellos que resultó negativo, permitiendo descartar otras causas de fiebre recurrente. En todos los casos el tratamiento del brote se realizó con corticoides, presentando respuestas favorables en menos de 24 horas.

Conclusiones: El síndrome PFAPA es el tipo de fiebre periódica más frecuente. Es importante mantener la sospecha diagnóstica ante cualquier paciente sin antecedentes de interés, asintomático intercrisis, y que además de de-

sarrollo y crecimiento normales, presenta un cuadro clínico compatible. El diagnóstico suele retrasarse por desconocimiento, por lo que es interesante identificarlo, lo que

ahorraría pruebas complementarias, tratamientos y hospitalizaciones innecesarias, además de mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

MEDICINA DEL ADOLESCENTE

P638

Dolor abdominal recurrente: un sintoma habitual en una patología olvidada

Alejandro Casquero Cossio, Jacques Gabriel Rivière, Nuria Worner Tomasa, Rocío Luna Guibourg, Mónica Sanco-med Ron, Pablo Velasco Puyó
Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción: El himen imperforado (HI) es una patología prevalente (1/2000 pacientes ginecológicos) que se presenta en adolescentes como amenorrea primaria y síntomas inespecíficos como dolor abdominal, estreñimiento y retención urinaria. Presentamos el caso de una paciente de 15 años con HI, catalogada como estreñimiento refractario por dolor abdominal de 3 meses de evolución.

Resumen del caso: Niña de 15 años que consulta por dolor abdominal y estreñimiento de 3 meses de evolución catalogado hasta la fecha como estreñimiento refractario a tratamiento farmacológico. La madre y hermana presentaron menarquia tardana. La paciente no ha presentado menarquia hasta el momento. Niega mantener relaciones sexuales. Refiere dolor abdominal periódico de tipo cólico de localización difusa en hemiabdomen inferior sin irradiación. Como síntomas asociados presenta tenesmo rectal y estreñimiento. No presenta flujo vaginal, pérdida de peso, sudoración nocturna ni otra sintomatología. En la exploración física destaca buen estado general, desarrollo de caracteres sexuales secundarios (Tanner IV-V), masa abdominal en hipogastrio de 5cm x 4cm de consistencia sólida, no dolorosa y de difícil movilización. El resto del abdomen resulta anodino. Se descarta gestación tras negatividad de la B-HCG en orina y se solicita una ecografía abdominal que objetiva masa uterina con colección líquida en su interior. Al re-explorar la paciente, se confirma la presencia de una membrana azulada en introito, compatible con himen imperforado complicado con hematocolpos. Bajo anestesia general se realiza apertura himenal con drenaje del material hemático sin complicaciones.

Conclusiones/Comentarios: El hematocolpos es una complicación del HI poco frecuente en urgencias pese a su alta prevalencia. El motivo de consulta es banal, frecuentemente se presenta como dolor abdominal periódico y puede fácilmente pasar desapercibido, orientándose con frecuencia como estreñimiento. Las claves diagnósticas son la anámnese y una exploración física dirigida, pudiéndose evitar exploraciones complementarias innecesarias. El cuadro típico se presenta en una adolescente con adecuada madurez puberal, amenorrea primaria y dolor abdominal, objetivándose en la exploración ginecológica una membrana azulada que abomba desde el introito vulvar. El diagnóstico precoz disminuye el riesgo de

las complicaciones (esterilidad, shock, endometriosis, endometritis) asociadas a esta patología.

P639

Osteocondrosis lumbar juvenil. Una causa de lumbalgia a tener en cuenta

Agustín Rodríguez Ortiz, Daniel Jiménez Villarreal, Lisette Delgado Sanzonetti, Goizalde López Santamaría, Nagore Martínez Ezquerro, Miguel Ángel Guiu Solano
Hospital Alto Deba, Guipúzcoa

Introducción: La osteocondrosis lumbar juvenil, también conocida como ELS, se localiza en la columna dorsal baja y lumbar (D10-L4). El motivo de consulta habitual en el dolor dorsolumbar mecánico. Los pacientes con ELS tienen dolor lumbar de inicio durante la adolescencia. No hay deformidad torácica como la que se ve en la enfermedad clásica de Scheuermann. El diagnóstico se hace mediante radiografías laterales simples de columna, que revelan depresiones prominentes de los platillos vertebrales, con acuñamiento y aumento del diámetro anteroposterior de los cuerpos vertebrales afectados. Puede aparecer disminución de la altura de los discos intervertebrales, retrolítesis de las vértebras lumbares y manifestaciones de estenosis de canal. La relación entre este proceso y la enfermedad de Scheuermann típica no está clara, pero se debe tener en consideración que en la columna lumbar de pacientes con enfermedad de Scheuermann torácica se puede encontrar anomalías similares a las que se presentan en la variante lumbar. El tratamiento es sintomático en la mayoría de los casos.

Resumen del caso: Niña de 10 años de edad, sin antecedentes personales de interés. Actividad deportiva escolar diaria. Acude a consultas de Traumatología remitida de por su médico de cabecera, por lumbalgia leve de 6 meses de evolución, de predominio matutino, sin fiebre, dolor nocturno ni limitación de la actividad física habitual. A la exploración, dolor selectivo a la presión en L3, L4, L5, no desaxaciones, Adams negativo, resto normal. En radiografía de columna lumbosacra, se aprecia imagen lítica en margen anterosuperior de L5. La Resonancia Magnética Lumbar evidencia lesiones osteoartísticas de carácter inflamatorio, afectando al vértice anterosuperior de los cuerpos vertebrales L3 y L5. Canal medular de calibre constitucional normal, sin estenosis significativas. No desplazamiento vertebral ni signos de hernia o protrusión discal posterior. VSG, PCR, Mantoux, HLA B27 y Rosa de Bengala que fue normal. Gammagrafía ósea en tres fases de columna vertebral lumbar sin alteraciones vasculares ni áreas hipercaptadoras compatibles con patología ósea y/o articular. No se observan focos de captación patológica del radiotrazador en el resto de la columna vertebral, pelvis y ambas caderas. La paciente permanece

ce afebril y con dolor leve intermitente que no precisa de analgésicos. Control por consultas de traumatología.

Conclusiones/Comentarios: Hay que tener en cuenta esta patología en adolescentes con dolor lumbar. El diagnóstico diferencial debe hacerse con las espondilitis infecciosas, los traumatismos, las neoplasias, las enfermedades metabólicas, la osteocondrosis intervertebral y los trastornos articulares.

P640

Úlcera de Lipschütz

Antía Melba González Fernández, Adriana Rodríguez Vidal, Eva Rodríguez Pérez, Sabela Fariña Nogueira, Santiago Almeida Agudín, Consuelo Astorgano Fernández
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción: Lipschütz clasificó un tipo de úlceras genitales agudas, no relacionadas con enfermedades de transmisión sexual, como súbitas y autolimitadas, en jóvenes no activas sexualmente en asociación con signos sistémicos de infección.

Resumen del caso: Presentamos los casos de dos adolescentes de 14 y 12 años, sin antecedentes relevantes, con úlcera vulvar dolorosa de una semana de evolución, asociada a fiebre y odinofagia. No refieren relaciones sexuales ni traumatismos genitales. A la exploración física muestran una lesión vulvar en espejo con base eritematosa, costra necrótica y edema importante de labios me-

nores. La segunda además presenta secreción blanquecina. Exámenes complementarios: Leucocitosis con neutrofilia, desviación izquierda, bioquímica normal y VSG elevada. En el primer caso: Serología de citomegalovirus y virus del herpes simple negativos. Virus de Epstein-Barr y *Mycoplasma pneumoniae* inmune. Microbiología del exudado vaginal y de la úlcera negativa en ambas. Se administró en ambos casos tratamiento analgésico y antibiótico con resolución en 15 días sin recidiva.

Conclusiones/Comentarios: La úlcera de Lipschütz es una lesión profunda, única o múltiple (en espejo), localizada en labios menores. Suele manifestarse súbitamente con fiebre en adolescentes no activas sexualmente. Es dolorosa y puede cursar con gran edema y celulitis. Su etiología es desconocida, se asoció a infección por virus de Epstein-Barr, citomegalovirus y fiebre paratifoidea. Se sugiere que se desarrolla tras una respuesta inflamatoria inespecífica a infección o enfermedad sistémica. El diagnóstico es clínico, por exclusión de otras úlceras agudas de transmisión sexual, infecciones no transmitidas sexualmente, reacciones medicamentosas y enfermedades autoinmunes. El tratamiento se basa en analgesia y antibioterapia si existe celulitis. Conclusiones: La úlcera de Lipschütz se podría explicar como un proceso inflamatorio inespecífico que implica un amplio espectro de enfermedades infecciosas. El reconocimiento de esta entidad y su correcta orientación diagnóstica evitará exploraciones innecesarias. Aunque es un proceso autolimitado, es conveniente su seguimiento para descartar enfermedades sistémicas.

MEDICINA PREVENTIVA Y SALUD PÚBLICA

P641

Mapa de recursos. Utilidad en Pediatría de Atención Primaria

Manuela Fernandez García, Isabel Martínez Romera, Jara Cubillo Llanes, Nuria Rosado Muñoz, José Ignacio Aza Pascual-Salcedo, Amalia García-Rojo Crespo
CS Carabanchel Alto, Madrid

Introducción y Objetivos: Para ejercer correctamente la pediatría desde un centro de atención primaria es necesario considerar la comunidad como un recurso en salud. Esto permite conocer lo que hay en nuestra zona básica que pueda ayudar a la salud de nuestros pacientes, saber si esos recursos son adecuados a sus necesidades, favorecer las relaciones entre los diferentes recursos, así como promover la participación comunitaria. Este proyecto forma parte de la realización de un mapa de recursos dirigido a toda la población, tanto pediátrica como adulta.

Métodos: Se crea un grupo de trabajo multidisciplinar. Se realiza una aproximación a la realidad del barrio mediante datos sociodemográficos y se delimita el territorio. Se lleva a cabo una búsqueda de recursos en base de datos, web y redes sociales así como en reuniones con informadores clave. Se establecen relaciones con los distintos agentes del barrio. Se propone la realización de una actividad para mejorar el conocimiento de los recursos del barrio por parte del adolescente mediante un juego con mapas en blanco en centros educativos.

Resultados: El proyecto se está llevando a cabo en la actualidad. En la consulta de pediatría nos está permitiendo mejorar la educación para la salud facilitando la práctica deportiva, fomentando un ocio saludable (Centro Juvenil) o mejorando la educación sexual (Centro Municipal de Salud); a pacientes con determinadas patologías, les podemos dirigir a ciertos recursos que les facilite el cumplimiento terapéutico (farmacias con formulas magistrales, alimentación para celíacos); el juego con mapas en blanco nos ha permitido que los adolescentes que no acuden a la consulta, también conozcan los recursos en salud del barrio.

Conclusiones: Conocer los recursos de los que dispone el barrio facilita al paciente el cumplimiento de determinados tratamientos y permite al profesional recomendar actividades para promocionar la salud. Trabajar con la comunidad favorece la creación de redes que facilita la colaboración y comunicación entre los distintos agentes de salud del barrio.

P642

Proyecto PENSOI

Agustin Rodríguez Ortiz, Daniel Jiménez Villarreal, Lisette Delgado Sanzonetti, Laura Alutiz Cano, Cristina Letamendi Azula, Arantza Hernández Mateos
Hospital Alto Deba, Guipúzcoa

Introducción y Objetivos: La comarca del Alto Deba, Debagoiena, es una comarca de la provincia de Gipúzcoa, País Vasco. Abarca una población de 62000 habitantes. El Objetivo es conocer la prevalencia de sobrepeso y obesidad en la población infantil (6 a 12 años); conocer los hábitos dietéticos y de actividad física; detectar casos sobrepeso/obesidad actuando y concienciando del problema a padres, profesores, alumnos y población general y establecer una ruta de actuación multidisciplinar. Este Proyecto es impulsado por profesionales de diferentes ámbitos, Pediatras hospitalarios y atención primaria, técnicos deportivos de los distintos ayuntamientos, nutricionistas, profesores, médicos, enfermeras, padres y psicólogo

Métodos: 1. Mediante recogida de datos Antropométricos para conocer la prevalencia de Obesidad/sobrepeso en la población infantil, de 6 a 12 años. (>4000 escolares) 2. Mediante encuesta sobre hábitos alimentarios, y actividad física a los niños, 3. Con los datos obtenidos, detectaremos a los niños con obesidad/sobrepeso/bajo peso y enviaremos una carta confidencial a las familia para una consulta personalizada Esa consulta se realizara en la Clínica de Obesidad Infantil y tras la evaluación se realizará consejo nutricional con el asesoramiento del especialista en nutrición y una indicación de actividad física, con el asesoramiento del técnico deportivo. 4. Concienciación del problema de la obesidad en padres, profesores, alumnos y población general. Mediante charlas en colegios y los distintos pueblos de la comarca

Resultados: Desde que se creó el equipo multidisciplinar en el año 2013 se han realizado reuniones mensuales, inicialmente dedicadas a la consolidación y formación continuada del grupo en el tema de la obesidad tanto desde el punto de vista médico, como preventivo. Toda la información obtenida se dispuso en una página web para disposición de todos los miembros del grupo. Posteriormente se ha diseñado el estudio de prevalencia que está en fase de resultados

Conclusiones: Es de vital importancia la formación de un equipo multidisciplinar donde se involucran distintos profesionales sanitarios y no sanitarios, sensibilizados con el tema para lograr de manera efectiva la actuación preventiva de este problema, y una vez conocida la prevalencia crear una ruta de actuación en los casos detectados de

sobrepeso/obesidad, para que reciba una evaluación por parte del pediatra con una orientación nutricional y una actividad física adaptada. Además se intervendrá con charlas formativas y preventivas en los escolares y la población en general. Todo ello realizado por profesionales de distintas áreas dándose seguimiento a largo plazo para ver los resultados.

P643

Puesta en marcha del programa de comedor escolar

Rosa Gloria Suárez López de Vergara, José Fernando Díaz-Flores Estévez, Domingo Núñez Gallo, Rosario Gañán Pérez

Dirección General de Salud Pública del Servicio Canario de la Salud, Consejería de Sanidad, Santa Cruz de Tenerife

Introducción y Objetivos: La oferta alimentaria en los comedores escolares (CE) ha sido una preocupación de pediatras y administraciones públicas competentes desde hace muchos años. La organización de CE pretende ofertar una alimentación equilibrada y variada, que permita un adecuado crecimiento y evite el sobrepeso-obesidad, así como facilitar la adecuada nutrición en: alergias, enfermedad celiaca, diabetes, etc. En nuestra Comunidad Autónoma (CCAA) en consonancia con la Estrategia para la Nutrición, Actividad Física y Prevención de la Obesidad (Estrategia NAOS) y dando respuesta al Acuerdo Marco entre las Consejerías de Educación y Sanidad (2011) para realizar actuaciones conjuntas de promoción de la salud en la escuela, se ha constituido la Comisión Mixta de Seguimiento y el grupo de trabajo, para coordinar y consensuar aspectos de gestión, nutrición e inspección de CE. Objetivos - Promover la alimentación saludable en CE. - Presentar la estrategia del Programa en consonancia con Ley de Seguridad Alimentaria y Nutrición de 2011 y con documentos: Consenso de la alimentación en los centros educativos e Indicadores de la Estrategia NAOS.

Métodos: Se ha planteado el abordaje de CE en tres líneas iniciales de trabajo: 1. Análisis de la situación actual, para la posterior intervención. 2. Homologar la oferta de menús escolares. 3. Valoración de la oferta real de los menús. La coordinación del programa se ha iniciado en septiembre de 2013 con la elaboración de un cuestionario con datos: identificación del centro, tipo de servicio, características de menús, tipo y frecuencia de alimentos ofertados, menús especiales, asesoramiento nutricional, máquinas expendedoras y cafeterías, facilidad para modificaciones, personal, integración en la pedagogía del centro (67 ítems). Fue validado por responsables de educación y enviado a todos los centros escolares con comedores de la CCAA. Se ha elaborado recomendaciones nutricionales para incorporar al pliego de contratación de catering (curso 2014-15). Se ha iniciado la valoración de los menús escolares, dentro del trabajo realizado por la inspección sanitaria de los CE.

Resultados: El análisis de la situación de los CE abarca a un total de 460 centros educativos que ofertan alimentación a un total de 71.298 comensales. Los resultados están siendo sometidos a estudio estadístico.

Conclusiones: - La herramienta utilizada ha sido útil para diagnosticar la situación de los CE y permitirá una intervención individualizada. - Esperamos promover fuertes vínculos entre ambas Consejerías (personal sanitario y docente), que redunden en beneficio de la población infantil, con efecto "contagio" en el entorno del alumnado.

P644

Tos ferina, ¿son necesarias nuevas estrategias de vacunación?

Elena Díaz Velázquez, Carlos Daniel Grasa Lozano, M.^a José Rivero Martín, Pilar Galán del Río, Miguel Ángel Zafra Anta, Carmen M.^a Hinojosa Mateo
Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid

Introducción y Objetivos: La tos ferina, lejos de estar en proceso de erradicación, presenta una incidencia cada vez más elevada, esto ha llevado a la implementación de nuevas estrategias de vacunación. Si bien la mortalidad es menor del 1%, la morbilidad es elevada y supone un coste considerable para la sociedad.

Métodos: Estudio transversal, descriptivo y retrospectivo, mediante revisión de historia clínica electrónica, de los pacientes ingresados en el Servicio de Pediatría con diagnóstico de síndrome pertusoides de 2005 a 2013. Se analizan datos demográficos (edad, sexo, origen de la familia, antecedente de prematuridad), epidemiológicos (estado de vacunación, días de evolución, historia familiar...), clínicos (síntomas, complicaciones, tratamiento, necesidad de oxigenoterapia y duración, ingreso en UCI, pérdida ponderal...) y analíticos (leucocitos, neutrófilos, linfocitos, proteína C reactiva, sodio, cultivo...). El análisis estadístico se realizó con los programas Microsoft Excel y Epidat 3.1.

Resultados: Se estudian 38 pacientes (55.3% niñas), salvo uno, el resto eran menores de un año, con una edad media de 2.98 meses. El tiempo medio de ingreso fue de 6.2 días, siendo superior en los casos confirmados ($p < 0.05$). Un 5.25% precisó ingreso en UCI. Se confirmó Bordetella pertussis en un 34.2% de los pacientes, entre éstos no habían recibido ninguna dosis de vacuna el 38.4%. El único caso mayor de un año estaba incorrectamente vacunado. El 60.5% de los casos refería historia familiar de tos y se trató a los convivientes en el 40.5% de los casos. La media de días de evolución previos al ingreso era de 9.2 días y en un 71.4% de los casos habían consultado durante la semana previa. El motivo de consulta más frecuente fue la tos. En el 68.4% de los casos era cianósica. La presencia de rinorrea fue superior de manera significativa ($p < 0.05$) en los casos no confirmados con respecto a los confirmados. El 36.8% de los pacientes presentaban leucocitosis, encontrándose diferencias significativas ($p < 0.05$) entre los que no habían recibido ninguna dosis de vacuna y, los que, por el con-

trario, habían recibido una o más. El 52.6% precisó oxigenoterapia siendo el tiempo medio de 4.4 días. En un 5.25% se diagnosticó neumonía. Se trató con macrólidos al 97.4% de los pacientes.

Conclusiones: En los últimos años hay un rebrote de los casos de síndrome pertusoide en nuestro medio. Estos datos apoyan las recomendaciones del Grupo Asesor de Vacunas y el grupo español de trabajo de Tos Ferina en relación a la vacunación de adolescentes y adultos.

NEFROLOGÍA

P645

Afectación renovascular como causa de hipertensión arterial en Pediatría

Carmen Nicolás Gómez, M.^a José Lorente Sánchez, Carmen Vicente Calderón, Juan Alberto Piñero Fernández, Sara Moralo García, M.^a Isabel Núñez López
Hospital Rafael Méndez, Murcia; Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La afectación renovascular es una causa poco frecuente pero corregible de hipertensión arterial (HTA) en pediatría. Debemos sospecharla ante hallazgos clínicos sugestivos de hipertensión secundaria grave o resistente al tratamiento. A continuación, presentamos dos casos de HTA y afectación renovascular.

Resumen del caso: Caso clínico 1: niña de 3 años sin antecedentes de interés, que presenta en contexto de infección respiratoria cefalea, sensación nauseosa y cifras de TA elevada ($p > 99$). Ingresa en UCI pediátrica persistiendo cifras tensionales elevadas a pesar de tratamiento antihipertensivo (Labetalol, Hidralazina y Amlodipino). Se solicita estudio ecográfico visualizándose asimetría renal y doppler concluyente para estenosis de arteria renal derecha que se confirma en arteriografía, realizándose angioplastia. Evolución posterior favorable suspendiendo tratamiento con Labetalol e Hidralazina. Al alta mantiene cifras tensionales adecuadas con Amlodipino. En revisiones posteriores presenta disminución de asimetría renal en controles ecográficos y normalización de cifras tensionales con tratamiento con Amlodipino. Caso clínico 2: niña de 30 meses sin antecedentes familiares de interés, valorada previamente por Gastroenterología infantil (fallo de medro, hepatomegalia e hipertransaminasemia resueltas), Genética (rasgos dismórficos) y Nefrología infantil (proteinuria tubular y microhematuria). Ingresa por vómitos recurrentes, pérdida ponderal y polidipsia. Presenta datos de afectación tubular consistentes en alcalosis metabólica, hiponatremia, hipopotasemia, hipomagnesemia y poliuria. Ingresa en UCI pediátrica por cifras elevadas de TA ($p > 99$), iniciándose tratamiento antihipertensivo (Labetalol e Hidralazina) con difícil control de TA y de alteraciones hidroelectrolíticas. Se solicita ecografía renal observándose asimetría renal y doppler concluyente de estenosis de arteria renal derecha. Se realiza angiografía renal y angioplastia con descenso posterior de cifras tensionales, normalización de diuresis y corrección metabólica. Al alta de UCI tratamiento con Amlodipino y Labetalol. En controles posteriores normalización de las cifras tensionales pudiendo suspender Labetalol.

Conclusiones/Comentarios: Ante HTA grave o resistente a fármacos es necesario descartar patología renovascular. El debut como tubulopatía es poco frecuente, sin embar-

go debe considerarse en casos que asocie HTA. La angioplastia renal percutánea constituye el tratamiento de elección en estos pacientes.

P646

Brote de glomerulonefritis postestreptocócica en un hospital de nivel 2

Rocío Gallardo García, Julia Jensen Veron
Hospital Universitario Infanta Cristina, Madrid

Introducción y Objetivos: La glomerulonefritis postestreptocócica (GAPE) es una de las causas más comunes de síndrome nefrítico en la infancia. Está producida por estreptococo b-hemolítico del grupo A (SGA). Afecta a niños entre 5-10 años, fundamentalmente a varones y en países en vías de desarrollo. Su expresividad clínica varía desde la forma asintomática hasta el síndrome nefrítico completo. Habitualmente su evolución es a la curación sin secuelas. No obstante, pueden existir complicaciones, empeorando el pronóstico si persisten las alteraciones de laboratorio. El objetivo de este estudio es la descripción de características epidemiológicas, clínico y de laboratorio, así como el pronóstico intrahospitalario y a largo plazo de los pacientes ingresados con GNPE.

Métodos: Realizamos un estudio retrospectivo, descriptivo de los pacientes ingresados en planta con diagnóstico de síndrome nefrítico por GAPE en nuestro hospital desde abril-2008 hasta diciembre-2013.

Resultados: Presentamos 4 niños, de edades comprendidas entre los 3-9 años, que fueron ingresados entre los meses abril-julio 2012. Al ingreso llevaban de 1- 5 días de evolución, permaneciendo ingresados con una media de 9 días. Sólo uno de ellos tenía antecedentes familiares de nefropatía. La mitad presentaron infección faríngea por SGA concomitante o previa (tratamiento con penicilina). Al ingreso todos presentaban HTA, hematuria y proteinuria (no nefrítico). Un 75% edemas, 50% dolor abdominal y leucocitosis. Ninguno tenía oliguria ni alterada la función renal. El 100% mostró títulos elevados de anticuerpo antiestreptolisina y disminución de la fracción de complemento C3. La mayoría consiguió una recuperación completa, con una media de 4 días (HTA), 8 días (proteinuria), 36 días (complemento), 46 días (hematuria). Las complicaciones durante el ingreso fueron: un edema agudo de pulmón y dos insuficiencias renales. Al alta una crisis hipertensiva que necesitó ingreso y traslado a otro hospital, por lo que se perdió el seguimiento. El seguimiento medio fue de un año. Sólo uno está dado de alta en la actualidad, coincidiendo con ser el único que no ha presentado recaídas (resto hematuria).

Conclusiones: -Ha habido un brote de GAPE en la primavera del 2012. Asociadas a infección faríngea y no cutá-

nea. -Las características epidemiológicas, clínica, laboratorio y evolución son las típicas a las publicadas en la literatura. - Importancia de laboratorio para: diagnóstico diferencial, tratamiento correcto y predicción de complicaciones. -Hubo un paciente con una complicación grave que requirió UVI al poco tiempo del alta, coincidiendo con ser el primer paciente de este brote y con la menor estancia hospitalaria.

P647

Características del síndrome hemolítico-urémico en nuestra comunidad autónoma en un periodo de diez años

M.^a Luisa Ariza Sánchez, Jesús García-Cruces Méndez, Jesús M.^a Andrés de Llano, M.^a Teresa Cantero Tejedor, María Cabanillas Boto, M.^a del Carmen Urueña Leal
Complejo Asistencial Universitario de Palencia, Palencia

Introducción y Objetivos: El síndrome Hemolítico Urémico (SHU) forma parte de las microangiopatías trombóticas. Se presenta más frecuentemente en población infantil. La clínica se caracteriza por afectación renal y en ocasiones por alteraciones neurológicas. Se acompaña de trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática y elevación de LDH, con hallazgos analíticos de fracaso renal. El objetivo es analizar las características de los pacientes pediátricos con SHU en nuestra comunidad autónoma durante 10 años y comparar los resultados con la casuística en adultos.

Métodos: Se obtuvieron los registros de los pacientes ingresados con SHU en los hospitales públicos de nuestra Comunidad, seleccionando los casos con código diagnóstico 283 (SHU) según la Clasificación Internacional de Enfermedades, a través del Conjunto Mínimo Básico de Datos, entre los años 2001 y 2010. Se utilizó estadística inferencial para comparar población pediátrica y adulta. Se realizó un análisis de regresión de Joinpoint para valorar la tendencia de la incidencia de SHU a lo largo del periodo estudiado. Se compararon los datos obtenidos ajustados según su complejidad (Peso de Maryland).

Resultados: Se registraron 32 ingresos pediátricos por SHU. De estos, un 47% correspondieron a varones y un 53% a mujeres, sin significación estadística. La edad media de presentación en niños fue de 4.59 años. Durante el primer ingreso se registró patología infecciosa asociada en el 34% de ellos. La estancia media fue de 3.59 días para SUH, con significación estadística respecto a la de adultos. Agrupándolos por nivel de hospital, la mayoría de pacientes ingresaron en hospitales del grupo 2 (62%), seguido de los del grupo 3 (34%). Se encontraron diferencias estadísticamente significativas en las diferentes provincias. Los años que registraron mayor número de ingresos fueron el 2006 y 2007, así como los meses de octubre, agosto y septiembre respectivamente. 14 pacientes con SHU fueron dados de alta a su domicilio, 18 se trasladaron a otro centro y no hubo exitus. Se analizaron las tasas de incidencia mediante curvas de regresión de Joint point obteniendo una tendencia ascendente hasta un punto de inflexión en 2006 donde comienza a des-

cender. El peso que pondera el consumo necesario para la asistencia de un paciente pediátrico con SUH fue de 1.23, siendo aproximadamente la mitad que en población adulta

Conclusiones: El SHU es una patología infrecuente en la infancia. A menudo se asocia a infecciones. Es menos prevalente en los últimos años. Es una patología grave, siendo frecuente el traslado desde Hospitales del grupo 2 a los del grupo 3.

P648

Deshidratación crónica como debut de fibrosis quística (FQ)

M.^a del Carmen Prieto Zazo, Lara Santiago Arribas, Laura Galán Bueno, Yanira García García, Marta Carrasco Hidalgo-Barquero, Emilia Hidalgo-Barquero del Rosal
Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz

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

Resumen del caso: Lactante de 5 meses que ingresa en Septiembre por anorexia, pérdida de peso y decaimiento de un mes de evolución. Desde siempre aprecian sudoración abundante. Padres sanos no consanguíneos; no hermanos. Embarazo y parto normal. No retraso en la expulsión de meconio. Screening metabólico al nacimiento con resultados dudosos para FQ. Exploración: peso 6.560 gr (p8) longitud 64 cm (p12) TA 71/147. Aceptable estado general, palidez mucocutánea, ojos hundidos y fontanela deprimida. Gasometría capilar: pH 7.57, HCO₃ 46.6 mmol/l, EB +23. Bioquímica: Creatinina 0.9 mg/dl, Urea 77 mg/dl, Sodio 128 mmol/l, Potasio 2.2 mmol/l, Cloro 80 mmol/l, Magnesio 1.7 mg/dl. Orina: PH 6, Densidad 1025, EFNa 0.1%, EFCI 0.1%, EFK 17%, GTTK 13.5. Renina y aldosterona normales. Detección de grasa en heces 4.3 g/día. Resto de pruebas analíticas y de imagen normales. Durante el ingreso presenta mejoría clínica y analítica con aportes de cloruro sódico y potasio. Se diagnosticó de alcalosis metabólica hipoclorémica e hipokaliémica severa, insuficiencia renal prerrenal sin hipercloruria, descartándose tubulopatía y sospechándose FQ que se confirma con ionotest (positivo en dos determinaciones: 122 y 144 mEq/l). Estudio genético con resultado de heterocigosis de la mutación del F508 y R1066C. Porta en heterocigosis la variante del polimorfismo 5/7/9T: genotipo 7T/9T. Alta a domicilio con hidrolizado MTC, suplementos de vitaminas y enzimas pancreáticas con adecuada evolución.

Conclusiones/Comentarios: La FQ se presenta en la infancia, típicamente, como retraso del crecimiento, esteato-

rea y síntomas respiratorios. Con menor frecuencia, sobretodo en menores de 6 meses, puede debutar como síndrome Pseudo-Bartter, con hiponatremia, hipopotase-mia y alcalosis metabólica sin pérdida urinaria de cloro, dato diferencial característico de la FQ con la tubulopatía. Considerar la posibilidad de FQ ante un paciente con estas anomalías hidroelectrolítico, incluso en ausencia de manifestaciones clínicas típicas.

P649

Edema agudo de pulmón como complicación en el síndrome nefrótico

Laura París Bernardo, Natalia Gema García Gómez, Elena Pérez Fuertes, Lorena Jiménez Marina, Rosa M.^a Funes Moñux, M.^a Cruz Vecilla Rivelles
Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid

Introducción: El síndrome nefrótico idiopático (SNI) se define como proteinuria (> 40 mg/m²/h o 50 mg/Kg/d), hipoalbuminemia (<2.4 g/dl) y edemas. Afecta a 16 de cada 100.000 niños, constituyendo una de las enfermedades renales más frecuentes en la infancia. El manejo sintomático del brote agudo y de sus complicaciones supone un reto por su dificultad y controversia. Presentamos el caso de un paciente que desarrolla edema agudo de pulmón (EAP) en el curso de una recaída tras la administración de seroalbúmina y furosemida.

Resumen del caso: Niño de 8 años con SNI corticodependiente en tratamiento con prednisona y levamisol, con seguimiento en consulta de Nefrología Infantil de hospital terciario. Acude a urgencias de nuestro centro por proteinuria, disminución de diuresis, edemas generalizados y ganancia de 8 kg de peso durante los 4 días previos. Afebril. Signos de ascitis y crepitantes en base pulmonar derecha. En radiografía de tórax se aprecia discreto aumento de densidad en base derecha. Se decide ingreso y se aumenta la dosis de prednisona a 60 mg/m²/d. Mantiene oliguria, proteinuria, hipoalbuminemia y aumento progresivo de los edemas, por lo que al tercer día del ingreso se administra seroalbúmina al 20% y bolo de furosemida. En las horas siguientes presenta empeoramiento clínico importante, con aumento de los edemas y dificultad respiratoria. Se objetiva edema agudo de pulmón con derrame pleural, por lo que se decide traslado a UCIP de hospital terciario. Precisa soporte respiratorio con oxigenoterapia de alto flujo y diuréticos (furosemida, hidroclorotiazida y espironolactona) durante 4 días. La proteinuria remite a los 7 días. Alta a los 9 días. Diagnóstico: Recaída de SN corticodependiente con anasarca (edema agudo de pulmón y derrame pleural derecho masivo).

Conclusiones/Comentarios: En el SNI el manejo del edema debe ser conservador, en espera de la respuesta a la corticoterapia, que suele demorarse 7-15 días. Los diuréticos pueden resultar útiles en casos seleccionados. No se recomienda el uso de seroalbúmina salvo en caso de hipovolemia severa. El EAP como complicación grave se ha relacionado con el uso de seroalbúmina.

	Ingreso	1 ^{er} día	2 ^o día	3 ^{er} día	4 ^o día
Peso (Kg)	42.100	42.400	42.100	43.300	42.800
P.abdominal (cm)	82	82	80	82	88
Albúmina s (g/l)	1.8			1.2	2.2
Creatinina s (mg/dl)	0.87	0.88		0.75	0.79
EF Na%	0.01	0.01		0.02	0.02
Diuresis (ml/Kg/h)		0.19	0.17	0.37	0.55

P650

Enfermedad renal crónica: una patología silenciosa, muchas veces olvidada

Ana Marta Dos Santos Franca Gaspar Valente, Álvaro Madrid Aris
Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción: La enfermedad renal crónica es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, que evoluciona lenta y progresivamente, hacia la insuficiencia renal terminal. Es una patología inicialmente asintomática, manifestándose con síntomas ambiguos y sistémicos. Exponemos dos casos, de origen glomerular y tubular respectivamente, donde su diagnóstico fue tardío, ya en insuficiencia renal crónica avanzada.

Resumen del caso: El primer caso es de una paciente de 13 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés, estudiada en diversas especialidades previamente por el hallazgo de un soplo cardíaco, múltiples infecciones respiratorias de repetición y una hipogamaglobulinemia hallada en un estudio de inmunidad. Se realiza un análisis de bioquímica de orina donde se observa una proteinuria en rango nefrótico. Realizando un balance renal se observa una proteinuria en rango nefrótico de origen glomerular (microalbuminuria) además de un filtrado glomerular de 30 mL/min/1,73m² con hiperfosfate-mia. La ecografía renal observa una hiperecogenicidad cortical bilateral y la biopsia renal finalmente concluye la existencia de una glomerulosclerosis focal y segmentaria. El segundo caso es de un niño de 5 años que como antecedentes personales presentaba enuresis nocturna, polidipsia y antecedentes familiares de padres consanguíneos. Como antecedentes patológicos una anemia microcítica desde el año de vida no filiada, diselectrolitemias en contexto de faringoamigdalitis y gastroenteritis agudas. A raíz de la anemia microcítica arregenativa y un retraso del crecimiento, se realiza una analítica se observa un filtrado glomerular de 19 mL/min/1,73m². El balance renal objetiva una poliuria, proteinuria de origen tubular (Beta2-globulina) y fosfaturia. La ecografía renal muestra unos riñones de menor tamaño y la biopsia renal evidencia cambios de nefritis intersticial crónica. Se realiza estudio genético que detecta la presencia de la mutación NPHP1, filiendo la nefropatía tubulointersticial: Nefro-noptosis juvenil.

Conclusiones/Comentarios: Los síntomas de las enfermedades renales son muy inespecíficos y generales, pudiendo

do desorientar y retrasar su diagnóstico. Un diagnóstico precoz permitirá retardar o prevenir la progresión hacia la insuficiencia renal terminal, tratar sus complicaciones y mejorar la calidad de vida del paciente. Por ello, la enorme importancia de un alto nivel de alerta y de la búsqueda activa ante el amplio espectro de sintomatología que pueden presentar estos pacientes.

P651

Enfoque diagnóstico y terapéutico de la hipertensión arterial en la infancia

Ana Catalán Lambán, Marta Granados Miras, Ana Navedo de las Heras, Elisabet Garmendia Echeverría, Valentín Alzina de Aguilar, M.^a de los Reyes López de Mesa
Clínica Universidad de Navarra, Navarra

Introducción: la hipertensión arterial (HTA) es poco frecuente en los primeros años de vida (prevalencia < 1%). A diferencia de los adultos en los que la HTA esencial es la principal causa, en lactantes y niños pequeños cuando existe, debe hacer sospechar una causa subyacente. La patología renal es la etiología más frecuente de HTA secundaria en la infancia. A continuación presentamos 2 casos clínicos.

Resumen del caso: Caso 1: varón de 4 años y medio acude a consulta por hematuria franca en 2 micciones. No refiere traumatismo o proceso infeccioso previo. Buen estado general, apirético y sin clínica miccional. Antecedentes personales: posible infección de orina con urocultivo negativo a los 5 meses. Revisión de puericultura a los 4 años: presión arterial en el límite alto de la normalidad (p90). Exploración física: masa abdominal en flanco izquierdo no dolorosa a la palpación. Presión arterial sistólica (PAS) y diastólica (PAD) percentil 97. Anormales y sedimento: sangre y nitritos positivos, proteínas >300, no leucocitos. Urocultivo negativo. Hemograma, bioquímica y pruebas de función renal: normales. Ecografía abdominal: parénquima renal izquierdo casi inexistente con dilatación ureteral (ureterohidronefrosis izquierda). TAC abdominal y gammagrafía renal: megauréter izquierdo y patrón obstructivo con ligera función residual en riñón izquierdo. Vascularización renal normal. Valoración cardiológica y oftalmológica: normal. Se realiza nefroureterectomía izquierda, sin incidencias. Control posterior de presión arterial normal, sin tratamiento farmacológico adyuvante. Caso 2: varón de 9 años. En la revisión de puericultura se constata HTA (PAS: p75-90, PAD: p90-95 mmHg). El año anterior, valores de PAS normales (p25-50) y PAD en el límite alto de la normalidad (p90). Buen estado general, no edemas ni antecedentes infecciosos previos. Anormales y sedimento: hematuria y proteinuria en rango nefrótico. Analítica de orina: proteínas en orina aumentadas (405 mg/dL; 5265 mg/24h), Beta-2-microglobulina (263 mcg/L) y microalbúmina (203 mg/dL; 2639 mg/24h) en orina aumentadas. Hipoproteinemia (5 g/dL). Inmunoglobulinas, C3 y C4 normales. ANA y ASLO negativos. NGAL: 35 ng/mL (ausencia de lesión túbulointersticial asociada a la proteinuria). Valoración cardiológica: normal. Ecografía abdominal sin hallazgos significativos. Biopsia renal: glomeruloesclerosis segmentaria y focal.

Inicia tratamiento con enalapril disminuyendo los valores de presión arterial y la proteinuria en casi el 40% en 2 semanas. Posteriormente se añade tratamiento con losartán, manteniéndose reducción progresiva de la proteinuria.

Conclusiones/Comentarios: el seguimiento rutinario de los niños o adolescentes con estados pre-hipertensivos, permite un diagnóstico etiológico precoz y un tratamiento individualizado de su patología, siendo la causa renal la más frecuente.

P652

Experiencia durante tres años en el tratamiento con vacuna bacteriana para la prevención de infecciones urinarias recurrentes en hospital de tercer nivel

Zoraima Martínez Martos, Marisela Emérita Guido Ferrera, Elena Pérez González, Mariano Marín Patón
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: Se presentan los casos de infecciones del tracto urinario (ITUs) recurrentes en nuestro hospital que han sido tratados con vacuna individualizada bacteriana desde enero de 2011 hasta diciembre de 2013 y se describen las características de los pacientes y la evolución tras la administración de la vacuna. Las vacunas bacterianas son estimulantes específicos de la inmunidad adaptativa y también potenciadores de la inmunidad innata. Se indican en infecciones recurrentes urinarias con el objetivo de disminuir la severidad y frecuencia de estas infecciones y disminuir la utilización de antibióticos.

Métodos: Se han descrito los casos valorando si presentan alteraciones estructurales, déficit de inmunidad o patología asociada y cómo ha sido su evolución, cuantificando la aparición de nuevos episodios de infección urinaria y la necesidad de continuar con profilaxis antibiótica coadyuvante.

Resultados: Durante estos 3 años de seguimiento se ha administrado la vacuna bacteriana a 9 pacientes. El 100% son mujeres de edades comprendidas al final de la revisión entre 7 y 12 años. Todas ellas habían tenido infecciones de repetición y en todas se utilizó profilaxis antibiótica previa. En tres de ellas se utilizó además profilaxis con arándanos. Presentan urocultivos positivos, siete niñas a *E.coli*, dos además a otro germen (*Acinetobacter*, *Enterococo faecalis*). Asocian espina bífida oculta, dos; disinergia detrusor-esfinteriana, cuatro; déficit de lectina fijadora de manosa, cuatro; malformación vía urinaria (dilatación pielocalicial, estenosis uretral), dos; hiper calciuria, una; y más de una de estas alteraciones, cinco; sin patología asociada, dos. Antecedentes familiares de nefropatía en cuatro niñas, entre los que destacan cólicos nefríticos de repetición, agenesia renal, ITUs de repetición y malformaciones de la vía urinaria. La duración de la vacuna en todas ellas fue de 4 meses, en una de ellas se hicieron dos ciclos uno con vacuna general (cepas de *Proteus*, *E.coli*, *Klebsiella* y *Enterobacter*) y otro con específica a *E.coli*. Durante la administración de la

vacuna, cinco de ellas no presentaron ITUs, tres presentaron un episodio y una de ellas tuvo ITUs de repetición, motivo por el que se suspendió el tratamiento.

Conclusiones: La vacuna bacteriana es una opción de profilaxis para niños con ITUs recurrentes. En nuestra experiencia, 8 de las 9 niñas han tenido, tras la administración de vacuna, buena evolución, sin precisar ingreso hospitalario, presentando una o ninguna ITU, en un periodo mínimo de seguimiento de 14 meses tras el inicio de la vacuna.

P653

Hematuria macroscópica. ¿Cuándo preocuparse?

Ferran Campillo López, Ángeles Calle Gómez, Estefanía García Camiño, Estefanía Ballesteros Moya, Belén Delgado Díez, Antonia Peña Carrión
Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid

Introducción y Objetivos: La hematuria es un proceso poco frecuente en la edad pediátrica, aunque genera el 6% de las consultas en el Servicio de Nefrología de nuestro hospital. La etiología de la hematuria macroscópica es variada quedando en muchas ocasiones como un episodio aislado sin filiar.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes remitidos a las consultas externas de Nefrología Pediátrica de un hospital terciario con hematuria macroscópica como motivo de consulta entre los años 1999 y 2013. Se analizaron datos demográficos, síntomas, signos, anatomía patológica y diagnóstico final de éstos.

Resultados: Se analizaron 266 pacientes, con una mediana de edad de 6.7 años (rango 0-15) y predominio masculino (relación 3: 1). Los síntomas o signos asociados más frecuentes en orden decreciente fueron: síntomas miccionales (24,2%), fiebre (20,3%), dolor abdominal (14,7%), hipertensión arterial (9,4%), dolor lumbar (8,6%) y edemas (6,8%). La mayoría de los pacientes quedó sin resultado etiológico (62,03%) debido a la autorresolución del cuadro. De las causas conocidas la más frecuentes fueron: glomerulopatía (21,05%) e infección del tracto urinario (12,78%). Otras causas fueron litiasis y/o hipercalcemia (2,25%), traumatismo abdominal o lumbar (0,75%) o síndrome de cascanueces (0,75%). Cuatro pacientes (1,5%) manifestaban haber realizado previamente ejercicio físico intenso. En ambos sexos la causa conocida más frecuente fue la glomerulopatía (20,72-21,92%) sin diferencias estadísticamente significativas. La segunda causa fue la ITU (M/H 19,18/10,36%) con un riesgo relativo 1,62 (IC 1,02-2,56) y $p=0,052$. En cuando a distribución por edad, en menores de 2 años y en niños mayores de 8 años la etiología conocida más frecuente fue la ITU (23,80%/12,75%) mientras que en niños de 2 a 8 años encontramos las glomerulopatías como primera causa (32,17%). Se observó diferencias estadísticamente significativas en la frecuencia de glomerulopatías según edad, mientras que no se pudo demostrar para ITU. El diagnóstico más frecuente de las glomerulopatías estudiadas fueron: glomerulonefritis pos-

infecciosa (57,89%) y enfermedad de Berger (10%). El 26,32% no fueron filiadas. Solamente en un 8,9% de los casos de hematuria de origen glomerular se realizó biopsia renal con diagnóstico final de enfermedad de Berger en todos los casos.

Conclusiones: La etiología de hematuria varía en función de la edad y el sexo, quedando sin filiar en un gran porcentaje de pacientes. En nuestra serie la hipercalcemia fue excepcional. En la mayoría de las hematurias glomerulares no fue necesario realizar biopsia ya que el diagnóstico es clínico-analítico.

P654

Insuficiencia renal aguda prerrenal en el contexto de una GEA por salmonella entérica

Ángela de la Caridad García Martínez, Silvia Parejo Guisado, Teresa Gallegos Miralles de Imperial, Julia Fijo López-Viata, Fátima Camacho Domínguez-Criado, Alba Corrales González

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: El insuficiencia renal aguda (IRA) ha sido descrito como una de las complicaciones de la GEA por salmonella, en la mayoría de los casos el mecanismo implicado es la deshidratación e hipovolemia secundarias a las pérdidas digestivas.

Métodos: Descripción de un caso de IRA en el contexto de una gastroenteritis por Salmonella entérica en un hospital de tercer nivel.

Resultados: Niño de 9 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que acude a Urgencias por un cuadro de vómitos y deposiciones diarreicas cuantiosas y frecuentes, asociando dolor abdominal intermitente y oliguria. Afebril. Exploración sin hallazgos salvo signos clínicos de deshidratación leve. Ingresó para rehidratación intravenosa por intolerancia oral. En la analítica al ingreso muestra neutrofilia relativa, hemoglobina de 16,5g/dl y trombocitosis (hemoconcentración) y en la bioquímica ascenso de urea y creatinina (Cr/U 4,88/180mg/dl), hiponatremia (124mEq/l) y PCR de 249mg/l resto sin hallazgos. En frotis de sangre periférica no se visualizan esquistocitos, por lo que se descarta un síndrome hemolítico urémico. Índice invertido en la excreción de Na y K en orina, con proteinuria en rango no nefrótico y hematuria. Se realiza ecodoppler renal siendo normal. Al inicio se administra un bolo de suero salino fisiológico y después dosis de furosemida tras la cual aumenta la diuresis, con excreción fraccional previa de Na baja (0,5%) que sugiere un fallo prerrenal por hipovolemia. Se repone su diuresis al 100% y se restringen los líquidos a sus pérdidas insensibles. En coprocultivo del ingreso se aísla una Salmonella entérica serogrupo D12-9 negativizándose a las 48 horas de tratamiento con cotrimoxazol oral. Durante su ingreso mejoró clínica, aumento de diuresis y descenso paulatino de todos los parámetros analíticos.

Conclusiones: -La deplección del flujo renal secundario a la deplección de volumen plasmático causa un deterioro

agudo de la función renal. - LA IRA en el contexto de una GEA puede ser evitado con una adecuada reposición electrolítica adecuada y de forma precoz. -Suele tener buen pronóstico con normalización de los parámetros renales tras la adecuada reposición electrolítica.

P655

Litiasis infantil: una patología infrecuente e importante en la edad pediátrica

Rebeca Garrote Molpeceres, Elena Urbaneja Rodríguez, Lucía Marcela Figueroa Ospina, Fernando Conde Redondo, Hermenegildo González García, Alberto Sánchez Abuín

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid

Introducción y Objetivos: La Nefrolitiasis Infantil es una patología pediátrica infrecuente y de origen multifactorial, manifestándose habitualmente en forma de abdominalgia asociada a infecciones urinarias de repetición y/o hematuria. Constituye el presagio de alteraciones anatómicas y/o metabólicas, algunas hereditarias; implicando importantes consecuencias evolutivas: morbilidad por litiasis recurrentes, así como desarrollo y progresión de disfunción renal. Nuestro objetivo fue describir las características clínico-epidemiológicas, terapéuticas y evolutivas de los pacientes diagnosticados de nefrolitiasis entre los años 2001-2013, en seguimiento por los servicios de Nefrología y Cirugía Infantil de nuestro centro.

Métodos: Estudio observacional descriptivo de niños afectados de nefrolitiasis en el período referido, mediante la revisión de las historias clínicas.

Resultados: Se registraron 11 pacientes, con una mediana etaria de 16 meses (Rango de edad: 10meses-10años), siendo un 72.7% varones. El 27.3% tenía antecedentes familiares reseñables (1 con hipercolesterolemia familiar y 2 con litiasis renales). Un 36.3% se diagnosticaron y siguieron en consulta de forma exclusiva. Entre los 7 pacientes diagnosticados tras ingreso hospitalario (63.7% de niños), la estancia media hospitalaria fue de 8 días (1-19días). Dos niños eran prematuros, uno de ellos había recibido tratamiento con furosemida de forma prolongada. Clínica debut: 63.7% infección urinaria, 60% vómitos y abdominalgia, el 30% presentaba fiebre de origen desconocido y otro 30% hematuria. En un 40% el diagnóstico de sospecha se estableció tras efectuar una radiografía simple de abdomen, confirmándose mediante ecografía abdominal en el 100%. A todos se les realizó estudio analítico funcional renal, constatando un 40% de hiper calciuria. En el 63.6% se efectuó renograma isotópico, objetivando dilatación de la vía urinaria con mayor o menor grado de hidronefrosis y obstrucción. El 50% de litiasis se localizaron a nivel ureteral distal, un 30% renales (pelvis, cálices) y el resto a nivel vesical. La mitad de casos presentaban litiasis múltiples en varias localizaciones. Los cálculos analizados estaban compuestos fundamentalmente por oxalato cálcico. El 45.4% se trataron con cirugía (catéter doble J, cistoscopia-extracción), el 27.3% con litotricia, con buen resultado. Un 40% ha presentado clínica recurrente tras la cirugía: la mayoría en

forma de infecciones urinarias. El 20% tienen tratamiento de base con citrato potásico.

Conclusiones: En la etiología de la nefrolitiasis están implicados diversos y complejos procesos fisiopatológicos, englobando factores genéticos y ambientales en estudio. La ampliación de su conocimiento facilitará implementar nuevas medidas terapéuticas y preventivas. Actualmente el desarrollo de técnicas de litotricia infantiles ha facilitado la extracción de los cálculos, quedando relegada la cirugía a un segundo plano.

P656

Megacaliosis, un caso infrecuente

Judith Montañez Arteaga, Yunior Dueñas Disotuar, Guillermo Reyes Abreu, Begoña Martínez Pineda, Isabella Marguerita Sánchez, Gema Perera de León

Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: La megacaliosis es una malformación renal congénita rara descrita por Puigvert en 1963, consistente en una dilatación homogénea no obstructiva y aumento del número de los cálices de una unidad renal. Característicamente unilateral y de predominio en el sexo masculino, sabemos que puede asociarse a otras malformaciones renales en el mismo paciente. Suele descubrirse como hallazgo casual en estudios de imagen, por carecer de sintomatología específica, precisando únicamente control evolutivo y tratamiento de posibles complicaciones si se presentasen.

Resumen del caso: Presentamos una niña de 9 meses remitida a consultas externas por diagnóstico prenatal de displasia multiquística para seguimiento, sin antecedentes personales de interés. Exploración física normal. Se realizan pruebas de función renal con test de concentración urinaria y cocientes MAU/creatinina y Ca/creatinina normales. En la ecografía inicial se objetivan dilataciones caliciales en riñón izquierdo (RI) y pelvis renal con leve dilatación ureteral proximal (4 mm), siendo el resto normal. En una segunda ocasión se observa múltiples caliectasias en RI de hasta 1 cm en tercio inferior y focos ecogénicos pericaliciales sugestivos de calcificaciones/litiasis. Se decide ampliar el estudio con una cistouretrografía miccional seriada (CUMS) que no demuestra reflujo vésicoureteral, y un renograma sin datos de obstrucción. En la siguiente visita se repite estudio ecográfico, mostrando caliectasias ahora generalizadas (hasta 1.3 cm) y resto de hallazgos similares, manteniendo una función renal conservada. Con dichos datos es diagnosticada de megacaliosis, permaneciendo asintomática y sin tratamiento hasta la actualidad.

Conclusiones/Comentarios: - La megacaliosis es una anomalía renal de baja incidencia, afectación unilateral y mayor porcentaje de presentación en varones (10: 1). Por tanto, podemos considerar éste, un caso singular. - Su patogenia aunque no aclarada, se considera secundaria a la hipoplasia de la pirámide renal dando lugar a la dilatación calicial. - Debemos tenerlo en cuenta, dentro del

diagnóstico diferencial de la hidronefrosis de origen prenatal. - Es una enfermedad generalmente asintomática, que mantiene la función renal conservada durante su evolución. - Sus posibles complicaciones derivan del éstasis urinario, siendo éstas la infección de orina y la litiasis renal. Su pronóstico es bueno y sólo requiere seguimiento y tratamiento sintomático de presentarse las complicaciones mencionadas.

P657

Nefritis tubulo-intersticial aguda: caso clínico

Javier Calzada Barrena, Pablo Di Franco Sio, Miren Imaz Murguiondo, Soraya Iparraguirre Rodríguez, Nagore Pacheco Beristain, Mercedes Ubetagoyena Arrieta
Hospital de Zumárraga, Guipúzcoa

Introducción y Objetivos: La nefritis tubulo intersticial aguda (NTA) es una causa importante de fracaso renal agudo y aunque puede ser idiopática, lo más frecuente es que aparezca asociada al uso de fármacos. Otras causas menos frecuentes son la radioterapia, enfermedades inmunológicas, neoplásicas o infecciones. Cuando la nefritis intersticial aguda es causada por fármacos, es fundamental identificar cual es el fármaco responsable para evitar nuevos deterioros funcionales

Métodos: Caso Clínico

Resultados: Adolescente mujer de 13 años que desde hace 3 meses está cansada, anorexia, mal color y pérdida de 3-4 Kg. de peso. Refieren al inicio del cuadro febrícula y faringitis, tratada con Ibuprofeno. Polidipsia. A.F. Hermano 18 años; Nefropatía IgA. Padres sanos. A.P.: Ectasia renal prenatal. Estudio normal Exploración: Presión Arterial: 104/62 Color cetrino de piel. No edemas. No exantemas, Hidratación normal. ORL: leve hiperemia faríngea. ACP: Normal. Abdomen: Normal. SN: normal Exploraciones complementarias: HRF-P: normal, no anemia. Bioquímica Urea 94 Creatinina: 3.81mg/dl, Gasometría venosa: PH 7.26 Bi 17, VSG 114 mm/h, PCR: 4.24 mg/100ml Orina: Sistemático: Ph5, Glucosa 100mg/dl, Proteínas 75 mg/dl. Eritrocitos 25. Densidad 1015. Sedimento: algún cilindro hialino. Aclaramiento de Cr; 17 ml/m²/1.73. Ecografía: Aumento de tamaño de ambos riñones con aumento del espesor y ecogenicidad cortical de distribución difusa y bilateral sugestivo de glomerulonefritis IgA, IgE, Ac antiendomisio, TSH, T4, Vit B12, Folato, ASLO, FR, C3, C4, ANA, ANCA, Proteinograma, Inmunoglobulinas, PTH, Vit D, Serología E. Barr, CMV, Hepatitis B y Hepatitis C, atípicas y clamidia, todo normal. Rx tórax: normal. Fondo de ojo: normal Evolucion: Se constata cifras ascendentes de creatinina hasta 5,25 mg/dl, en los 3 días siguientes de ingreso. Se realiza Biopsia renal con el diagnostico de Nefritis tubulo-intersticial, tras lo cual se administra Pulsos de Corticoide seguidos de prednisona oral, con descenso progresivo de la Creatinina.

Conclusiones: COMENTARIOS 1.-En ausencia de eosinófilos en el sedimento urinario, el diagnostico de NTA requiere realizar Biopsia Renal. 2.- Aunque la causa mas

frecuente de la NTA es la reacción idiosincrática a medicamentos, no podemos concluir en este caso, que el Ibuprofeno sea el responsable del cuadro.

P658

Nefronoptosis: la importancia de la sospecha y del diagnóstico precoz

Rebeca López Gómez, Amaia Aristizabal Segarra, María Herrero Goñi, Mireia Aguirre Meñica, Nélida García Pérez, M.^a Jesús Quintela Pérez
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao; Hospital Universitario de Basurto, Vizcaya

Introducción: La nefronoptosis aunque infrecuente, es el desorden de origen genético que más frecuentemente evoluciona a fracaso renal y necesidad de trasplante en la infancia. De origen autosómico recesivo, se caracteriza por la aparición de quistes entre corteza y médula renal que ocasionan alteraciones en la capacidad de concentrar la orina, así como incapacidad para retener sodio y evolucionan a un fracaso renal terminal en las primeras décadas de la vida. Se asocia a alteraciones de otros órganos en el 10-20% de los casos, siendo la más frecuente la retinosis pigmentaria. Puede asociarse también a alteraciones del cerebelo, hígado y huesos formando parte de síndromes concretos.

Resumen del caso: Caso 1: Niña de 9 años derivada por su pediatra a consulta de Nefrología Infantil tras hallazgo casual de datos de enfermedad renal crónica (Creatinina 0.94mg/dl, Urea 42mg/dl, GFR/talla 59.6 ml/min/1.73m²), hipostenuria (Osmolaridad urinaria 220mosmol) y TRP 85%. La ecografía renal muestra un discreto aumento de ecogenicidad cortical de ambos riñones con ligera pérdida de diferenciación. Refieren polidipsia y poliuria desde los dos años, con adecuado desarrollo ponderoestatural. Como antecedentes personales presenta retinosis pigmentaria diagnosticada antes del año de edad. Ante los hallazgos ecográficos, analíticos y la asociación de retinosis pigmentaria se establece el diagnóstico de nefronoptosis englobada en el síndrome de Senior-Loken (nefronoptosis y degeneración tapetoretiniana). Actualmente mantiene una función renal estable con medidas higiénico-dietéticas. Caso 2: Niña de 2 años derivada por datos de disfunción renal y anemia en analítica por estreñimiento (creatinina 0.56mg/dl, urea 60mg/dl, hemoglobina 8.9mg/dl). No refieren poliuria ni polidipsia y como antecedente la madre presenta enfermedad renal de probable etiología tubulointersticial (sin biopsia confirmatoria). Se completa estudio con ecografía que muestra aumento de ecogenicidad medular con pérdida de diferenciación córtico-medular. Ante los hallazgos en las pruebas se establece el diagnóstico de Nefronoptosis. Posteriormente ha seguido estable sin presentar empeoramiento de su función renal.

Conclusiones/Comentarios: Es importante sospechar la enfermedad de manera precoz para procurar evitar complicaciones asociadas, aunque la evolución indefectiblemente conduce a fracaso renal. Pese a no haber tratamiento específico para esta patología, el trasplante renal

ofrece muy buena respuesta ya que no se han descrito recidivas de afectación tubular en el órgano trasplantado. Ante pacientes con manifestaciones oculares de origen genético, como retinosis pigmentaria, se recomienda realizar estudio de forma precoz para descartar nefronoptosis asociada.

P659

Peritonitis bacteriana espontánea y síndrome nefrótico

Paloma Comino Vázquez, Isabel M.^a Calvo Morales, Virginia Roldán Cano, Sonia Garófano Montero, José Carlos Flores González, Laura García García
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: La peritonitis bacteriana espontánea o primaria es una complicación poco frecuente y una forma inusual de presentación del síndrome nefrótico. Constituye la mayor causa de mortalidad dentro de este grupo de pacientes. Está favorecida por defectos de opsonización, reducción de cifras de complemento e inmunoglobulinas. El germen más frecuentemente implicado es el *S. pneumoniae*.

Resumen del caso: Paciente de 6 años sin antecedentes de interés derivado a nuestro servicio de urgencias de pediatría por sospecha de abdomen agudo y síndrome nefrótico. El paciente refiere dolor abdominal de una semana de evolución con empeoramiento en las últimas horas y edema palpebral desde hace un mes asociado a orinas colúricas. Había realizado tratamiento con Amoxicilina-clavulánico sin mejorar el cuadro. En nuestra unidad el paciente presentaba regular estado general, palidez mucocutánea, edema palpebral bilateral y un abdomen globuloso, doloroso a la palpación con signos de irritación peritoneal. En analítica sanguínea destaca hipoproteinemia, PCR elevada (101,9 mg/l), leucocitosis con predominio neutrofílico y coagulopatía. En la tira reactiva de orina se observa una proteinuria marcada. Se solicita ecografía abdominal donde se detecta riñón único derecho con hipertrofia compensadora y signos de afectación parenquimatosa renal, líquido libre peritoneal con plastrón inflamatorio en FID compatible con proceso apendicular complicado y derrame pleural izquierdo. Ante estos hallazgos se decide ingreso en UCI pediátrica para estabilización del paciente, corrección de la coagulopatía y antibioterapia de amplio espectro para posterior intervención quirúrgica. Durante su estancia presenta una rápida mejoría tanto clínica como analítica (reducción de parámetros inflamatorios e infecciosos y corrección de la coagulopatía). A los 3 días de su ingreso se realiza nueva ecografía donde se observa un apéndice sin signos inflamatorios ni de complicación, llegándose al diagnóstico de peritonitis primaria. Ante estos hallazgos se descarta la intervención quirúrgica, trasladándose el paciente a planta de hospitalización, donde se completa el estudio del síndrome nefrótico y se inicia el tratamiento corticoideo correspondiente. Se recibe hemocultivo positivo a *S. pneumoniae* el cual se consideró el germen causal.

Conclusiones/Comentarios: A pesar de que es poco frecuente esta forma de presentación, el síndrome nefrótico

se puede manifestar inicialmente como una peritonitis primaria, y debemos de tenerla en cuenta para evitar intervenciones innecesarias. La respuesta a la antibioterapia suele ser buena sin requerir cirugía. En estos pacientes se recomienda la vacunación antineumocócica de forma profiláctica.

P660

Poliquistosis renal autosómica recesiva: un hallazgo casual con pronóstico incierto

Ana M.^a Campos Martínez, Adolfo Rodríguez Leal, Ricardo Pérez Iáñez, Francesca Perín, Pablo Cid Galache, Salvador Broncano Lupiáñez
Hospital de Motril, Granada; Hospital Materno-Infantil Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Introducción: La poliquistosis renal autosómica recesiva (PQRAR) es una enfermedad rara, autosómica recesiva, con incidencia variable (1/10.000 a 1/40.000), producida por mutaciones del gen PKDH1. Se caracteriza por la asociación de quistes renales y fibrosis hepática congénita secundaria a disgenesia biliar. Puede manifestarse desde la edad prenatal hasta la adolescencia, con aparición de hipertensión arterial, afectación hepática, y especialmente una grave y rápida evolución a insuficiencia renal crónica.

Resumen del caso: Varón de 2 años que acude a urgencias por dificultad respiratoria en el contexto de cuadro febril y catarral. Antecedentes personales de sibilantes recurrentes. Embarazo y parto normales. Sigue calendario vacunal vigente. Antecedentes familiares sin interés. En urgencias destaca a la exploración sibilantes aislados en la auscultación, pulsos saltones y distensión abdominal con palpación de megalias en ambos flancos. Se realiza radiografía de tórax, evidenciándose cardiomegalia llamativa. Se ingresa para estudio, realizándose diversas pruebas complementarias: ecografía de abdomen para filiación de megalias, percibiéndose riñones aumentados de tamaño con imágenes quísticas de pequeño tamaño sugerentes de PQRAR. Resto de órganos incluido hígado normales. Control analítico: función hepática y renal normales. Electrocardiograma: crecimiento ventricular izquierdo. Durante su ingreso se constata hipertensión arterial de modo repetido de hasta 140/93. Ante este diagnóstico de PQRAR con hipertensión arterial, se decide valoración por cardiología infantil, percatándose en la ecocardiografía gran dilatación de ventrículo izquierdo con función sistólica deprimida (fracción eyección: 40%) diagnosticándose de miocardiopatía dilatada probablemente secundaria a hipertensión arterial de origen renal. Se inicia tratamiento con captopril hasta dosis de 2,1 mg/kg/día y con carvedilol hasta dosis de 0,42 mg/kg/día, lográndose actualmente el control de la tensión arterial y la mejoría de la función miocárdica.

Conclusiones/Comentarios: La PQRAR es una rara enfermedad que suele diagnosticarse en los primeros años de vida, si bien puede dar sintomatología desde la etapa neonatal al ir asociada a hipoplasia pulmonar. La mayoría de las ocasiones el diagnóstico, cuando no ha sido prena-

tal ni se ha sospechado por antecedentes familiares, suele ser casual o al estudiar al paciente por sintomatología inespecífica. El pronóstico, una vez superada la etapa neonatal, parece ir mejorando, con una supervivencia a los 15 años del 50-80%, precisando en algún momento trasplante renal. Es fundamental para lograr una mayor supervivencia el control adecuado de la tensión arterial con seguimiento estrecho de la función renal y hepática (suele alterarse al llegar a la edad adulta).

P661

Prevalencia de enfermedad renal crónica infantil en un hospital terciario

Delia Valverde Montoro, María Moreno Samos, Francisco Antonio Nieto Vega, Alberto Bueno Fernández, Antonio Luis Urda Cardona,
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: La enfermedad renal crónica (ERC) en la edad pediátrica es una entidad relativamente infrecuente en relación con la edad adulta, pero que genera una importante morbimortalidad. La mayoría de los pacientes se encuentran en etapas poco avanzadas en el momento del diagnóstico y aún pueden aplicarse intervenciones terapéuticas que modifiquen su curso, por lo que es de gran importancia realizar un diagnóstico precoz para demorar su evolución hacia un estadio terminal. El objetivo de nuestro estudio es describir las características clínico-epidemiológicas de los pacientes con ERC en seguimiento por la consulta de Nefrología Pediátrica.

Métodos: Estudio descriptivo de todos los pacientes con ERC en seguimiento actual en consulta de Nefrología Pediátrica de un Hospital Terciario. Se revisaron historias clínicas y se analizaron variables como edad, sexo, etiología fundamental, antropometría y estadio.

Resultados: Se recogen un total de 49 pacientes. El 58% son varones y el 83% son de raza caucásica. La edad media es de 8,5 años y el tiempo de seguimiento medio en la consulta de Nefrología Pediátrica es de 6 años. Las anomalías estructurales constituyen la causa más frecuente de ERC en nuestra muestra representando el 48,9% de los casos, y dentro de ellas, la nefropatía por reflujo está presente hasta en el 70% de los pacientes. La segunda causa son las nefropatías hereditarias con el 26,5%, seguido de enfermedades vasculares y sistémicas en el 12,2%, glomerulopatías en el 10,2% de los casos y de causa desconocida en el 2%. La valoración del filtrado glomerular se lleva a cabo según la fórmula de Schwartz modificada. Así el 11,3% de los pacientes presentan un estadio I, el 34% un estadio II, el 38,6% un estadio III y el 11,3% y 4,5% un estadio IV y V respectivamente. Con respecto a la talla el 32,6% de nuestros pacientes presentan un percentil de talla inferior al p3 que se corresponde con niños menores de 2 años y/o con índice de filtrado glomerular más bajo.

Conclusiones: Es importante conocer la prevalencia de la ERC en la edad pediátrica, así como las causas que pueden conducir a ella, para así poder tratarla de forma pre-

coz y retrasar la evolución a estadio terminal. El retraso en el crecimiento es un problema común en los niños con ERC, y se asocia especialmente a la edad de inicio de la enfermedad, así como al estadio, de ahí la importancia del tratamiento precoz.

P662

Síndrome linfoproliferativo postrasplante renal

Fátima Camacho Díaz-Criado, Adela Rodríguez Barba, M.^a José Moreno Valera, Julia Fijo López-Viota, Ana Sánchez Moreno
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La enfermedad renal crónica (ERC) en la edad pediátrica es una entidad relativamente infrecuente en relación con la edad adulta, pero que genera una importante morbimortalidad. La mayoría de los pacientes se encuentran en etapas poco avanzadas en el momento del diagnóstico y aún pueden aplicarse intervenciones terapéuticas que modifiquen su curso, por lo que es de gran importancia realizar un diagnóstico precoz para demorar su evolución hacia un estadio terminal. El objetivo de nuestro estudio es describir las características clínico-epidemiológicas de los pacientes con ERC en seguimiento por la consulta de Nefrología Pediátrica.

Métodos: Estudio descriptivo de todos los pacientes con ERC en seguimiento actual en consulta de Nefrología Pediátrica de un Hospital Terciario. Se revisaron historias clínicas y se analizaron variables como edad, sexo, etiología fundamental, antropometría y estadio.

Resultados: Se recogen un total de 49 pacientes. El 58% son varones y el 83% son de raza caucásica. La edad media es de 8,5 años y el tiempo de seguimiento medio en la consulta de Nefrología Pediátrica es de 6 años. Las anomalías estructurales constituyen la causa más frecuente de ERC en nuestra muestra representando el 48,9% de los casos, y dentro de ellas, la nefropatía por reflujo está presente hasta en el 70% de los pacientes. La segunda causa son las nefropatías hereditarias con el 26,5%, seguido de enfermedades vasculares y sistémicas en el 12,2%, glomerulopatías en el 10,2% de los casos y de causa desconocida en el 2%. La valoración del filtrado glomerular se lleva a cabo según la fórmula de Schwartz modificada. Así el 11,3% de los pacientes presentan un estadio I, el 34% un estadio II, el 38,6% un estadio III y el 11,3% y 4,5% un estadio IV y V respectivamente. Con respecto a la talla el 32,6% de nuestros pacientes presentan un percentil de talla inferior al p3 que se corresponde con niños menores de 2 años y/o con índice de filtrado glomerular más bajo.

Conclusiones: Es importante conocer la prevalencia de la ERC en la edad pediátrica, así como las causas que pueden conducir a ella, para así poder tratarla de forma precoz y retrasar la evolución a estadio terminal. El retraso en el crecimiento es un problema común en los niños con ERC, y se asocia especialmente a la edad de inicio de la enfermedad, así como al estadio, de ahí la importancia del tratamiento precoz.

NEONATOLOGÍA

P663

¿Meningitis, hipocalcemia o ambas? Abordaje metabólico-infeccioso de convulsiones neonatales

Miguel Rico Pajares, Gonzalo Ares Mateos, M.^a del Carmen Pérez Grande, Erika Jiménez González, Maite Echeverría Fernández, Iván Carabaño Aguado
Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Madrid

Introducción y Objetivos: En las unidades neonatales hay descritos múltiples protocolos de asistencia al neonato con crisis convulsivas. Conocer la etiología del cuadro, orienta al tratamiento específico, cuyo abordaje es complicado si la etiología es multifactorial. Se describe un caso de neonato con crisis convulsivas de etiología dividida entre hipocalcemia y meningitis.

Métodos: Neonato de 39 semanas + 5 días. Madre 38 años. GAV: 3/1/1. GS: B+. AP: Control durante el embarazo sin incidencias. Serología: Rubéola inmune, resto negativo. Ecografías normales. Exudado rectovaginal negativo. Parto por cesárea por presentación podálica. Líquido amniótico claro. Bolsa íntegra hasta ruptura en cesárea. pHc: 7.29. Apgar 8/9. Precisa reanimación con presión positiva (PEEPn 5 cmH₂O) a partir de los 10 minutos de vida, siendo trasladado a unidad neonatal por trabajo respiratorio (Silverman máximo de 6). Durante su estancia en unidad neonatal recibe asistencia con CPAP (PEEP máxima 5, FiO₂ máx. 30%) durante 24 horas. Controles gasométricos y radiográficos en rangos normales. Analítica al ingreso: Calcio: 7 mg/dl, PCR: 0.39 mg/dl. Es dado de alta asintomático.

Resultados: A los 9 días de vida (ingreso desde maternidad por permanecer en colecho por causa materna -fiebre puerperal en relación a infección urinaria por *E. Cloacae*-) presenta crisis convulsivas hemicorporales derechas autolimitadas de 30 segundos de duración. Estudio infeccioso: 10080 leucocitos (49.5%linfocitos), PCR: 0.23 mg/dl. Calcio: 6.6 mg/dl. Calcio iónico: 3.21 mg/dl. Fósforo: 8.0 mg/dl. Orina: sin alteraciones. LCR: 170 leucocitos/mm³/7% mononucleares), Glucosa 40 mg/dl, Proteínas 152.4 mg/dl. Tras una tercera crisis recibe una dosis de fenobarbital ante crisis repetidas y desconocimiento metabólico, cediendo los episodios. Antibioterapia con Ampicilina y Cefotaxima durante 6 días. Hemocultivo estéril. Cultivo LCR: enterovirus positivo. Estudio metabólico muestra vitamina D 25OH: 8.25 ng/ml (normal 20-50), PTH intacta: 23.9 pg/ml (normal 10-70). Cifras similares en la madre. Ante cifras analíticas se administra bolo de gluconato cálcico iv y posterior terapia de mantenimiento. Se administran aportes de Calcio a 8 mg/kg/día así como 1000 UI de vitamina D oral al diagnóstico. Ecografía transfontanelar y estudio de resonancia magnética cerebral: normales. Evolución favorable per-

maneciendo asintomático. Controles posteriores clínicos y analíticos normales

Conclusiones: No se han encontrado en la literatura publicaciones que asocien meningitis por enterovirus e hipocalcemia. La convulsiones pueden ser manifestación de ambas patologías, pero desconocemos hasta qué punto pueda existir sinergia entre ambas etiologías para desencadenar crisis convulsivas. Este caso permite describir esta rara asociación así como remarcar la importancia del abordaje múltiple en el manejo de las convulsiones neonatales.

P664

Anemia arregenerativa grave postinmunización Rh. Importancia de la profilaxis anti-D

M.^a José Olmos Jiménez, Ana M.^a González Fernández, Alicia Martínez-Espejo Cerezo, Francisco José Chicano Marín, José Valverde Molina, M.^a Pilar Díez Lorenzo
Hospital General Universitario Los Arcos del Mar Menor, Murcia

Introducción: Presentamos el caso de un recién nacido con anemia hemolítica severa que precisó exanguinotransfusión y tratamiento con darboepoetina alfa (análogo de larga duración de la eritropoyetina recombinante) por anemia arregenerativa tardía, hijo de madre Rh negativo a la que no se administró profilaxis anti-D en la semana 28 de gestación.

Resumen del caso: RNT (39sem), PAEG (3060gr), madre primigesta Rh negativo (sin transfusiones previas ni otros eventos sensibilizantes conocidos), que no recibe profilaxis anti-D, test coombs indirecto negativo hasta la semana 37, cuando se objetiva una seroconversión con título elevado de anticuerpos anti D. Parto cesárea por nalgas y sospecha de anemia fetal (aumento de la velocidad sistólica en ACM). Apgar 9/10. Al nacimiento presenta un test de coombs directo positivo, con cifras de bilirrubina total a las 3 horas de vida de 16.9 (rango de exanguinotransfusión). Se traslada a UCI neonatal de referencia donde se realiza exanguinotransfusión total venosa. Es dado de alta a los 7 días de vida con hb de 15.3 g/dl. A los 54 días de vida consulta en urgencias por palidez e ictericia, en analítica presenta anemia arregenerativa grave con signos de hemolisis. Se inicia tratamiento con darboepoetina alfa (dosis semanal 10 mcg) y suplementos orales de hierro. El noveno día de ingreso precisa transfusión por caída de la hemoglobina hasta 5.7 g/dl a pesar del aumento de los reticulocitos. El tratamiento se mantiene ambulatorio 5 semanas con buena respuesta, no precisando nuevas transfusiones. Tras suspender tratamiento mantiene hemoglobina, hematocrito y reticulocitos normales. Es dado de alta a los 6 meses cuando se comprueba negativización del test de coombs, que permanecía positivo.

Conclusiones/Comentarios: En la anemia grave por aloinmunización Rh el seguimiento es obligado ya que pueden presentar hemólisis persistentes y anemias arregenerativas tardías. Los pacientes con anemia tardía causada por incompatibilidad Rh deben controlarse hasta que el recuento de reticulocitos se recupera, que puede tardar semanas o meses, dependiendo de la severidad de la anemia y el tratamiento. El tratamiento con eritropoyetina reduce la necesidad de hemoderivados. La darbepoetina alfa en este caso ha resultado segura, eficaz y cómoda por su pauta de administración semanal. Con este ejemplo se ratifica la recomendación de administrar profilaxis anti-Da todas las gestantes Rh negativo.

P665

Anomalía congénita de la síntesis de colesterol: síndrome de Smith-Lemli-Opitz

Encarnación Fernández Rodríguez, Marta Melón Pardo, Araceli Ferrari Cortés, María García Zarzuela, Antonio Pavón Delgado

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El síndrome de Smith-Lemli-Opitz es el primer síndrome atribuido a un error innato de la síntesis de esteroides. Transmitido por herencia autosómica recesiva, en España se han descrito tan sólo 20 casos. La severidad del cuadro se correlaciona con el déficit de colesterol causado por la baja actividad de la enzima 3 β -hidroxiesteroil-D7-reductasa y el acúmulo del precursor 7-dehidrocolesterol (7DHC) y su isómero 8-dehidrocolesterol (8DHC). Se caracteriza por retraso del crecimiento, microcefalia, discapacidad intelectual, trastornos de comportamiento y múltiples malformaciones mayores y menores. A continuación presentamos un caso recientemente diagnosticado en nuestro centro.

Resumen del caso: Recién nacida, gemelar, 37 semanas de edad gestacional, ingresa en nuestra unidad por bajo peso y sospecha de cardiopatía congénita. A la exploración destaca: microcefalia, hipotonía axial con reflejos rotulianos ausentes y succión débil, hendidura palatina, implantación baja de pabellones auriculares, micrognatia, epicanto y polidactilia. Presenta además estancamiento ponderal marcado, ictericia cutáneo-mucosa con aparición de colestasis hepática y coartación de aorta ductus-dependiente tratada mediante angioplastia percutánea con catéter balón a los 32 días vida. Posteriormente, desarrollo de miocardiopatía hipertrófica. No se encontraron hallazgos patológicos en equilibrio ácido-base, amonio, tandem masa, sustancias reductoras y bioquímica urinaria, alfa-1-antitripsina, CPK, perfil tiroideo, virus neurotrofos en líquido cefalorraquídeo, serología de virus hepatotropos, TORCH, citomegalovirus en orina, ecografía cerebral, RMN craneal, estudio oftalmológico, cariotipo y estudio de microdeleciones. El diagnóstico se confirma por elevación sérica marcada de 7-dehidrocolesterol. En este momento se inicia tratamiento con suplementos de colesterol. A los 70 días de vida presenta de forma brusca bradicardia e hipotensión apreciándose en trazado ECG arritmia no sinusal de QRS ancho. Se realizan maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada sin respuesta siendo éxitus.

Conclusiones/Comentarios: El síndrome Smith-Lemli-Opitz es una entidad poco frecuente pero de clínica florida dada la función que el colesterol desempeña en la embriogénesis y en múltiples procesos biológicos postnatales. Desafortunadamente, nuestra paciente presentaba la mayoría de las alteraciones en él descritas. No existe tratamiento curativo aunque la administración de suplementos de colesterol, que aumentan el colesterol plasmático y disminuyen los niveles de 7DHC y 8DHC, parecen mejorar algunas manifestaciones clínicas. La utilidad de estatinas, administración de suplementos de colesterol de forma prenatal y la terapia génica son opciones de tratamiento en vías de investigación. Es necesario profundizar en la fisiopatología del cuadro así como en su tratamiento para poder mejorar la atención a estos pacientes y a sus familias.

P666

Catarata congénita bilateral no sindrómica: dos casos dentro de la misma familia

Cristina Sánchez González, Mónica Andrades Toledo, Cristina Duque Sánchez, Josefa Aguayo Maldonado
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Es la opacidad del cristalino que se asocia con disminución de la agudeza visual. La prevalencia en países desarrollados es de 1-3/10000, siendo el tipo de catarata nuclear la de mayor incidencia. La manifestación clínica más frecuente es la leucocoria. Para el diagnóstico etiológico es necesario descartar procesos infecciosos intrauterinos, desórdenes metabólicos, anomalías oculares, ingesta de medicamentos o radiación durante el embarazo, malnutrición materna, y síndromes. Hasta el 30% de las cataratas congénitas son por un diagnóstico de exclusión. La catarata congénita en la infancia requiere una atención especial ya que las causas y consecuencias son diferentes a las del adulto debido a la anatómica del globo ocular y el riesgo de desarrollar ambliopía. Destacamos la importancia de un manejo integral de los pacientes con cataratas congénitas así como la rehabilitación visual postoperatoria.

Resumen del caso: Caso 1: Recién nacida que ingresa en Neonatología por intolerancia digestiva. Embarazo controlado sin complicaciones. Parto a término. Antecedentes familiares sin interés. Serología materna negativa. Screening metabólico negativo. En su exploración física se detecta leucocoria bilateral. Se realiza estudio oftalmológico y ecografía ocular evidenciándose un aumento de ecogenicidad de ambos cristalinos. Las ecografías cerebral y abdominal son normales, apareciendo posteriormente una hidrocefalia tetraventricular que precisa una válvula de derivación ventriculoperitoneal. La paciente es intervenida en su primer mes de vida precisando una segunda intervención por desplazamiento de lente correctora del ojo izquierdo. Caso 2: Recién nacida que ingresa por presentar leucocoria bilateral. Embarazo controlado sin complicaciones. Parto a término. Antecedentes familiares: hermana mayor con catarata congénita bilateral. Serología materna negativa. Se realiza despistaje para galactosemia resultando negativo. Estudio oftalmológico: microf-

talmia y leucocoria. Ecografía abdominal y cerebral normales. Ferritina 373 micogramos/litros. Estudio genético: no alteraciones cromosómicas, no síndrome roturas cromosómicas aunque no se excluye posibilidad de mosaicismo o reordenamiento. La paciente es intervenida quirúrgicamente al mes de vida sin incidencias, llevando en la actualidad gafas correctoras.

Conclusiones/Comentarios:

1. En el 50% de cataratas congénitas bilaterales no es posible determinar el factor etiológico.
2. Alrededor de un 20% de los casos tienen historia familiar de catarata infantil, siendo la herencia autosómica dominante la más frecuente.
3. La cirugía precoz es el tratamiento de elección en la mayoría de los casos.
4. Destacamos la importancia de un diagnóstico precoz al tratarse de la principal causa de ceguera en la infancia.

P667

Cianosis en el recién nacido: espasmo del sollozo de presentación neonatal, entidad infrecuente

Cristina López Ortego, Laura Álvarez-Cuervo Suárez, Ana M.^a González Fernández, Emilia García Menor, M.^a del Carmen Temboursy Molina

Hospital Universitario del Sureste, Madrid

Introducción: Únicamente un 15% de los casos de espasmos del sollozo en la infancia comienzan antes del 6º mes de vida y la presentación neonatal, dentro de las primeras 24 horas es anecdótica, no encontrándose reflejada en la literatura, salvo en forma de casos aislados. Presentamos un caso clínico de una RNT que inicia episodios de cianosis con el llanto en las primeras 24 horas de vida.

Resumen del caso: RNT (38+2), de 2860 gr (P10-25) de peso al nacimiento. Madre 35a con diabetes gestacional controlada con dieta, sin factores de riesgo infeccioso, gestación controlada con ecografías prenatales normales. Nacimiento por cesárea por presentación podálica, con Apgar 9/10 sin precisar aspiración de secreciones, con un registro CTG mantenido en todo momento sin signos de PBF. Ingresa en la Unidad de Neonatología en las primeras 8 horas de vida por presentar en la exploración episodios de cianosis con el llanto. A la exploración clínica en situación basal, no presenta soplos cardiacos, su tono muscular y neuroconducta se encuentran dentro de la normalidad y la ingesta al pecho es normal también. Se monitoriza Fc, Fr, sat O₂ y ECG. Con episodios de llanto (hasta 5 al día) se observa la realización de una pausa de apnea de duración inferior a 3 segundos y cianosis acompañante con buena resolución posterior sin necesitar O₂ suplementario y con desaturación transitoria al 87%. Se realizan analíticas de sangre/orina junto con estudio metabólico y tiroideo resultando normales, RXT, ECG, Ecocardiograma y revisión cardiológico dentro de la normalidad, descartando hipertensión pulmonar del RN, Ecografías cerebral y abdominal ambas normales, no detectándose RGE, EEG sin elementos gráficos epileptiformes y trazado normal para su edad y finalmente se

realiza por ORL nasofibrolaringoscopia, resultado también normal. El padre de la niña presento episodios de espasmos del sollozo en la infancia. Descartada la patología cianósante del RN se identifica el cuadro como espasmos del sollozo de presentación neonatal y se gestiona la monitorización ambulatoria, continuando el seguimiento en consultas de Neonatología. Con el tiempo, al mes y medio de vida los espasmos han disminuido en frecuencia e intensidad.

Conclusiones/Comentarios: Pese a su rara presentación en periodo neonatal, se debe realizar de manera exhaustiva el despistaje de otras causas orgánicas de cianosis en el recién nacido, permaneciendo este monitorizado en todo momento. Una vez diagnosticado, se debe tranquilizar a los padres transmitiendo la benignidad del cuadro y gestionar la monitorización domiciliaria del recién nacido.

P668

Convulsiones neonatales. A propósito de un caso

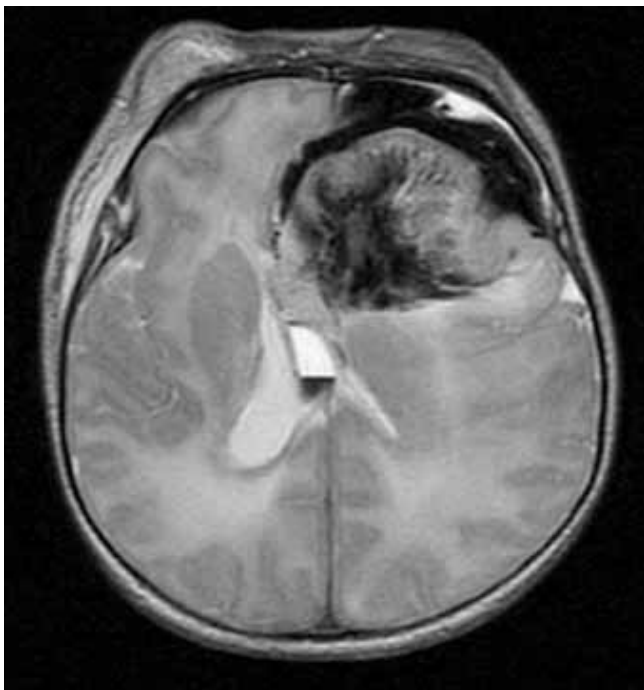
Diana Ghandour Fabre, Carlos del Toro Saravia, M.^a del Pozo Carlavilla, M.^a del Pilar Olmo Sánchez, Carmen M.^a Fernández Hernández, Ángel Brea Lamas
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: Las convulsiones neonatales constituyen la expresión clínica de la disfunción del sistema nervioso central (SNC). Se presentan con la aparición de movimientos anormales o disautonomías, asociadas o no a alteración de la conciencia. En ocasiones, se correlacionan, con un patrón electroencefalográfico alterado. Los patrones convulsivos tónico-clónicos organizados no se observan en neonatos por la inmadurez de su SNC. La mayoría tienen una causa etiológica demostrable con un tratamiento específico, de ahí la importancia de realizar el diagnóstico precoz. La incidencia se sitúa entre el 0.15-1.4%, alcanzando el 6% en pretérminos.

Resumen del caso: Recién nacido a término trasladado a nuestro centro por presentar movimientos anormales de hemicuerpo derecho en las primeras horas de vida. No se hallaron antecedentes familiares de interés. Fue un embarazo controlado sin incidencias, y un parto eutócico sin distocias. Se realizó una analítica con coagulación, que resultó normal y una ecografía transfontanelar, en la que se halló una masa frontal izquierda. Con estos datos se decidió el traslado a nuestra unidad. En la exploración física al ingreso, destacó una hipotonía axial, lateralización cefálica izquierda, fontanela anterior llena, sin focalidad en extremidades. Repitió episodio, descrito como movimientos tónico-clónicos de hemicuerpo derecho, lateralización cefálica izquierda, asociando cianosis y desaturación de oxígeno. Las pruebas analíticas de laboratorio fueron normales. Se realizó un electroencefalograma hallándose signos irritativos en lóbulo frontal izquierdo. Se completó el estudio por imagen, realizándose una ecotransfontanelar, en la que se halló una masa polilobulada de de 3.5x 4.6x4.4 cm, doppler negativo y que ejercía efecto masa. Ante este hallazgo se realizó una resonancia magnética (RM) y una AngioRM, destacando una masa

de márgenes mal definidos con señal de intensidad heterogénea y sangrado extenso en diferentes estadios. Se realizó exéresis de la lesión al 9º día de vida, extrayéndose material para estudio anatomopatológico. En nueva RM post-cirugía se describe una gran cavidad porencefálica frontal izquierda. En el momento del alta hospitalaria presentaba una exploración neurológica normal.

Conclusiones/Comentarios: Ante un cuadro convulsivo neonatal precoz, hay que realizar el diagnóstico diferencial entre aquellas patologías que suelen presentarse en las primeras 72 horas de vida: encefalopatía hipóxico-isquémica, hemorragia intracraneal, metabopatías y estado de mal convulsivo neonatal. Entre ellas se encuentran los tumores intracraneales, siendo muy infrecuentes, de ahí lo excepcional de nuestro caso.



P669

Déficit de mieloperoxidasa como causa de neutropenia neonatal. Descripción de un caso

Ana M.^a González Fernández, Laura Álvarez-Cuervo Suárez, M.^a Cristina López Ortego, Emilia García Menor, Eva Vierge Hernán, M.^a del Carmen Temboury Molina
Hospital Universitario del Sureste, Madrid

Introducción: La neutropenia neonatal se define cuando el recuento de neutrófilos se encuentra por debajo de 1500/ μ l siendo severa cuando éste es menor de 500/ μ l. Estos pacientes tienen mayor riesgo de padecer infecciones sobretodo cuando persiste durante varios días. Podemos clasificarlas en: 1. Neutropenia producidas por un déficit en la producción de neutrófilos (madres con preeclampsia o hipertensión, transfusiones feto-fetales, enfermedad hemolítica por incompatibilidad Rh, aloinmunes, infecciones virales o congénitas) 2. Secundarias a un aumento en su destrucción (infecciones bacterianas/fúngicas, enterocolitis necrotizante, anticuerpos antineutrófilos) 3. Neutropenia de la prematuridad, 4. Inducida por

drogas (antibióticos, ranitidina, aciclovir) 5. Neutropenia artefactual

Resumen del caso: Recién nacido varón de 39 semanas de EG. Madre de 33 años diagnosticada de síndrome de Arnold-Chiari y diabetes gestacional controlada con dieta. Parto eutócico, Apgar 9/10. PRN 3700gr. A las 26 horas de vida se extrae analítica en el contexto de mala actitud alimentaria donde se objetivan 20.550 leucocitos, 900 neutrófilos, 15500 linfo-monocitos y LUC 18%, por lo que ingresa en aislamiento y se inicia antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina. Resto de series hematológicas normales. En controles analíticos seriados, disminución hasta 200 neutrófilos al segundo día de vida (8270 leucocitos, 4400 linfo-monocitos) y LUC del 42%. Ante la persistencia de la neutropenia se solicita fórmula manual y extensión de sangre periférica en la que se objetiva 81% de segmentados. Dada la discordancia de valores entre el hemograma (200 neutrófilos) y la fórmula manual (81% neutrófilos de 8270 leucocitos totales), se realiza interconsulta al servicio de Hematología que revisan el frotis, siendo diagnosticado de un déficit de mieloperoxidasa. Reinterrogando a la madre, había estado consumiendo ranitidina durante la gestación, pudiendo causar ésta la degranulación de los neutrófilos y originando por tanto el déficit de mieloperoxidasa. Se retira antibioterapia tras comprobar hemocultivo estéril y se da de alta a domicilio.

Conclusiones/Comentarios: La mieloperoxidasa es una enzima que se encuentra dentro de gránulos azurófilos en el citoplasma de los neutrófilos. Su acción consiste en generar tóxicos (ácido hipocloroso) para destruir bacterias. Su déficit es generalmente asintomático salvo en pacientes con otras enfermedades condicionantes como la diabetes. En los aparatos de contaje automáticos (Coulter o similar) debido a la deficiencia de esta enzima estos leucocitos no se reconocen como tal, siendo por ello importante la realización siempre de un contaje celular manual (fórmula manual). Es importante ante un déficit de neutrófilos en el recién nacido reinterrogar a la madre por el consumo de fármacos durante la gestación.

P670

Deshidratación hipernatémica por lactancia materna exclusiva

M.^a Ángeles Sánchez Castilla, Leonor Bardallo Cruzado, Pedro Juan Jiménez Parrilla, Salud Luna Lagares
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción: En los últimos años existe un incremento de publicaciones que alertan sobre un aumento de la incidencia de hipernatremia en niños alimentados con lactancia materna exclusiva. Es una patología potencialmente grave que puede asociar importantes complicaciones neurológicas.

Resumen del caso: Recién nacido de 10 días que ingresa en UCI-Neonatal por deshidratación grave. Antecedentes personales: Madre primípara. Embarazo de 40+6 semanas, controlado. Serologías normales. Parto por ventosa. Líquido meconial. APGAR 7/8/10. Peso: 2590g. Periodo

perinatal sin incidencias. Lactancia materna exclusiva. Exploración: Peso: 2040g (-21% del peso al nacimiento). Tª: 37,5°C. TA: 65/48 mmHg. FC: 180lpm. FR: 40rpm. SatO2: 98%. Mal estado general, deshidratada, desnutrida, pálida, pliegue positivo. Llanto ausente. Desconectada del medio, lateraliza mirada a la derecha. Auscultación cardiorrespiratoria normal. Abdomen: escavado. Fontanela normotensa. Hipertonía de miembros. Temblor. Prensión plantar, palmar y moro débil. Pruebas complementarias: EAB: pH 7. 25 pCO2 44,6 mmHg, Bicarbonato 18,5 mmol/L. EB -6,9. ; Bioquímica: sodio 169 mEq/l, urea 123, glucemia 139 mg/dl. Hemograma: serie roja y blanca normales, plaquetas 85000 en primer control y 127000 en el segundo. Coagulación: TP 15,6 seg. Ac protrombina 54,9%. INR 1,3. TTPA: 30,10 seg. ; Osmolaridad plasmática: 349 mOsm/Kg; Osmolaridad en orina: 310 mOsm/Kg; Densidad urinaria 1015; sodio-o 97 mEq/L; Hemocultivo y urocultivo negativo. TAC craneal: hemorragia talámica bilateral y sangrado intraventricular masivo, dilatación ventricular y trombosis de senos venosos. Ecografía-doppler cerebral a las 48 horas del ingreso: no se visualiza flujo en arterias cerebrales. EEG (48 horas del ingreso) patrón brotes-supresión y, en los posteriores, inactividad electrocerebral. Evolución y tratamiento: desfavorable. Presenta deshidratación hipernatémica grave que se corrige con rehidratación intravenosa en 72 horas. Al ingreso presenta crisis convulsivas repetidas que precisa tratamiento anticonvulsivante y ventilación mecánica por depresión respiratoria. En ecografía y TAC se aprecia hemorragia cerebral parenquimatosa y ventricular masiva con trombosis de los senos. Desde las 48 horas del ingreso, está en coma cerebral (midriasis arreactiva) y en doppler y EEG realizado al 4º y 5º día del ingreso no se detecta flujo cerebral ni actividad electrocerebral respectivamente por lo que, de acuerdo con los padres, se decide limitación del esfuerzo terapéutico. Éxito a los 15 días de vida.

Conclusiones/Comentarios: La hipernatremia asociada a lactancia materna es un proceso relacionado con mala técnica de lactancia en madres inexpertas, el bajo volumen de leche ingerido o succión ineficaz. La dificultad de los padres para detectar signos de alerta puede llevar al extremo del espectro clínico. Suele presentarse entre los 3 y los 21 días de vida, siendo más frecuente a los 10 días. Es una patología grave que puede ocasionar alteraciones neurológicas, hemorragia cerebral, coagulación intravascular diseminada, insuficiencia renal, accidentes cerebrovasculares y la muerte.

P671

Diagnóstico en el periodo neonatal de síndrome de Williams con arco aórtico derecho

Esperanza Escribano Palomino

Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid

Introducción: El Síndrome de Williams (SW) es un trastorno genético multisistémico y esporádico. Se produce microdeleción en la región 7q11.23 que incluye el gen de la elastina. Incidencia de 1/10000 recién nacidos vivos, afectando por igual a hombres y mujeres. Clínicamente el

síndrome engloba: facies peculiar (frente amplia, orejas puntiagudas, puente nasal plano, anteversión de las narinas, filtrum largo y liso, boca amplia y labios gruesos); malformaciones cardiovasculares (estenosis aórtica supra-avalvular, en este caso es obligado hacer estudio genético de SW); hipercalcemia idiopática; alteraciones neurológicas (retraso mental leve-moderado, déficit visuoespacial, buenas habilidades lingüísticas y musicales y un comportamiento hipersocial). El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y en la confirmación genética. Habitualmente su diagnóstico es en el primer año de vida, no siendo frecuente en el período neonatal, salvo en casos con cardiopatías directamente asociadas. Presentamos un caso de SW con un arco aórtico derecho (cardiopatía no frecuente en este síndrome), diagnosticado en el período neonatal.

Resumen del caso: Diagnóstico prenatal desde la semana 20 de arco aórtico derecho con posible arteria subclavia anómala. Se realiza amniocentesis con resultados: cariotipo 46XY y estudio deleción 22q11 dentro de la normalidad. Nacimiento de un varón a término (semana 40), de bajo peso para su edad gestacional (2760 gramos; p6). Ingresa en el Servicio de Neonatología. A la exploración física presenta rasgos dismórficos: narinas antevertidas, filtrum largo y boca amplia que nos sugirió SW entre otros. A la auscultación cardíaca presenta soplo sistólico. Se realiza estudio cardiológico y en ecocardiografía se confirma diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho, sin poder definir trayecto de arteria subclavia, aceleración de flujo a través del arco aórtico, confirmándose en ecocardiografías posteriores estenosis periférica de las ramas pulmonares. En TAC toraco-abdominal, se confirma arteria subclavia aberrante, arco aórtico derecho, ramas pulmonares hipoplásicas y estenosis de aorta ascendente suprasinusal, así como arterias renales múltiples sin estenosis aparente. Presentó hipertensión arterial (tensión arterial sistólica por encima del p99 mmHg) e hipercalcemia (calcio total de 11.5 mg/dL y calcio iónico 1.42 mmol/L). Puntuación en la tabla diagnóstica de SW: 8 (>3 considerar hacer estudio genético). Se realizó estudio genético y mediante MLPA se confirmó microdeleción en la región 7q11.23.

Conclusiones/Comentarios: - Arco aórtico derecho no se suele asociar a SW. - Es poco frecuente el diagnóstico del SW en periodo neonatal. Difícil diagnóstico prenatal. - Sospechar S. Williams en un neonato con determinados rasgos faciales (narinas antevertidas, filtrum largo), auscultación de soplo cardíaco.

P672

Diastematomielia. A propósito de un caso

Ester Frigola Vila, Anna Andrés Masó, Inés Osiniri Kippes, M.ª del Mar García González

Hospital de Figueres, Gerona

Introducción: La diastematomielia es una malformación medular que consiste en un desdoblamiento de la médula espinal debido a una anomalía vertebral. Se trata de una forma poco frecuente de disr?a espinal oculta y es

más frecuente en el sexo femenino. Clínicamente se puede presentar con tres grupos de manifestaciones: alteraciones cutáneas, deformidades ortopédicas y síntomas de disfunción neurológica. Presentamos el caso clínico y estudio ecográfico de un recién nacido con estigma cutáneo sugerente de disrafismo espinal.

Resumen del caso: RN de sexo femenino con sospecha prenatal de malformación lumbar. Madre de 19 años, sin antecedentes de interés. No consanguinidad. Primera gestación. Embarazo controlado, serologías maternas negativas o inmunes, cultivo SGB negativo. Amniocentesis 46 XX por screening de alto riesgo. Ecografía morfológica describe imagen eco-negativa de 5 mm a nivel lumbar, adosada a médula espinal, con integridad de la misma. Parto eutócico a las 37 semanas. A nivel lumbar presenta lesión cutánea eritematosa en línea media. Se realiza ecografía medular, donde se visualiza en corte longitudinal, a nivel de L2-L3 imagen oblicua, ecogénica, que se extiende desde el cordón medular hacia las apófisis espinosas y en corte transversal imagen de duplicación medular, diagnóstica de diastematomielia. Atrofia cutánea asociada e imagen redondeada de pequeño tamaño con ecos débiles en su interior, sugestiva de lipoma. Se decide no intervención quirúrgica y seguimiento por neurología, con correcto desarrollo psicomotor y manteniéndose asintomática.

Conclusiones/Comentarios: A pesar de ser una entidad poco frecuente se debe tener en cuenta, al igual que otras formas de disrafismo espinal, ante niños que presentan lesiones cutáneas en la línea media. Señalar el papel de la ecografía de médula como prueba diagnóstica inicial en los recién nacidos, dado que la incompleta osificación y los arcos vertebrales predominantemente cartilaginosos proporcionan una ventada acústica que permite la trasmisión del haz de ultrasonidos, haciendo este método excelente para la valoración del canal espinal y la médula en este grupo de edad sin necesidad de sedación. Es importante tener un alto índice de sospecha clínico, dado que el diagnóstico precoz puede modificar el pronóstico neurológico, mejorando la calidad de vida de estos pacientes.

P673

Displasia del septo óptico a propósito de un caso: diagnóstico prenatal y postnatal y evolución clínica

Zoraima Martínez Martos, Marisela Emérita Guido Ferrera, Isabel M.^a González León, Andrés Rodríguez Sacristán Cascajo, Carmen Salamanca Cuenca, Irene Alonso Pérez *Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla*

Introducción: Presentamos el caso de una niña diagnosticada de malformación craneal mediante ecografía prenatal y posterior resonancia magnética intraútero. Analizamos su evolución neurológica, el desarrollo madurativo y el estado endocrinológico. Destacamos también la importancia de las imágenes de resonancia intraútero y postnatal de forma comparada.

Resumen del caso: Recién nacida de 38 semanas de gestación que nace mediante cesárea por diagnóstico prenatal de ventriculomegalia y anoftalmía bilateral. Apgar: 10/10/10, sin precisar asistencia respiratoria. Anoftalmía bilateral y párpados fusionados con apertura de 5-6 mm, tapizamiento conjuntival. Hipotonía axial, movimientos espontáneos, reflejos del recién nacido presentes. Ecografía-doppler cerebral: Hidrocefalia triventricular simétrica con diámetro transversal de 47 mm. RMN cerebral: Severa dilatación de los ventrículos laterales y agenesia del septum pellucidum, ventrículo lateral único por estenosis del acueducto de Silvio, retraso en la mielinización del parénquima cerebral e hipoplasia severa del hipotálamo, ausencia de globos oculares y nervios ópticos, quiasma de tipo displásico. Durante su ingreso no manifiesta alteraciones electrolíticas ni endocrinológicas. Al mes de vida se realiza ventriculostomía endoscópica por estenosis del acueducto de Silvio y presenta como complicación quiste subaponeurótico de LCR que llega a su tamaño máximo a los 40 días de la intervención con reabsorción posterior progresiva. En el seguimiento posterior en consultas, presenta un desarrollo motor con adquisición de hitos del desarrollo propio de su edad, dudoso déficit auditivo pendiente de revaloración y disminución del tono axial, tono adecuado de miembros y movimientos espontáneos coordinados. A nivel endocrinológico se realiza un estudio de hormonas hipofisarias siendo normal el primer estudio y en un control posterior. Está siendo valorada por la unidad de maduración y por atención temprana.

Conclusiones/Comentarios: La displasia del septo óptico es un cuadro congénito que presenta malformaciones en la línea media del SNC. Es una patología poco frecuente por una alteración en el desarrollo embrionario de etiología variable. La triada característica es hipoplasia de nervios ópticos y septum pellucidum y alteraciones del eje hipotálamo-hipofisario. La normalidad del patrón hormonal en la primera infancia no descarta afectación posterior. El retraso en el desarrollo psicomotor y cognitivo es variable. Las imágenes de resonancia magnética prenatal constituyen un importante avance en el diagnóstico de malformaciones cerebrales. Aporta información muy valiosa para su abordaje al nacimiento. La técnica tiene algunas limitaciones y no se definen todas las estructuras cerebrales de manera clara, el pronóstico y las secuelas son inciertas en este momento. Se precisa una resonancia postnatal para la definitiva catalogación de la malformación.

P674

Enfermedad de Behçet neonatal transitoria, presentación de un caso y revisión de la literatura

Sandra Sevilla Denia, Salvador Gil Sánchez, Francisca Bermejo Costa, Ana Lorente Nicolás, Elisabeth Gómez Santos, José Ramón Fernández Fructuoso *Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia*

Introducción: La enfermedad de Behçet (EB) es una enfermedad autoinmune rara (6.4 casos/100.000 habitantes) que puede presentarse en el período neonatal en hijos de madres afectas. No existen hallazgos de laborato-

rio específicos de la EB, siendo el diagnóstico clínico, según los criterios de la "International Study Group" de la EB (ulceración oral recurrente más dos de los siguientes: úlceras recurrentes genitales, lesiones oculares o cutáneas o test de Patergia positivo).

Resumen del caso: Neonato de 36 horas de vida que ingresa por úlceras orales. AP: Embarazo controlado, serologías negativas, polihidramnios. No factores de riesgo infeccioso. Parto eutócico a las 37 semanas. Peso: 3340g. Apgar 9/10. AF: Madre 21 años. 2 gestaciones previas de curso normal. Diagnosticada de EB en adolescencia. En tratamiento durante el embarazo con colchicina y prednisona por brote de úlceras orales/genitales. Presenta lesión compatible con herpes facial en la semana 30. Evolución: Presenta lesiones aftosas diseminadas en base de la lengua y mucosa labial con fenómenos vasomotores en ambas manos (cianosis y frialdad distal) y fenómeno de Patergia. Coagulación, hemograma, bioquímica, ecografía transfontanelar y exploración oftalmológica resultan normales. Tras excluir infección por Herpes, Varicela, Citomegalovirus y estafilococo se inicia tratamiento con prednisolona oral durante 5 días y tratamiento local, desapareciendo la clínica. En el momento actual, con 4 meses, el paciente permanece asintomático.

Conclusiones/Comentarios: Se ha descrito un aumento de los brotes de EB durante el embarazo, así como una mayor probabilidad de presentar retraso de crecimiento intrauterino, sin que esto aumente la frecuencia de aborto espontáneo, anomalías congénitas o muerte intraútero respecto a mujeres sanas. La mayor parte de los niños nacidos de madre con EB no presentan ninguna clínica. Existen pocos casos de EB neonatal descritos en la literatura, que cursan con lesiones aftosas orales/genitales, y otras manifestaciones cutáneas, generalmente transitorias, con resolución espontánea hacia las 8 semanas de vida, lo que sugiere que pueda deberse al paso transplacentario de autoanticuerpos, de forma similar a los casos de lupus eritematoso neonatal o mistenia gravis. Existen no obstante 2 casos descritos en la literatura con alta morbilidad. Uno por compromiso grave de la vía aérea, con lesiones cicatriciales bucales y evolución posterior favorable. Otro se presentó con convulsiones secundarias a lesiones isquémicas y hemorrágicas cerebrales diseminadas, que provocaron la muerte del paciente. Por este motivo, a pesar de ser un cuadro transitorio y generalmente benigno, la mayoría de autores recomiendan el uso de una pauta corta de corticoides (prednisolona) una vez excluida causa infecciosa.

P675

Enterocolitis necrotizante en neonato con hiperbilirrubinemia

Gemma Nadal Rey, Albana Puig Palau, Jordi García Martí, Eduard Solé Mir, Priscila Llena Isla, Mireia Carulla Bonjoch

Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lérida

Introducción: La enterocolitis necrotizante es un trastorno grave con frecuente indicación quirúrgica, la enfermedad

hemolítica y/o el tratamiento con gammaglobulinas han sido descritos como causas del cuadro clínico.

Resumen del caso: Neonato macrosoma de 38 semanas con 10 horas de vida es remitido desde otro centro por ictericia patológica. Cesárea programada por muerte fetal a las 39 semanas en embarazo previo. Presenta bilirrubina en rango de exanguinotransfusión con incompatibilidad de grupo ABO (Coombs negativo), hemólisis y presencia de vómitos. Se inicia tratamiento con fototerapia intensiva y se administra una dosis de gammaglobulina. Disminución de la bilirrubina y la hemólisis pero a las 36 horas de vida inicia empeoramiento clínico con distensión abdominal, deposiciones sanguinolentas, vómitos biliosos, fiebre, alteración de la coagulación y aumento de reactantes de fase aguda. Se diagnostica por clínica y radiología de enterocolitis necrotizante, se deja a dieta absoluta, recibe antibioterapia, transfusión de plasma y segunda dosis de vitamina K. Durante el proceso presenta hipocalcemia y convulsión parcial que remite al corregir el calcio sérico. Se obtienen cultivos que son negativos descartando causa infecciosa. Se mantiene estable con buena evolución pero palpación abdominal patológica hasta el noveno día que presenta clínica de sepsis con hemólisis y anemia que precisan transfusión. Se reemplaza tratamiento antibiótico y ante la mala evolución se realiza TC abdomino-pélico que sugiere hematomas en evolución en región retrocrurol. Se decide traslado a hospital de tercer nivel donde precisa tratamiento quirúrgico con exéresis intestinal de zona necrosada y perforada.

Conclusiones/Comentarios: -El efecto deseado de las gammaglobulinas es bloquear los anticuerpos maternos que causan la enfermedad hemolítica y evitar la necesidad de exanguinotransfusión. -En recién nacidos a término o pretérmino tardano se han descrito casos de enterocolitis necrotizante post-tratamiento con gammaglobulinas y/o enfermedad hemolítica por el aumento de la hiperviscosidad de la sangre que induce a una hipoxia e isquemia intestinal tal y como nos sugiere nuestro caso.

P676

Epidemiología de la hernia diafragmática congénita en nuestro hospital

María Amores Torres, Eloísa de Santiago García-Caro, Tomás Sánchez Tamayo, Enrique Salguero García, Antonio Urda Cardona

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: La hernia diafragmática congénita (HDC) (1: 4.000 RN) permite el paso de las vísceras abdominales a la cavidad torácica, produciendo hipoplasia, hipertensión pulmonar y shunt derecha-izquierda y, por consiguiente, insuficiencia respiratoria aguda al nacimiento. El objetivo de este trabajo es valorar diversos parámetros epidemiológicos de las HDC en nuestro medio.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las características epidemiológicas, terapéuticas y evolutivas de los casos de HDC diagnosticados en un hospital de tercer nivel (01/01/2008 - 31/12/2013).

Resultados: Se obtuvieron un total de 14 pacientes con HDC, 2.5 casos nuevos/año, ligero predominio de mujeres (8/14 casos), 5 derivados de otros centros, 9 con diagnóstico ecográfico prenatal, sólo uno asociaba otras malformaciones (subclavia aberrante y anomalías vertebrales). Distribución del lado del defecto de la HDC a partes iguales: 50% HDC izquierdas/50% HDC derechas. Parto mediante cesárea en 7 casos (2 electivas). Edad gestacional media de 37 semanas (29-41s), con peso al nacimiento medio de 2674 g (1370-4410 g) y un test de Apgar medio al minuto y a los cinco minutos de 5.7 y 7.9 respectivamente. 12 pacientes fueron intubados al nacimiento. Asistencia respiratoria inicial: ventilación alta frecuencia (VAFO) electiva en 11 casos (79%), duración media de la ventilación mecánica de 5.6 días (rango 0-19 días), óxido nítrico en 6 pacientes (43%). Cirugía en 8 pacientes, 2 antes de 72 horas (cirugía precoz), resto pasadas 72 h (cirugía diferida). Complicaciones perioperatorias en 2 casos: 1 vólvulo intestinal y un hidroneumotórax que requirió drenaje pleural. Mortalidad global: 43% (6 de 14 pacientes).

Conclusiones: - La tasa de detección ecográfica prenatal en nuestro centro (64%) fue similar a las cifras más optimistas publicadas en la literatura (60%). - Se observó un mayor porcentaje de mujeres (contrario literatura), y un predominio de HDC izquierdas (igual literatura). - Aunque los embarazos cursaron en su mayoría de forma normal y finalizaron a término (no más prematuridad), sí que se objetivó peso al nacimiento y test de Apgar inferiores que en la población general. Aunque se observó un mayor porcentaje de cesáreas (50%), la indicación sólo se debió a la malformación de base en 2 casos. - La mayoría de los recién nacidos con HDC precisaron intubación al nacimiento. La asistencia respiratoria inicial se basó en estrategias de protección pulmonar con estabilización del paciente previa a la cirugía.

P677

Eritema multiforme de presentación neonatal

Cristina Fuertes Rodrigo, Aránzazu Garza Espí, Pilar Caudvilla Lafuente, Alicia Montaner Ramón, Segundo Rite Gracia, Zenaida Galve Pradel

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: El Eritema Multiforme (EM) es una enfermedad aguda que afecta a la piel caracterizada por la aparición de lesiones en diana distintivas de esta enfermedad. Es poco frecuente en los niños y excepcional en los recién nacidos, el pico de incidencia se encuentra entre los 20 y 40 años. Numerosos factores se han relacionado con la patogénesis del EM entre los que destacan las infecciones, siendo el Virus Herpes Simple (VHS) el desencadenante más frecuente. El curso clínico de la enfermedad es benigno, generalmente autolimitado, resolviéndose sin secuelas significativas. No es necesario tratamiento médico, aunque si es muy sintomático se pueden administrar corticoides o antihistamínicos.

Resumen del caso: Se presenta el caso de una recién nacida mujer de 12 días de vida que acude a nuestro hos-

pital por aparición en las últimas 24 horas de lesiones cutáneas generalizadas, dianiformes, con centro aclarado, siendo algunas de ellas violáceas (foto). Se trata de la tercera hija de padres sanos no consanguíneos, nacida mediante parto eutócico a las 40+5 semanas de edad gestacional y con un peso al nacimiento de 2735g. Lactancia artificial desde el nacimiento. Como antecedente cabe destacar leve cuadro catarral desde unos días antes a la aparición de las lesiones. A la exploración destaca rinitis y las lesiones descritas anteriormente, siendo el resto sin interés patológico. Se realizaron analíticas sanguíneas con parámetros de infección que fueron normales. Las serologías resultaron: IgG positivas e IgM negativas para Citomegalovirus (CMV) y Parvovirus, lo que indica inmunidad materna. El VHS también resultó negativo. En el aspirado nasofaríngeo se aisló Parainfluenza tipo 1. El resto de pruebas fueron negativas. A lo largo de su ingreso se mantuvo alimentación con leche de fórmula, permaneció afebril y sin otra sintomatología, objetivándose progresiva mejoría de las lesiones hasta su completa resolución antes del alta.

Conclusiones/Comentarios: El EM es una condición inmuno-mediada aguda que se caracteriza por la aparición en la piel de las lesiones en diana características. Es una patología extremadamente rara en el periodo neonatal. Se asocia con diversos agentes infecciosos, sobre todo con el VHS; otras causas implicadas en el periodo neonatal han sido alergia a las proteínas de leche de vaca, infección por CMV, Cándida... No hemos encontrado ningún caso relacionado con el Parainfluenza, sin embargo, en nuestra paciente parece ser el agente etiológico. El curso de esta patología suele ser benigno, con tendencia a la resolución espontánea sin precisar tratamiento específico.



P678**Fibromatosis colli. Estudio de un caso clínico**

Amalia Cruz Rodríguez, Joaquín Montes Moral, Javier Casanovas Lax, Francisco Carrión Castellet, Paula de Vera McMullan, Laura Alonso Romero
Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla

Introducción: Describimos un caso de Fibromatosis Colli neonatal, se trata de una entidad rara que cursa con tumoración cervical benigna. Su correcto diagnóstico permite una actuación precoz.

Resumen del caso: Paciente de 19 días de vida que acude al servicio de urgencias de nuestro hospital por presentar tumoración cervical derecha de 4 días de evolución y lateralización del cuello hacia el lado afecto. Dicha tumoración cambia de tamaño a lo largo del día, aumentando por la tarde. No presenta otra sintomatología. Durante los primeros 15 días de vida no se había detectado tumoración, ni por la familia ni en la exploración física en su Centro de Salud. Antecedentes: EG 38+4 semanas, parto distócico instrumentado con ventosa. PRN: 3400 gr. No precisó reanimación. Apgar 8/10. Exploración: tumoración laterocervical derecha de consistencia blanda, no adherida, no dolorosa, de 2 cm x 2 cm de tamaño. Resto de exploración normal. Evolución y Exámenes complementarios: Ecografía cervical al ingreso: aumento de tamaño músculo esternocleidomastoideo derecho, disminución de ecogenicidad en tercio medio, siendo compatible con contractura, no sugestivo de hematoma de esternocleidomastoideo. Se sugiere control en 15 días. Tras 24 horas en Observación, se da de alta, prosiguiendo tratamiento en CCEE de Rehabilitación, persistiendo la tumoración de iguales características. Ecografía cervical a los 36 días de vida: persisten los hallazgos de la ecografía anterior sin cambios, por lo que se decide realización de RMN. RMN a los 64 días de vida: aumento de volumen del músculo esternocleidomastoideo, especialmente en tercio medio, encontrándose las inserciones respetadas, con alteración de la señal de forma difusa, hallazgos compatibles con FIBROMATOSIS COLLI, no impresionando de hematoma ni contractura de esternocleidomastoideo. Tras tratamiento rehabilitador diario la paciente evoluciona de forma favorable en el siguiente mes, aunque persiste leve tendencia a la lateralización derecha y rotación izquierda cervical. A los tres meses de vida, continúa con tratamiento rehabilitador dos días a la semana, prosiguiendo evolución favorable.

Conclusiones/Comentarios: La Fibromatosis Colli es una entidad rara que obliga a realizar diagnóstico diferencial con entidades como el hematoma y la contractura del músculo esternocleidomastoideo. Es un cuadro que puede persistir varios meses y que precisa tratamiento rehabilitador para su resolución. La causa en la mayoría de los casos es atribuible a isquemia muscular por partos distócicos. La ecografía suele ser diagnóstica, pero la RMN es muy útil en casos dudosos para diferenciarla del hematoma del esternocleidomastoideo.

P679**Genodermatosis neonatales. A propósito de tres casos**

Diana Ghandour Fabre, Ana Teresa Serrano Anton, M.^a del Pozo Carlavilla, Joaquín Susmozas Sánchez, Teresa Martínez Menchón, Ángel Brea Lamas
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: Las genodermatosis neonatales tienen una baja incidencia, siendo las ictiosis las más frecuentes. Agrupan varias entidades con distinta presentación y herencia genética, siendo importante la clínica cutánea y la evolución en el tiempo para el diagnóstico final. Presentamos 3 casos que se agruparon en el tiempo.

Resumen del caso: Presentamos tres neonatos de sexo masculino, sin antecedentes familiares ni personales de interés. En los tres casos la clínica se identificó desde el momento del nacimiento, aunque la presentación inicial fue diferente. El primero de ellos presentaba grandes zonas desnudas en glúteos y miembros inferiores, con exposición de dermis sana. En el segundo se objetivó una piel engrosada, tensa y brillante, con zonas fisuradas en pliegues y una membrana adherente. En el tercero, predominaban grandes áreas desnudas, en especial en tórax, con zonas queratósicas en palmas y plantas. En ninguno de ellos se apreció la presencia de ampollas. Se inició en los tres casos cuidados de la piel según protocolo Debra, manteniendo hidratación de la piel con parafina líquida, así como mínima manipulación y apósitos de silicona donde se precisaba. El último caso, debido a la intensidad de la clínica, desarrolló deshidratación hipernatrémica grave y signos de sobreinfección que precisaron tratamiento energético. Tanto el primer como el tercer paciente evolucionaron en el tiempo a un fenotipo ictiosiforme, con escamas poligonales y afectación palmo-plantar (que no estuvo presente desde el primer momento en el paciente 1), realizando biopsia, y siendo el diagnóstico compatible con epidermolisis ictiosiforme. En el segundo de ellos, persistió eritrodermia y descamación fina de cara y cuero cabelludo al alta, siendo en todo compatible con un bebé colodión (no realizada biopsia cutánea).

Conclusiones/Comentarios: - Se debe tener en cuenta las genodermatosis en neonatos con eritrodermia o descamación cutánea. - Es importante la pronta identificación de las genodermatosis, ya que protocolizando un cuidado adecuado de la piel evitaremos complicaciones potencialmente graves. - La observación de las lesiones en el tiempo es la principal fuente para el diagnóstico. - Una vez diagnosticada debe realizarse un tratamiento específico así como consejo genético dirigido.

	CASO 1	CASO 2	CASO 3
SEXO	H	H	H
ANTECEDENTES FAMILIARES	-	-	-
ZONAS DENUDADAS	++	-	++++
AFECTACIÓN PALMO-PLANTAR	++(tardía)	-	++++
AFECTACIÓN PLIEGUES	+	++++	-
AMPOLLAS	-	-	-
PROTOCOLO DEBRA	SI	SI	SI
TRASTORNOS ELECTROLÍTICOS	-	-	++++
SOBREINFECCIÓN	+	-	++++
BIOPSIA	SI	NO	SI

P680

Glucogenosis intersticial pulmonar: causa poco frecuente de enfermedad difusa pulmonar en el recién nacido

M.^a José Sánchez Soler, Carmen Martínez Ferrández, Cristina Contessotto Avilés, Lola Pastor Vivero, Cinta Téllez González, Juan José Quesada López
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; Hospital Universitario Santa Lucía, Murcia

Introducción: La displasia broncopulmonar es la causa más frecuente de enfermedad difusa pulmonar (EDP) en el gran prematuro, pero la prematuridad no le exime de padecer otras enfermedades. Describimos el caso de una recién nacida de 26 semanas de gestación (SG) diagnosticada a los 4 meses de vida de glucogenosis intersticial pulmonar (GIP).

Resumen del caso: RNPT (26 SG y peso: 880 g). Embarazo bicorial-biamniótico conseguido por fecundación in vitro. Cesárea urgente por dinámica de parto y monitor patológico. Nace sin esfuerzo respiratorio, precisó ventilación a presión positiva, intubación y traslado a Unidad de Cuidados intensivos. Apgar 5/7. Canalización de vena umbilical, inicio de antibioterapia empírica y nutrición parenteral. Se conecta a ventilación mecánica invasiva y recibe 2 dosis de surfactante por enfermedad de membrana hialina grave. Tras mejoría inicial, incremento progresivo de necesidades de oxígeno (FiO₂ 50-60%) y cambios parenquimatosos pulmonares difusos en radiografía que sugieren displasia broncopulmonar grave en desarrollo. Inicia tratamiento diurético con 14 días de vida y vancomicina y meropenem a los 17 días por sospecha de infección respiratoria. Mejoría parcial clínica, pero persiste hipoxemia grave (FiO₂ 80-90%) por lo que recibe ciclo de dexametasona a los 25 días, pudiendo ser extubada en 48 horas. Dependencia a corticoides y oxigenoterapia. Se amplía estudio con ecocardiograma: no signos de hipertensión pulmonar; fibrobroncoscopia y lavado broncoalveolar: normales; TAC torácico: patrón parcheado en vidrio deslustrado con afectación intersticial bilateral, que sugiere enfermedad intersticial pulmonar. Estudio de genes implicados en el metabolismo de surfactante (ABCA3 y SFTPC): negativos; biopsia pulmonar: depósito de glucógeno en células mesenquimales y alteración del creci-

miento alveolar difusa por lo que es diagnosticada de GIP a los 4 meses de edad. Alta a Hospitalización domiciliaria a los 7 meses. En la actualidad (10 meses) sigue precian-do corticoides a dosis muy bajas y oxígeno en gafas nasales 0.1 lpm

Conclusiones/Comentarios: La enfermedad intersticial pulmonar debe incluirse en el diagnóstico diferencial del síndrome de EDP en el recién nacido tras descartar las patologías más frecuentes (cardiopatía, hipertensión pulmonar, displasia broncopulmonar etc.) o en caso de mala evolución clínica. Realizaremos TAC torácico, estudio genético (metabolismo del surfactante) y biopsia pulmonar para confirmar el diagnóstico. La GIP tiene buen pronóstico generalmente y el tratamiento fundamental es de soporte y corticoides sistémicos.

P681

Hallazgos en electroencefalograma de amplitud integrada en el periodo neonatal, correlación con la clínica y otras exploraciones complementarias

Carmen Martínez Ferrández, Esther Inglés Torres, Salvador Gil Sánchez, José M.^a Lloreda García, Salvador Ibáñez Micó, Sandra Sevilla Denia
Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia

Introducción: La electroencefalografía integrada de amplitud (EEGa) es un método de monitorización continua de la función cerebral diseñado para analizar cambios y tendencias en la actividad eléctrica cerebral, así como para detectar actividad paroxística. Su uso se está extendiendo de forma generalizada en las unidades de cuidados intensivos neonatales. Presentamos una serie de casos, con distintos escenarios clínicos, en los que el trazado EEGa fue de utilidad diagnóstica y/o pronóstica, de forma complementaria a otras exploraciones (EEG convencional, pruebas de imagen).

Resumen del caso: Presentamos un total de 17 casos agrupados en varios escenarios clínicos: 8 pacientes con encefalopatía hipóxico-isquémica en la que se mostraron patrones EEGa patológicos (brote-supresión, bajo voltaje continuo...), con evolución favorable en 4 de ellos. Otros 7 pacientes con episodios paroxísticos en los que se evidenciaron entre otras, las siguientes alteraciones: 2 de ellos con aumento de voltaje en canal izquierdo en correlación con una hemimegacefalia izquierda y un infarto temporo-parietal izquierdo y otra ocasión donde el EEGa sirvió para descartar crisis en un neonato con episodios paroxísticos en el que se confirmó posteriormente un reflujo gastroesofágico grave mediante impedanciometría. Presentamos también un patrón de brote-supresión en el contexto de una meningitis neumocócica con abscesos cerebrales en la RMN cerebral.

Conclusiones/Comentarios: El EEGa es una técnica cada vez más extendida en neonatología para estudio de la función cerebral del recién nacido y detectar actividad paroxística. Existe experiencia en la monitorización de otra constantes (FC, PA, diuresis...) pero no tanta en la monitorización de la función cerebral. La interpretación

adecuada en los trazados incluye, describir el trazado de base, los ciclos-vigilia y la presencia o ausencia de actividad paroxística ictal. A la hora de su interpretación deben tenerse en cuenta los cambios madurativos en los recién nacidos prematuros, las posibles interferencias por fallos de impedanciometría, equipos electrónicos externos o medicación sedante. Una de sus mayores utilidades se centra en la valoración de la gravedad en las primeras 6-12 h de vida en el contexto de la patología hipoxico-isquémica siendo válido además para establecer el pronóstico neurológico de forma precoz. La aplicabilidad del EEGa en las convulsiones del periodo neonatal es importante para diferenciar etiología epiléptica o no de fenómenos motores paroxísticos y la detección de crisis subclínicas.

P682

Hemorragia intracraneal intraaxial: diagnóstico diferencial en recién nacidos a término

Marta González Fernández-Palacios, M.^a Dolores Palomar Sanz, Elisa García García, Silvia Parejo Guisado, Teresa Gallegos Miralles de Imperial
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La hemorragia intracraneal en recién nacidos a término puede ocurrir de forma espontánea o ser secundaria a traumatismos, asfisia perinatal, trastornos primarios de la coagulación o plaquetarios y anomalías vasculares. Se clasifica en: extra-axial (epidural, subdural y subaracnoidea) e intra-axial (intraventricular y parenquimatosa). En recién nacidos a término son más frecuentes las hemorragias subdural y subaracnoidea; en pretérminos aparecen con más frecuencia hemorragias intraventriculares.

Resumen del caso: Exponemos brevemente 3 casos de recién nacidos a término (>37 semanas), aparentemente sanos y sin factores de riesgo, ingresados en una unidad de Neonatología por hemorragia intraventricular/parenquimatosa en el año 2013: Caso 1: varón, 6 días de vida (No antecedentes obstétricos de interés) que acude a urgencias por crisis convulsiva. TAC craneal: hemorragia intraventricular izquierda. Inicia tratamiento antiepiléptico por estatus convulsivo con evolución favorable. Caso 2: mujer, 13 días de vida (No antecedentes obstétricos de interés) que consulta por hipotonía y febrícula. Ante sospecha de sepsis se realiza punción lumbar con salida de LCR a tensión y hemático. Se realiza TAC craneal objetivándose sangrado intraventricular izquierdo. Evolución favorable con exploración física al alta normal. Caso 3: varón, 24 horas de vida (cesárea urgente, APGAR10/10) que presenta shock hipovolémico y parada cardiorrespiratoria a las 24 horas de vida. TAC: hematoma de grandes dimensiones a nivel temporal izquierdo y localización intraaxial. Se realiza drenaje de hematoma subdural y resección de hematoma intraaxial, con mejoría lenta y progresiva de exploración neurológica. Trombopenia severa y persistente a pesar de transfusiones repetidas, por lo que se inicia empíricamente gammaglutulina inespecífica con normalización cifra de plaquetas. En los 2 primeros casos se descarta cardiopatía, etiología infecciosa, tras-

torno de coagulación y malformación vascular. En el tercer caso se confirma el diagnóstico de trombopenia aloinmune tras realizar estudio a la madre.

Conclusiones/Comentarios: Los infartos y hemorragias cerebrales son entidades infrecuentes en el recién nacido a término que, no obstante deben tenerse en cuenta ante la aparición de clínica neurológica, fundamentalmente convulsiva. La neuroimagen en estos casos es fundamental para el diagnóstico. En el diagnóstico diferencial hay que descartar infecciones, malformaciones arteriovenosas, trastornos primarios de coagulación, trombopenia y disfunción plaquetaria y trombofilias, para lo que habrá que realizar las pruebas pertinentes. Es relativamente frecuente que no llegue a esclarecerse etiología exacta, como sucede en 2 de los 3 casos presentados. El manejo de estos pacientes es multidisciplinar y la evolución en nuestros pacientes ha sido satisfactoria.

P683

Hemorragia neonatal en el postparto inmediato

Sofía Martínez Álvarez, Sonia Rascón Velázquez, Goretti Gómez Tena, Cristina Pastor Arilla, José Galbe Sánchez-Ventura

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza; CS Torrero-La Paz, Zaragoza

Introducción: La hemorragia en el periodo neonatal presenta una incidencia cercana al 1%, siendo de hasta el 10-20% en recién nacidos que precisan ingreso en unidades neonatales. Esto es debido principalmente a que algunos factores de la coagulación se encuentran al 50% aproximadamente de las cifras que tendrá un adulto. La etiología del sangrado en el neonato incluye: trombopenia (lo más frecuente), déficit de vitamina K, enfermedad hepática, causas hereditarias, etc.

Resumen del caso: La paciente es una recién nacida que procede de un embarazo gemelar con cesárea electiva a la 36 SEG. Como antecedente destacaba que la madre había sido tratada durante todo el embarazo con salicilatos a 100mg/día, por supuesto riesgo de enfermedad tromboembólica al presentar varices. El peso de recién nacida es de 2350g y el Apgar de 8/10. En el paritorio se evidencia hemorragia nasal y hematemesis, con posterior hematoquecia. Al ingreso se realiza analítica sanguínea que muestra: 245000 plaquetas, tiempo de tromboplastina parcial activada (TTP) 50.1 seg, tiempo de protrombina (TP) 15.5 seg, INR 1.4 y fibrinógeno derivado 2.2 g/dl. Con la clínica presentada en el primer día de vida y los resultados analíticos de TTP y TP elevados, se realiza el diagnóstico de déficit de vitamina K precoz. Se le administra por tanto tratamiento con vitamina K intramuscular, con correcta evolución posterior, exceptuando un episodio de inestabilidad hemodinámica que precisó transfusión de concentrado de hemáties.

Conclusiones/Comentarios: -El recién nacido presenta un déficit de vitamina K fisiológico, que hace que los factores de la coagulación que dependen de ella estén disminuidos y funcionalmente inactivos. Este déficit se puede pre-

sentar hasta los 6 meses de edad y en función de la edad se puede clasificar en: precoz, primeras 24 horas; clásica, del primer al séptimo día de vida; y tardía, a partir de la segunda semana de vida. -La precoz se debe al consumo por parte de la madre de fármacos que interfieren en el metabolismo de la vitamina K como pueden ser antiepilépticos, anticoagulantes, salicilatos, etc. Por lo que será preciso tener en cuenta la medicación que ha recibido la madre durante el embarazo. -La clínica que produce es de hemorragia gastrointestinal, intracraneal o hematomas. Observándose en la analítica sanguínea un TP y TTP alargados. -El tratamiento se realizará con la administración de vitamina K intravenosa, siendo preciso en ocasiones la transfusión de plasma fresco congelado.

P684

Hipotermia terapéutica en el tratamiento de la encefalopatía hipóxico-isquémica neonatal. Nuestra experiencia

Carmen Martínez Ferrández, Francisca Bermejo Costa, Salvador Gil Sánchez, José M.^a Lloreda García, Ana Lorrente Nicolás, Esther Inglés Torres

Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia

Introducción: La hipotermia moderada es considerada uno de los tratamientos de la encefalopatía hipóxico-isquémica moderada-grave del recién nacido, habiendo demostrado una mejoría del pronóstico neurológico evitando el daño secundario al evento hipóxico. Debe iniciarse en las primeras 6 horas de vida. Los criterios de inclusión están bien establecidos en las guías clínicas (SEN), no existiendo criterios de exclusión absolutos fuera del contexto de la investigación. La incidencia de la encefalopatía moderada-grave en nuestro país es aproximadamente de un 1/1000 nacimientos, suponiendo 3-4 casos al año en nuestro área de salud y 18 en nuestra región. Nuestro hospital dispone del sistema de hipotermia Criticool® desde Febrero de 2013. Desde entonces son 4 los niños que se han sido incluidos en hipotermia terapéutica. Presentamos un resumen clínico de estos 4 casos, centrándonos en los datos de exploración neurológica, EEGa y pruebas de imagen (RMN cerebral), en los cuales no hemos tenido complicaciones importantes derivadas de la técnica.

Resumen del caso: Exponemos 4 casos clínicos de recién nacidos con criterios iniciales de encefalopatía hipóxico-isquémica moderada-grave. Se inició hipotermia moderada antes de las 6 horas en todos los casos. Se monitorizó función cerebral mediante EEGa mostrando patrones patológicos iniciales en todos, con mejoría progresiva y normalización en 2 de los 4 pacientes. Uno de ellos se encuentra actualmente en hipotermia. Se realizó además RMN cerebral con difusión en dos de los tres pacientes, siendo normal en uno de ellos y constatando una lesión hipoxico isquémica periatral izquierda en el otro. La exploración neurológica al alta fue normal en dos de ellos.

Conclusiones/Comentarios: La hipotermia moderada ha demostrado ser el tratamiento de elección en las encefalopatías moderadas-severas del recién nacido, sin pre-

sentar complicaciones graves asociadas a la técnica. Los criterios de inclusión están bien establecidos, no obstante cada vez son más los niños que en la práctica clínica se están incluyendo, sobre todo por la no disponibilidad de otras medidas eficaces. La decisión debe ser tomada por el clínico responsable del paciente, en actitud consensuada con la familia. Siempre que haya duda respecto a iniciar la hipotermia, ésta debe iniciarse. Es importante remarcar la importancia de la estabilización y el transporte de estos pacientes previo a iniciar el tratamiento, así como asociar adecuadas medidas de sostén (soporte respiratorio e inotrópico, corrección de alteraciones metabólicas y hematológicas, sedoanalgesia). Es imprescindible una monitorización adecuada de la función cerebral con EEGa, dada la importante información pronóstica que ofrece.

P685

Hipotermia terapéutica en neonatos con encefalopatía hipóxico-isquémica: casuística en nuestra unidad

Mercedes Lorenzo Liñán, Antonio Jerez Calero, Mónica Natalia Strate Pezdirc, Alejandra Riestra Gómez, Sylvia M.^a Martínez Serrano, Eduardo Narbona López
Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Introducción y Objetivos: Aún en la actualidad, la encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) neonatal sigue siendo una causa importante de morbimortalidad y discapacidad a largo plazo. En España, se calcula su incidencia entre 500-1.500 RN/año. Hasta hace pocos años, la EHI adolecía de tratamiento específico (neurológico) considerándose enfermedad "huérfana". Actualmente existe evidencia científica suficiente que demuestra que la terapia de enfriamiento corporal moderado (33-34°C), mantenida durante 72 horas, disminuye la mortalidad y discapacidad mayor. El objetivo del trabajo es describir las características perinatales y complicaciones de RN sometidos a hipotermia en nuestra unidad.

Métodos: Estudio descriptivo de serie de casos entre 2011-2013 en hospital de tercer nivel con 2500 partos/año. Se aplicó hipotermia moderada terapéutica corporal (con monitorización de función cerebral bicanal) en RN asfícticos >36 semanas con criterios de inclusión según protocolo estandarizado de EHI. Durante este período recibieron terapia con hipotermia corporal 7 RN en total, todos ellos con EHI moderada o grave (Escala de García-Alix modificada). Sólo 1 fue recibido desde centro emisor externo. Los datos fueron recogidos de historias clínicas de UCIN.

Resultados: El perfil de RN fue: Edad gestacional media de 40,1 semanas, con peso medio de 3.220 g. 71,4% nació mediante cesárea y 28,5% restante mediante parto instrumental. La mayoría (85,7%) presentó alteraciones en registro cardiotocográfico, asociando un 57,1% líquido teñido. La media de pH y Apgar fue 6.89 y 4.7 (a los 5') respectivamente. Más de la mitad (57,1%) precisaron reanimación VPPI, siendo más agresiva en los restantes (intubación 14,2%; intubación+adrenalina 28,5%). La EHI fue moderada en 57.1% y grave en 42.8%. Se ins-

tauró hipotermia con una media de 2,7 horas de vida, siendo las complicaciones más frecuentes: • Hematológicas (6/7 precisaron transfusión PFC, 2/7 concentrado hemáticos y 1/7 plaquetas) • Hemodinámicas (3/7 precisaron drogas vasoactivas) • Neurológicas (1/7 presentaron convulsiones clínicas durante recalentamiento y otro eléctricas entre las 12-30 horas). La supervivencia fue del 100%. Las pruebas realizadas en los primeros meses (RM/EEG) fueron normales, salvo el caso más severo (hemorragia en putamen).

Conclusiones: La incidencia de EHI que precisa hipotermia en nuestro estudio se corresponde con la estimada en la literatura científica actual. Es recomendable iniciar hipotermia pasiva en sala de partos en RN con riesgo e instaurar hipotermia terapéutica precoz en los que esté indicado. Para ello, recomendamos exhaustiva evaluación neurológica en las primeras horas de vida en neonatos con antecedentes perinatales de riesgo, reanimación vigorosa y/o alteraciones clínicas o gasométricas. Respecto al pronóstico, aún es pronto para extraer conclusiones del daño neurológico a largo plazo,

P686

Íleo meconial como debut de la fibrosis quística. Terapia dirigida, un futuro esperanzador

Laura M.^a Barchino Muñoz, Rocío Cano Sciarrotta, Yolanda Martínez Criado, Verónica Alonso Arroyo
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad hereditaria autosómica recesiva, potencialmente letal más frecuente en la raza caucásica. La función de la proteína CFTR (Regulador de la Conductancia Transmembrana de la FQ) está alterada por lo que se produce un moco espeso y viscoso que obstruye los conductos del órgano donde se localiza. Aunque la enfermedad es sistémica, los órganos más dañados son el páncreas y los pulmones.

Resumen del caso: Recién nacida producto único de segunda gestación que cursa sin incidencias. Serología materna negativa. Cultivo recto-vaginal negativo. Amniorraxis intraoperatoria. Líquido claro. Parto a las 38+4 semanas, cesárea electiva. Test de Apgar 10/10. No realiza meconio en las primeras 8 horas de vida. En este momento se sospecha una obstrucción ileal alta por lo que es intervenida quirúrgicamente mediante laparotomía exploradora en la que se observa íleo meconial severo que se comporta como una atresia funcional. Se realiza lavado del meconio y del moco impactado dejando ileostomía de descarga a 53 cm de válvula ileocecal y otra ostomía distal. El postoperatorio temprano cursa de manera tórpida con respecto a la función intestinal, realizándose lavados intestinales por ambas ostomías y por ano y con tratamiento con N-acetilcisteína y eritromicina, consiguiendo la misma a los 12 días aproximadamente. A pesar del manejo, la evolución clínica de la función intestinal sigue siendo anómala con episodios de mala función de las ostomías, sobre todo a través de la ostomía distal, requiriendo lavados intestinales en numerosas ocasiones. Por todo ello, se sospecha como diagnóstico principal fibrosis

quística. La prueba del talón, que incluye la realización de la tripsina inmunorreactiva, es informada como normal. Sin embargo, debido a la evolución de la paciente y a la alta sospecha clínica, se decide solicitar el estudio genético de fibrosis quística que es informado como positivo con la presencia en heterocigosis de las mutaciones c.1519_1521delATC, p.Ile507del (nomenclatura tradicional dI507) y c.1521_1523delCTT, p.Phe508del (nomenclatura tradicional dF508) del gen CFTR.

Conclusiones/Comentarios: Las técnicas de cribado neonatal, como es el caso de la tripsina inmunorreactiva, tienen gran importancia en el diagnóstico precoz de la fibrosis quística. Sin embargo, debemos saber que algunos pacientes con íleo meconial y fibrosis quística pueden presentar valores de la tripsina inmunorreactiva dentro de los rangos de la normalidad. Por tanto, si nos encontramos ante un caso de sospecha de fibrosis quística, debemos tener en cuenta que la evolución clínica de los pacientes prevalece ante un screening negativo para llegar al diagnóstico.

P687

Incontinencia pigmenti neonatal: una entidad a tener en cuenta

Juan Anllo Lago, Tatiana Amil Pena, Cristina Muínelo López, Alba Manjón Herrero, Esther Vázquez López, Roberto Pérez Pacín
Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo

Introducción: La incontinencia pigmenti es un trastorno neurocutáneo/genodermatosis raro (1: 50.000) que afecta a los tejidos derivados del ectodermo. Presenta un patrón de herencia ligada al cromosoma X, situándose el gen implicado (NEMO) en la región Xq28. Su fenotipo es muy variable, pudiendo presentar síntomas cutáneos, dentarios, oculares y nerviosos, siendo estos dos últimos los que marcan el pronóstico. La afectación cutánea evoluciona en tres estadios: uno inicial eritemato-bulboso, un segundo verruco-liquenoide y un tercero pigmentario. Generalmente se presentan de forma cronológica y valorados solitariamente, pueden dar lugar a confusión con otras entidades, especialmente de origen infeccioso.

Resumen del caso: Neonato mujer que a los 4 días de vida presenta lesiones cutáneas en cara interna de ambos muslos pápulo-eritematosas puntiformes y confluentes con extensión progresiva a glúteos. Recibe tratamiento con hidrocortisona e hidroxicina oral con mejoría inicial hasta que en el 13º día de vida aparecen nuevas lesiones de características vesiculosas amarillentas sobre fondo eritematoso, sin fiebre, decaimiento ni otra sintomatología acompañante que motivan su ingreso. Ante la sospecha inicial de impétigo ampolloso se establece tratamiento tópico con ácido fusídico y sistémico con cloxacilina. En el hemograma se aprecia leucocitosis mientras la bioquímica, el hemocultivo y el cultivo del exudado de las lesiones resultan normales. A las 12 horas del inicio del tratamiento, se observa ligera tendencia a la hiperqueratosis con aumento de las lesiones. Rehistoriando a la madre, relata que ella padeció unas lesiones similares en la misma

zona durante el periodo neonatal que remitieron espontáneamente, al tiempo que nos comunica el antecedente de un aborto previo a las 4 semanas de edad gestacional. Con estos nuevos datos se orienta el diagnóstico hacia la sospecha de incontinencia pigmenti. El estudio de la biopsia de las lesiones muestra marcado infiltrado eosinofílico, preferentemente intraepidérmico, con espongiocitos eosinofílicos y formación de vesículas intraepidérmicas, con epidermis hiperplásica y queratinocitos necróticos, hallazgos compatibles con incontinencia pigmenti. Las exploraciones realizadas para descartar lesiones asociadas son normales. En estos momentos está pendiente el resultado del estudio genético.

Conclusiones/Comentarios: La incontinencia pigmenti es una enfermedad rara que puede confundirse fácilmente con otras entidades mucho más frecuentes y aunque no dispone actualmente de un tratamiento etiológico es importante un diagnóstico precoz que evite acciones terapéuticas innecesarias, que permita establecer un tratamiento sintomático y un adecuado asesoramiento genético a la familia.

P688

Infeción congénita por *Listeria monocytogenes*

Emilia Fernández Romero, M.^a Ángeles Sánchez Castilla, Pedro Juan Jiménez Parrilla, Leonor Bardallo Cruzado, Mercedes Granero Asencio
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción: Introducción: *Listeria Monocytogenes* se trata de un bacilo GRAM positivo, único serotipo que afecta a humanos, principalmente, pacientes inmunocomprometidos. El contagio se produce a través de alimentos contaminados. Si la infección es durante el primer o segundo trimestre (20%) dará lugar a abortos sépticos y muerte fetal intrauterina. Sin embargo durante el tercer trimestre da lugar a corioamnionitis y parto prematuro, en un 80%. Los hemocultivos suelen ser positivos, mientras que los cultivos de líquido cefalorraquídeo (LCR) negativos.

Resumen del caso: Caso clínico 1: Recién nacido que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCI-N) por prematuridad. Antecedentes personales: Gestación de 32 semanas. Serologías adecuadas. Cultivo de *Streptococo* Grupo B (EGB) desconocido. Maduración pulmonar incompleta. Cesárea urgente por sospecha de pérdida de bienestar fetal y corioamnionitis materna. Líquido amniótico (LA) turbio-meconial. APGAR 9/10/10. Exploración: Peso: 1715 g (P25-50). Longitud: 43 cm (P50). Perímetro cefálico: 27.5 cm (P3-10). Temperatura 36,6°C. Frecuencia cardíaca, respiratoria y hemodinámica, correctas. Saturación oxígeno 99%. Aspecto de recién nacido pretérmino. Pruebas complementarias: Hemograma: leucocitosis. Gasometría y bioquímica normales. PCR elevada. Radiografía de tórax normal. Hemocultivo se aísla *Listeria Monocytogenes*. 1º LCR: Pleocitosis linfocítica. GRAM negativo. 2º LCR a los 4 días: aumento de pleocitosis. GRAM negativo. Cultivos de LCR seriados negativos. Resonancia cerebral al mes de vida: normal Evolu-

ción: A su ingreso tratamiento con Ampicilina y Gentamicina intravenoso (iv). Ante el aumento de pleocitosis en LCR y leucocitosis, se asocia Rifampicina. Se completan 21 días de tratamiento endovenoso. Caso clínico 2: Recién Nacido que ingresa en UCI-N por prematuridad. Antecedentes personales: Gestación de 28 semanas. Serologías adecuadas. EGB desconocido, profilaxis completa. Maduración pulmonar incompleta y maduración neurológica. Sospecha de corioamnionitis materna. Parto eutócico. LA meconial. APGAR 2/6/7. Exploración: Peso: 1295g (P90). Longitud: 38 cm (P75). Perímetro cefálico: 27 cm (P50-75). Temperatura 36,2 °C. Frecuencia cardíaca, respiratoria y hemodinámica, correctas. Saturación oxígeno 90% con ventilación mecánica invasiva. Aspecto de recién nacido pretérmino con exantema purpúrico en abdomen. Pruebas complementarias: Hemograma: leucocitosis con neutropenia y plaquetopenia. Gasometría: acidosis metabólica. PCR elevada. Coagulopatía. Radiografía de tórax: Enfermedad membrana hialina grado III. Hemocultivo se aísla *Listeria Monocytogenes*. Gram en LCR: negativo. Ecografía cerebral: hemorragia grado III con reabsorción en controles posteriores. Evolución: A su ingreso se inicia tratamiento con Ampicilina y Gentamicina intravenosa a dosis de sepsis que se mantiene durante 14 días.

Conclusiones/Comentarios: Comentarios: La infección por *Listeria* es una patología en auge en los últimos años. Nuestros casos expuestos han sido diagnosticados en los últimos 6 meses. Fueron partos pretérminos con corioamnionitis materna, por lo que el contagio se produjo durante el tercer trimestre. El tratamiento debe ser biterapia con Ampicilina y Gentamicina por efecto sinérgico durante 14 días. En nuestro primer caso al existir afectación de LCR aunque los cultivos fuesen negativos, añadimos Rifampicina (según últimas recomendaciones) y completamos 21 días.

P689

Lupus eritematoso neonatal. Un diagnóstico importante para la madre y el hijo

Ana Belén Zayas García, Olga Díaz Morales, José David Martínez Pajares, Juan Carlos Ramos Díaz, Juan Trigo Moreno, Enrique Fernández Gómez
Hospital Comarcal de Antequera, Málaga

Introducción: El lupus eritematoso neonatal (LEN) es una enfermedad poco frecuente del recién nacido (1 cada 12-20 mil RN vivos) en relación con el paso transplacentario de autoanticuerpos IgG maternos a la circulación fetal. En la mayoría de los casos anti-Ro positivos, y con menor frecuencia anti-La y anti-U1-RNP. Clínicamente se presenta con lesiones cutáneas, defectos de conducción cardíaca, y menos frecuentemente con manifestaciones hematológicas o hepáticas.

Resumen del caso: Recién nacido mujer, fruto de un primer embarazo controlado, sin incidencias. Parto a término, eutócico, con peso 3.760 gr. Serologías maternas negativas. SGB negativo. Padres sanos, sin antecedentes de enfermedades dermatológicas ni autoinmunes en la

familia. Al nacimiento se evidencian diferentes lesiones cutáneas. A nivel de la cara, cuero cabelludo y región anterior del cuello presenta múltiples lesiones, algunas redondeadas y otras asimétricas, de bordes imprecisos, siendo la de mayor tamaño de 2 x 3 cm en región anterior del cuello y que presentan características de atrofia cutánea. A nivel de manos, pies y espalda presenta otras lesiones eritematosas redondeadas, de menor tamaño y algunas ampollas. Signo de Nikolsky negativo. En las 48 horas siguientes presentó descamación perioral, sin aumento del número de lesiones. A nivel analítico: hemograma con monocitosis, resto normal. Bioquímica transaminasas normales. EKG: ritmo sinusal a 120 lpm, eje QRS derecho, no otras alteraciones. Autoinmunidad: ANA positivos, Ac anti-Ro >600U/ml (normalidad 0-10 U/ml), Ac anti-La negativos. El diagnóstico definitivo ha sido de lupus neonatal con afectación exclusivamente cutánea. En seguimiento en consulta, con desaparición hasta el momento, a los 6 meses de edad de las lesiones en extremidades y espalda, pero persistencia de lesiones en cara y cuello.

Conclusiones/Comentarios: Las manifestaciones cutáneas de este cuadro son variadas, y la mayor parte de las descripciones se basan en casos aislados que se suelen presentar semanas tras el nacimiento. Este caso clínico pone de manifiesto la importancia de incluir, pese a que es poco frecuente, el LEN en el diagnóstico de las patologías dermatológicas del RN. El diagnóstico es importante para los niños, con buen pronóstico inicial si la afectación es exclusivamente cutánea, como para las madres, ya que, en estas, puede evolucionar a una enfermedad del tejido conectivo y precisan seguimiento. Además es importante para el consejo genético, existiendo además el riesgo estimado del 25% de tener hijos afectados en futuros embarazos, no excluyéndose la posibilidad de afectación cardíaca.

P690

Maldición de Ondina

Ana Hortal Benito-Sendín, Rosalía Elices Crespo, Esther García Serrano, Ana Remesal Escalero, M.^a Teresa Carbajosa Herrero, José M.^a Garrido Pedraz

Complejo Asistencial de Salamanca, Salamanca

Introducción: El síndrome de hipoventilación central congénito (SHCC) o maldición de Ondina es una rara enfermedad caracterizada por un control anormal de la ventilación. Los pacientes presentan hipoventilación durante el sueño desde los primeros meses de vida en ausencia de otra enfermedad primaria que lo justifique, precisando soporte ventilatorio domiciliario de por vida. Presentamos un caso clínico diagnosticado en nuestra Unidad.

Resumen del caso: Paciente mujer, a término, procedente de un embarazo controlado de curso normal. Parto finalizado por cesárea por SPBF, con un APGAR al nacimiento de 9/10. No presenta factores de riesgo infeccioso y a la exploración no se aprecian malformaciones. A las 23 horas de vida es remitida a nuestro hospital por episodios de apneas de aspecto central que precisan soporte ventila-

torio. No presenta aspecto séptico ni elevación de reactivantes de fase aguda. Con ventilación no invasiva tiene persistencia de apneas centrales, que se objetivan en los periodos de sueño, y presenta acidosis respiratoria (pCO₂: 115mmHg). Con ventilación mecánica desaparecen los episodios de apnea. Neurológicamente alterna periodos de irritabilidad y letargo y presenta episodios interpretados como crisis que requieren tratamiento con fenobarbital. El EEG y la RMN fueron normales. Se solicita estudio genético para SHCC en el que presenta una mutación en el exón 3 del gen PHOX 2b, confirmándose el diagnóstico de SHCC. En la actualidad es portadora de traqueostomía y su evolución es favorable.

Conclusiones/Comentarios: Las apneas en el recién nacido a término obligan a un diagnóstico y tratamiento precoz para evitar episodios de hipoxia e hipercapnia, que marcarán el pronóstico a largo plazo. El SHCC es una entidad con gran variabilidad clínica y, seguramente por ello y asociado a su desconocimiento, infradiagnosticada. Es necesario un seguimiento multidisciplinar de estos pacientes por la asociación que puede presentar a otras patologías.

P691

Malformación linfática retroperitoneal, entidad atípica en el periodo neonatal

María García Zarzuela, Encarnación Fernández Rodríguez, Ana Isabel Garrido Ocaña, Rocío Rodero Prieto
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La malformación linfática abdominal es una alteración congénita del sistema linfático mesentérico y/o retroperitoneal. La ubicación intrabdominal es poco habitual (incidencia 1/160.000) y la retroperitoneal representa menos de un 1% de los linfangiomas abdominales. Son más frecuentes en el sexo masculino y en la edad pediátrica. La etiología es desconocida. A continuación presentamos un caso de reciente diagnóstico en nuestro centro.

Resumen del caso: Mujer embarazada, gestación sin incidencias hasta que en la semana 29 en control ecográfico fetal se detecta la presencia de polihidramnios, ascitis moderada e imagen multiquística en tejido celular subcutáneo en fosa renal izquierda, espacio retro y subrenal izquierdo y muslo izquierdo. Se decide realización de RMN fetal cuyos hallazgos radiológicos sugieren como primera posibilidad diagnóstica una malformación linfática. Se realiza cesárea electiva a las 40 semanas. El paciente ingresa en nuestra unidad para estudio de dicha masa retroperitoneal. A su ingreso se encuentra asintomático. En ecografía abdominal se observa una malformación quística abdominal que se continúa a nivel inguinal izquierdo hasta la porción proximal de la pierna del mismo lado con características ecográficas de malformación linfática. En RMN se aprecia masa quística compleja retroperitoneal izquierda que se extiende desde el espacio perirrenal hasta el espacio extraperitoneal pélvico izquierdo y a través de la región inguinal al miembro inferior ipsilateral, periné, región glútea y cara externa del muslo hasta el hueso poplíteo. Se intervienen mediante deste-

chamamiento de la malformación por vía laparoscópica con resultado satisfactorio.

Conclusiones/Comentarios: Los linfangiomas abdominales son una patología muy infrecuente en la población infantil. La presentación clínica es variable y puede ir desde un hallazgo incidental hasta un abdomen agudo. Es de gran importancia el estudio con imágenes tanto para un correcto diagnóstico preoperatorio como para su manejo. Dentro del diagnóstico diferencial de una masa quística abdominal se encuentra el teratoma quístico, cistoadenoma mucinoso, quiste ovárico, quiste broncogénico extra pulmonar, quistes de colédoco, pseudoquistes pancreáticos y no pancreáticos, hemangioma cavernoso cuando la lesión presenta hemorragia secundaria y si la clínica es compatible con cuadro de obstrucción intestinal en el contexto de masa palpable se debe considerar la posibilidad de volvulación intestinal. La tasa de recurrencia ha sido menor con la resección completa del tumor versus aspiración y terapia esclerosante. Por ello, la excisión quirúrgica completa es el tratamiento de elección, con muy buen pronóstico si la resección es completa.

P692

Manejo diagnóstico-terapéutico de la trombopenia neonatal severa a partir de una serie de casos clínicos

Carmen Yeste Oliva, M.^a Teresa Gutiérrez Perandones, César Ruiz García, Juan Antonio Ruiz Moreno, Javier Álvarez Aldeán

Hospital Costa del Sol, Málaga

Introducción y Objetivos: La trombopenia neonatal (TN) se define por un recuento plaquetario < 150.000/mm³. Cuando alcanza niveles menores de 50.000/mm³ se denomina TN severa (TNS) que constituye el 25% de las TN. En función del tiempo de aparición se distingue entre TN precoz, cuando aparece en las primeras 72 horas de vida, y TN tardía, cuando debuta en las 72 horas posteriores al nacimiento. La clínica incluye púrpura, petequias, equimosis, sangrado de mucosas y prolongación del tiempo de hemorragia. El mecanismo fisiopatológico principal distingue entre TN por consumo (las más frecuentes) o TN por disminución de la producción. Las causas son diversas: Trombopenia neonatal aloinmune (TPNAI) por acción de anticuerpos maternos frente a determinados antígenos plaquetarios paternos; TN autoinmune por paso transplacentario de anticuerpos maternos; TN infecciosas o TN idiopáticas. Actualmente no hay un consenso sobre el tratamiento. Los últimos estudios abogan por el desarrollo de terapia con TPO humana recombinante y la interleukina 1

Métodos: Revisión retrospectiva de historias clínica de los recién nacidos ingresados en nuestro servicio y diagnosticados entre el Enero 2012 a Diciembre 2013.

Resultados: A lo largo del año 2013 hemos registrado 6 casos de TN severas. Las causas son diversas, destacando ligeramente en frecuencia las de etiología autoinmune e idiopática. 5/6 TN precoces. Ningún paciente presentó sangrado con repercusión clínica, 2/6 recibieron solo in-

munoglobulinas, 1/6 plaquetas irradiadas de donante único, 3/6 inmunoglobulinas y plaquetas, 1/6 precisaron más de una transfusión de plaquetas (2 concentrados) Todas evolucionaron favorablemente y se encuentran estables y asintomáticas en la actualidad.

Conclusiones: - La TN es una entidad que aparece en el 1-5% de los RN sanos. De ellas el 25% corresponden a TNS. - En nuestra serie se registran dos casos de TNS idiopática, dos casos de TNS autoinmune, un caso de TPNAI y un caso de TNS secundaria a inestabilidad hemodinámica. -La precocidad en el tratamiento con inmunoglobulinas minimizó la necesidad de transfusión plaquetaria. -Las complicaciones hemorrágicas fueron escasas (2/6 petequias) -Importancia de la coordinación con el Servicio de Hematología de nuestro hospital para utilizar en todos ellos plaquetas irradiadas de donante único. -No hubo refractariedad al tratamiento ni complicaciones graves en ningún caso, y pese a que todas la TN se resolvieron en un corto espacio de tiempo, creemos necesaria la existencia de protocolos que optimicen el tratamiento y minimicen las posibles complicaciones asociadas.

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5	CASO 6
SEXO - EDAD - PESO	M/BB - E0PT 31w4 - 1020 gr	M/BB - E0PT 34w4 - 1660 gr	M/BB - E0AT 33w0 gr	M/BB - E0PT 31w7 3330 gr	M/BB - E0AT 39w - 3232 gr	M/BB - E0AT 37w - 3200gr
EDAD DE	17ª vida, por 80000/mm ³ en análisis (petequias AB)	17ª vida por dos lesiones epistomáticas	17ª vida, 49000/mm ³ en AS	47ª vida, 80000/mm ³ en AS	17ª vida, petequias en uñas, boca y región	17ª vida, 35000/mm ³ en AS
TIEMPO APARICIÓN	Primo	Primo	Primo	Tercio	Primo	Primo
APGAR	8/8	8/10	8/10	7/8	8/10	8/10
TROMBOCITOS MATEMÁTICA	36	36	86 (Hemostasiograma)	36	36	86
PRUEBAS	3 serigrafías serológicas 72h de vida sangrado subconjuntival Sangre de 8 mm	3 serigrafías serológicas M, B y D de vida Trocantales	Serografía cerebral 3d vida sin signos de sangrado activo	Serografía cerebral 4d vida sin alteraciones	Serografía cerebral 17ª vida sin alteraciones	Serografía cerebral 3d vida 17d vida Serografía abdominal 8d vida 17d vida
COMPLEMENTARIAS	3d y 3d de vida neonatal	Duodenocefalografía a los 12d de vida 17d vida	Cistografía de Eje 17d vida	ECG cerebral 16d vida		
NÚMERO PLAQUETAS	8000/mm ³ al 17d 12000/mm ³ a las 24h 17d vida	11000/mm ³ a las 24h 17d vida	11000/mm ³ a las 24h 17d vida	45000/mm ³ a los 3d vida	11000/mm ³ a los 4d vida	11000/mm ³ al nacimiento
CULTIVOS	Negativos	Negativos	Negativos	Hemocultivo: 3, especificado al 9º día de vida	Negativos	Punto coágulo oportuno <12 horas Bugh. activo
SEROLOGÍAS	TORCH: Negativo	CMV: negativo, VHB: negativo, Toxoplasma: negativo, sífilis: negativo, VIH: negativo, Parvovirus: negativo	Serologías maternas: negativo, Rubéola: positiva	TORCH: Negativo	TURCH: Negativo Bacto de serología: todos negativos	Serologías maternas: negativas
ETIOLOGÍA	HLA 1b y 1c sin HLA antígenos frente Ag fragmento del RBC. Trombopenia idiopática	Desensibilización para HPA 1, por parte de su HLA autoinmune. Trombopenia no autoinmune	Trombopenia autoinmune de probable etiología con hipertensión materna	No precisa. Trombopenia relacionada con sepsis neonatal a nivel de hemodinámica	Negativa. Trombopenia idiopática	Trombopenia hemorrágica leve en relación con trombopenia autoinmune materna
TRATAMIENTO	-Trasfusión de 2 concentrados de plaquetas irradiadas -Inmunoglobulina 400mg/Kg 3 días -Inmunoglobulina 400mg/Kg 1 día	-Trasfusión de 2 concentrados de plaquetas irradiadas -Inmunoglobulina 400mg/Kg 3 días -Control de niveles maternos HLA secundario a inmunoglobulina	-Inmunoglobulina 2V 400 mg/Kg 3 días	-Trasfusión de 1 concentrado de plaquetas irradiadas	-Trasfusión de 1 concentrado de plaquetas irradiadas -Inmunoglobulina 1g/kg en dosis única	-Inmunoglobulina 1g/kg en dosis única
COMPLICACIONES	No	HLA secundario a inmunoglobulina	No	No	No	No

P693

Más allá del labio leporino

Juan Gimeno Ballester, Nora Lecumberri García, Gabriel Durán Urdániz, Laura Zanduetta Pascual, Francisco José Gil Sáenz, Sergio Aguilera Albasa

Hospital García Orcoyen, Navarra

Introducción: El labio leporino (LL) es la malformación orofacial más frecuente en el recién nacido (RN) con incidencia 16,9-18,9/10000. 73% de los casos se presen-

tan con Fisura Palatina (FP) y un 70% de estos de forma aislada sin otras malformaciones. Aunque menos frecuente, queremos recalcar con este caso la importancia de conocer el resto de malformaciones/patologías que puede asociar un LL.

Resumen del caso: RN mujer 38+2, PEG, G3A0P2, parto eutócico sin complicaciones destacables. AO: hipertirodismo materno controlado sin ningún otro factor de riesgo. Al nacimiento se objetiva que dicha niña presenta LL unilateral derecho con FP completa sin diagnóstico prenatal. Además presenta microcefalia e hipotelorismo orbitario. Se solicitó estudio ecográfico transfontanelar que reveló agenesia cuerpo caloso y astas frontales de los ventrículos laterales, por lo que se completó con RM cerebral diagnosticándose de Holoprosencefalia lobar. Resto de estudios de imagen y sanguíneos fueron normales. Tras manejo problema de alimentación, es dada de alta a su domicilio con citas en diferentes especialistas (Neurología, Maxilofacial, Rehabilitación, Genética y Oftalmología). La evolución es favorable sin ampliarse estudio, hasta que a los 6 meses de vida consulta en Urgencias por episodio de vómitos, fiebre, diarrea y rinorrea, por lo que se realiza analítica de sangre que muestra hipernatremia severa por lo que ingresa siendo diagnóstica de Diabetes Insípida Central iniciándose tratamiento con Desmopresina con buena evolución. Al mes de este incidente vuelve a ingresar por movimientos tónico clónicos de EESS, con patrón de hipsarritmia en el EEG realizado, precisando Vigabatrina y ACTH para su adecuado control.

Conclusiones/Comentarios: Aunque la mayoría de LL no asocian otras malformaciones, es esencial estudiar prontamente a los pacientes para descartar patología asociada. El estudio de imagen SNC es primordial para el diagnóstico y manejo ya que la severidad de malformación cerebral se correlaciona con la alteración neurológica y el pronóstico. Los LL de localización unilateral sólo asocian un 9,8% de malformaciones, pero los mediales un 100%. El 21,6% de los LL con FP que no se sospecha otra malformación neonatal al nacer, finalmente la tienen. La Holoprosencefalia es rara (1,31/10000) pero hay que sospecharla si LL±FP, hipotelorismo, microcefalia...una vez diagnosticada saber que la mayoría asocian epilepsia, hidrocefalia, disfunción hipotálamo/pituitaria. Además del estudio de imagen, el manejo médico inicial siempre debe incluir electrolitos, cortisol, adrenocorticotropina, tioides e IGF1, así como un seguimiento periódico multidisciplinar.

P694

Masa interlabial en un neonato: diagnóstico diferencial

Patricia Fuentes Pita, Alicia Iglesias Deus, Olalla López Suárez, José M.^a Pradillos Senra, Luciano Enrique Francisco Perri

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, La Coruña

Introducción: Las masas interlabiales genitales son un hallazgo poco frecuente en la exploración física del recién nacido, siendo importante el diagnóstico diferencial de las mismas, dada la implicación pronóstica que ello conlleva.

Resumen del caso: Niña a término, nacida por parto espontáneo vaginal, producto de un embarazo mediante FIV. Apgar 9/9/10. Amniorrexis desconocida, sospechándose rotura en los 3-4 días previos al parto, por lo que se instauró tratamiento antibiótico al recién nacido y se realizaron controles analíticos y hemocultivo que no mostraron alteraciones. En la exploración física del recién nacido del primer día de vida, se observó una masa interlabial situada entre el meato uretral y el introito vaginal, rosada, con vasos en su superficie y lisa. El meato uretral se encontraba correctamente posicionado y presentaba un chorro miccional continuo sin desviaciones. Se realizó ecografía abdominal que mostró adyacente al meato uretral dos estructuras redondeadas, la del lado derecho con componente quístico en su interior, siendo el resto de la exploración normal. Ante estos hallazgos, se realizó el diagnóstico diferencial de las diferentes masas de localización interlabial, como son el prolapso de un ureteroceles, el prolapso uretral o genital, el pólipo estromal, el rabdiomiosarcoma, el hydrocolpos, el quiste himeneal simple, el quiste de Gartner, el prolapso genital y el quiste de Skene. Con los datos ecográficos (masa quística adyacente al meato uretral), clínicos (masa lisa con vasos en su superficie situada entre uretra y vagina sin comprometer el chorro miccional) y con el apoyo gráfico de publicaciones anteriores se estableció el diagnóstico de quiste de Skene.

Conclusiones/Comentarios: El reconocimiento y diferenciación de las masas interlabiales puede llegar a ser difícil dada su presentación infrecuente. Sin embargo, su diagnóstico resulta sencillo realizando una exploración física adecuada complementada con una ecografía, técnica no invasiva y de fácil acceso. Es importante fijarse en su aspecto externo (color, superficie, tamaño, tejido), la situación, la relación con el orificio uretral y el introito vaginal, el aspecto de los genitales externos y la morfología del himen. Para su correcto diagnóstico resulta muy útil la comparación de imágenes empleando la bibliografía publicada hasta el momento, dado el aspecto característico que muestran las diferentes etiologías.



P695

Meningitis neonatal de evolución tórpida: análisis de dos casos

Monika Kret Trojnar, Clara Calbet Ferré, Inés Porcar Cardona, David Medina Santamaría, Julia Arroyo Moñino, Joaquín Escribano Subias

Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Tarragona

Introducción: La incidencia de meningitis neonatal en España es de 0,51 casos por cada mil recién nacidos (RN). El germen causante más frecuente es *Streptococo agalactiae* (EGB). Las complicaciones agudas más frecuentes son hidrocefalia, convulsiones e infartos cerebrales que pueden dejar secuelas en un 13% de los casos.

Resumen del caso: Presentamos 2 casos de meningitis neonatal de evolución tórpida. Caso 1: RN a término, sin factores de riesgo perinatales y cultivo vagino/rectal negativo, que el segundo día de vida presenta febrícula, hipoaactividad, mala perfusión y fontanela abombada. En analítica destaca elevación de parámetros inflamatorios y en análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) aumento del número de células (9900/mm³) con glucosa baja, proteínas elevadas y con tinción de Gram positiva para coco gram positivo. Se aísla EGB en hemocultivo y en LCR. Se inicia tratamiento con ampicilina y cefotaxima con buena respuesta. Tras 17 días de tratamiento presenta empeoramiento clínico con aumento del número de células en LCR (2550/mm³), por lo que se cambia antibióticoterapia a meropenem y vancomicina. Resonancia magnética (RMN) muestra hidrocefalia y meningitis purulenta con evolución posterior a empiema subdural. Se valora por neurocirugía que descarta tratamiento quirúrgico completando un total de 56 días de antibiótico, con RMN de control normal. Caso 2: RN a término, sin factores de riesgo perinatal, que el segundo día de vida presenta fontanela abombada. En el estudio de LCR destaca aumento de celularidad (1150/mm³) con glucosa baja y proteínas elevadas. No se aíslan gérmenes en los cultivos realizados. Se completa tratamiento endovenoso durante 21 días con ampicilina y cefotaxima. Ecografía cerebral ini-

cial objetiva ventriculitis e hidrocefalia leve, con normalización en controles posteriores. En RNM al finalizar el tratamiento se objetiva hematoma agudo en vérmix cerebeloso con evolución radiológica favorable. Estudio de coagulación normal. Se mantiene asintomático y con buena evolución clínica.

Conclusiones/Comentarios: Las complicaciones agudas se deben sospechar en casos en los que haya una mala respuesta analítica o mala evolución clínica. La ecografía cerebral permite monitorizar la evolución de las complicaciones, aunque la RNM es la técnica de elección en el diagnóstico. El empiema subdural es poco frecuente. Puede realizarse tratamiento conservador cuando no aparece sintomatología asociada y existe buena respuesta clínica. Los factores predisponentes para la hemorragia cerebelosa son prematuridad y partos traumáticos. Hay pocos casos descritos de aparición tardía y suelen relacionarse con alteraciones en la coagulación.

P696

Miastenia familiar a partir de neonato hipotónico

Isabel Mayordomo Morales, M.^a Teresa de Benito Guerra, Victoria Ramos Ramos, M.^a Ángeles Santos Mata, M.^a Dolores Esquivel Mora, Joaquín Ortiz Tardío

Hospital de Jerez, Cádiz

Introducción: La hipotonía y debilidad en el RN pueden ser causadas por alteraciones en la unión neuromuscular, como la miastenia neonatal transitoria; enfermedad autoinmune adquirida por paso de ACS antirreceptores Acetilcolina a través de la placenta. Se presenta en el 10-20% de hijos de madres con Miastenia, aunque en ocasiones no hay evidencia de enfermedad materna. Se caracteriza por dialepsia facial y debilidad pseudobulbar de aparición en las primeras horas. El diagnóstico se realiza por detección de Acs antiacetilcolina, EMG y test de neostigmina. Presentamos un caso de diagnóstico complejo, ya que se trata de un recién nacido hijo de madre sin manifestaciones clínicas.

Resumen del caso: RN de 2 días, tercera hija de padres sanos, que ingresa por succión pobre, imposibilidad para deglutir y llanto débil. Alimentación por SNG Sin antecedentes perinatales de interés. Hermano, 5 años, ingresado al nacimiento por clínica similar, que desaparece a los 2 meses. Hermano 3 años con facies inexpresiva al nacimiento. Exploración: Hipomímia, hipotonía axial y periférica leve, fuerza disminuida, hiperlaxitud articular, reflejos de succión y prensión débiles (imágenes y vídeos) ACS antiacetilcolina: positivos en RN y en madre. Test Neostigmina: mejoró la expresión y movilidad. Tratamiento con Piridostigmina oral observándose mejoría clínica. Los AC antirreceptor acetilcolina se han negativizado y la clínica ha remitido.

Conclusiones/Comentarios:

- La hipotonía neonatal forma parte de un gran número de enfermedades. Para llegar a un diagnóstico, hay que determinar con precisión el nivel lesional. Es por ello que se debe realizar una anamnesis y examen neurológico.

gico detallado, pues de la determinación de una correcta etiología dependerá el pronóstico y tratamiento.

- El diagnóstico suele ser fácil cuando se conoce la enfermedad materna, pero si ésta no presenta síntomas, existe gran riesgo de que sean erróneamente considerados. A pesar de no tener historia materna, debe ser una de nuestras sospechas diagnósticas a tener en cuenta.
- Es determinante la existencia de hermanos afectos, está descrito hasta un 75% de recurrencia.
- Su presentación está relacionada con el título de anticuerpos maternos. La evolución es transitoria, tiempo de acción de los acs.
- La eficacia del tratamiento anticolinesterásico confirma el diagnóstico y mejora la clínica.
- Es importante el diagnóstico diferencial con los Sd miasténicos congénitos, en los que los acs son negativos, la clínica es más severa, con mas afectación de los músculos respiratorios y de carácter permanente.

P697

Mielomeningocele una patología no siempre predecible.

A propósito de dos casos

M.^ª de Los ángeles Expósito Expósito, Yanira García García, Eva Fernández Calderón, Jorge Giménez Pando, Iván Tinoco Martín, Cristhian Daniel Marquinez Reina
Hospital Materno Infantil Badajoz, Badajoz

Introducción: Los defectos del tubo neural son un grupo de malformaciones congénitas con incidencia decreciente en nuestro entorno debido al diagnóstico prenatal precoz, que lleva a la interrupción voluntaria del embarazo ante las graves secuelas que ocasionan. El más frecuente es el mielomeningocele, siendo el déficit de ácido fólico el factor más estudiado en su etiología. Es una urgencia neuroquirúrgica que exige la reparación microquirúrgica y el cierre del defecto para evitar la infección del SNC. Posteriormente una evaluación multidisciplinar que garantice la máxima calidad de vida de estos pacientes.

Resumen del caso: Presentamos dos casos de mielomeningocele tratados recientemente en nuestro hospital, con antecedentes prenatales distintos: CASO1: Neonato mujer, producto de embarazo no controlado y parto vaginal en podálica a las 35 semanas. Madre de 16 años, sana, etnia rumana. Al nacimiento apgar 6/9, reanimación tipo III. En la exploración física destaca en región dorso-lumbar a nivel de línea media tumoración no cubierta por piel de 5x8 centímetros, abierta a canal medular. Pies zambos y síndrome de hipocinesia fetal con nivel sensitivo-motor D11-12. Es intervenida corrigiendo la hidrocefalia con válvula de derivación ventrículo-peritoneal en el mismo acto. Como secuela paraplejía con nivel sensitivo-motor D12 izquierdo y L1 derecho e infecciones urinarias de repetición. CASO2: Neonato mujer, producto de embarazo controlado, ecografías prenatales y screening de primer trimestre normales. Padres jóvenes y hermana de 5 años sanos, buena situación higiénico-social. Parto eutócico, apgar 9/10, no reanimación. En exploración lesión de 3x2 centímetros en zona lumbar central y expuesto. Asocia hidrocefalia, luxación de caderas, artro-

griposis de miembros inferiores y comunicación interauricular ostium secundum sin repercusión. El nivel sensitivo-motor preoperatorio es L4 bilateral con dudosa sensibilidad conservada en L5. Es intervenida con cierre del defecto e inserción de válvula de derivación ventrículo-peritoneal. En el mismo acto quirúrgico se comienza el tratamiento ortopédico de la artrogriposis, que impidió la evaluación del nivel de lesión al alta.

Conclusiones/Comentarios: En conclusión, las pruebas de screening mejoran considerablemente la capacidad de realizar un diagnóstico prenatal, pero no lo aseguran, así como la administración de ácido fólico en la gestación reducen el riesgo de afectación fetal, pero no lo suprimen. La asistencia de estos pacientes requiere una labor multidisciplinar por numerosos especialistas en su asociación a distintas patologías. El pronóstico dependerá del nivel sensitivo-motor afectado, las posibilidades de reconstrucción de la placa neural y las alteraciones asociadas. El 50% logrará la deambulación, así como el desarrollo intelectual suele ser normal.

P698

Mucocele hipofaríngeo como diagnóstico diferencial de estridor congénito

María García Zarzuela, Encarnación Fernández Rodríguez, Esperanza Cabello Cabello, Rocío Perera Gómez
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El estridor es un síntoma relativamente común en el período neonatal. Las causas más frecuentes de estridor laríngeo congénito son laringomalacia, parálisis de cuerdas vocales y estenosis subglótica congénita. Con menos frecuencia se debe a malformaciones del SNC. También deben incluirse como causas menos frecuentes anillos vasculares, membrana laríngea y los quistes laríngeos.

Resumen del caso: Recién nacida mujer que ingresa con 2 días de vida en nuestra unidad por dificultad respiratorio marcada y estridor laríngeo. Como antecedentes personales destaca: recién nacida a término (EG 40+5 semanas), gestación controlada que cursa con hipotiroidismo e ITU. Parto de inicio espontáneo, eutócico, presentación cefálica y amniorraxis 9 horas anteparto. APGAR 8/10/10. Serología materna y SGB: negativos. A su ingreso en la exploración destaca: regular estado general, coloración subcianótica. Trabajo respiratorio importante con tiraje subcostal, intercostal y supraesternal marcado. Tórax en quilla e hipoventilación marcada con estridor. Resto de la exploración normal. Se decide intubación la cual resulta dificultosa ya que se observa una tumoración quística que colapsa la vía aérea y dificulta la visualización de la glotis. Finalmente se intuba y se conecta a ventilación mecánica. Ante este cuadro, se decide realizar las siguientes pruebas complementarias: - VRS: negativo - Rx. Tórax: normal - TAC cráneo faríngeo: lesión quística orofaríngea/parafaríngea posterolateral izquierda sin características radiológicas de malignidad. - Nasolaringoscopia: Tumoración quística orofaríngea lateral izquierda de gran tamaño que ocluye la región

supraglótica. No permite la adecuada visualización de la laringe. Se realiza intervención quirúrgica donde se observa tumoración quística de 3 centímetros de diámetro localizada a nivel del seno piriforme izquierdo que obstruye la glotis, extirpándose casi en su totalidad. La anatomía patológica de la pieza informa de quiste epitelial compatible con mucocoele.

Conclusiones/Comentarios: -El quiste laríngeo congénito es una causa poco frecuente de obstrucción de la vía aérea superior y generalmente benigna. - A pesar de ser un diagnóstico poco frecuente hay que tenerlo en cuenta en el diagnóstico diferencial de un estridor congénito y hay que realizar pruebas complementarias específicas para descartarlo. - En todo paciente con estridor debe realizarse una laringoscopia para establecer la causa y en algunas ocasiones TC. - Pueden causar estridor y obstrucción de la vía aérea superior potencialmente mortal. Las manifestaciones clínicas y la gravedad de los síntomas dependen del tamaño, grado de obstrucción de la vía aérea y proximidad a la glotis. - Aunque es una malformación congénita a veces se pone de manifiesto a las 48-72 h de vida por efecto válvula y atrapamiento aéreo. - El tratamiento de elección del quiste laríngeo es quirúrgico.

P699

Neumomediastino de evolución tórpida en periodo neonatal

María García Zarzuela, Encarnación Fernández Rodríguez, Esperanza Cabello Cabello
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El neumomediastino es la presencia de aire en el espacio mediastínico procedente de bronquios, alveolos o ruptura esofágica. El neumomediastino espontáneo es considerado una entidad poco frecuente en la edad pediátrica exceptuando el periodo neonatal. Se considera que ocurre en el 1-2% de los neonatos en el primer día de vida y sólo un 10% son sintomáticos.

Resumen del caso: Recién nacido a término que ingresa con 5 horas de vida por distrés respiratorio leve. Como antecedentes destaca embarazo controlado que finaliza con cesárea electiva por placenta previa. APGAR 8/10/10. Preciso reanimación al nacimiento con bolsa mascarilla durante 30 segundos. A su ingreso destaca leve tiraje subcostal con hipoventilación en hemitórax derecho y tonos cardíacos apagados. Resto de la exploración sin hallazgos patológicos. Se realiza: – hemograma, bioquímica y PCR siendo normal. – Radiografía AP tórax: imagen hiperclara en hemitórax derecho anterior a la silueta cardíaca. – Radiografía lateral tórax: imagen aérea retroesternal. Ante esta clínica y las pruebas complementarias, se diagnostica de neumomediastino por lo que se decide tratamiento conservador y seguimiento. Tras 9 días de ingreso continua con polipnea comprobándose la persistencia del neumomediastino, en controles radiológicos sucesivos. Ante la evolución tórpida se decide realización de TC torácico para descartar malformación pulmonar. El TC es informado como saculación aérea paracardial que crece

en relación con neumomediastino en resolución. Consultamos al servicio de cirugía pediátrica que recomienda seguimiento de la lesión en consultas externas para valorar clínica y radiológicamente. El paciente es dado de alta y seguido en consultas externas. A los 2 meses se realiza control radiográfico donde se observa resolución espontánea del neumomediastino.

Conclusiones/Comentarios: - El neumomediastino espontáneo es una entidad infrecuente en pediatría exceptuando el periodo neonatal. - Debe sospecharse en un neonato que a la auscultación presenta tonos cardíacos apagados. No suele producir distrés respiratorio aunque en algunos casos es el único síntoma. - Las manifestaciones clínicas dependen de la cantidad de aire y de su localización en el tórax. - Ante la sospecha de neumomediastino hay que realizar una radiografía de tórax para confirmar el diagnóstico. En los casos de evolución tórpida como el que presentamos estaría indicado la realización de TC torácico para descartar malformación pulmonar. - Los signos radiológicos del neumomediastino son los siguientes: o Signo de "aire paracardial" o Signo de "alas de ángel" o Signo de "aire retroesternal" o Signo de "aire extrapleurales". - El tratamiento generalmente es conservador. Suele evolucionar de forma rápida y benigna mejorando en pocos días. En los casos de neumomediastino a tensión es necesario realizar drenaje del mismo.

P700

Neumonitis por citomegalovirus en prematuro extremo

Gloria M.^a Quesada Trujillo, M.^a Ángeles Santos Mata, Serafín Rodríguez López, Isabel María Mayordomo Morales, Blanca Ruiz de Zarate Sanz, Joaquín Ortiz Tardío
Hospital de Jerez, Cádiz

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

Resumen del caso: Ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales recién nacida mujer de 24 semanas de edad gestacional y 480 gramos. Producto único de embarazo controlado. Serología materna negativa, CMV no realizado. Se mantiene estable hasta la 4^o semana de vida, en la que se produce empeoramiento clínico importante, inestabilidad hemodinámica y aumento del soporte ventilatorio, constatándose presencia de infiltrados pulmonares bilaterales en la radiografía de tórax. Se detecta positividad de la PCR a CMV en orina tras el cribado universal en prematuros y se investiga la presencia del virus en otros líquidos biológicos, siendo positiva en sangre y lavado bronquioalveolar y negativa en LCR. La IgM frente a CMV se positiviza (negativa al nacimiento) y se realiza

PCR a CMV en muestra de sangre de papel secante (Guthrie), que resultó negativa, así como en leche materna, en la que existía una elevada carga viral. Ante estos hallazgos se diagnostica de sepsis/neumopatía por CMV iniciándose tratamiento con ganciclovir durante 6 semanas y se retira la lactancia materna, dada la sintomatología clínica de la paciente. La evolución posterior es favorable y la carga viral disminuye hasta ser indetectable al final del tratamiento.

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

P701

Panhipopituitarismo congénito. Relación entre neuroimagen y genética

Carmen Yeste Oliva, M.^a Teresa Gutiérrez Perandones, Leopoldo Tapia Ceballos, Juan Antonio Ruiz Moreno, Javier Álvarez Aldeán

Hospital Costa del Sol, Málaga

Introducción: El panhipopituitarismo o deficiencia hipofisaria múltiple (DHI) es un síndrome consecuencia de un déficit global de las hormonas producidas en la hipófisis anterior (salvo en algunos casos la prolactina) en la que puede verse conjuntamente alterada o no la producción hormonal de la neurohipófisis. Se han descrito diversas mutaciones genéticas asociadas a DHI, cada una con anomalías estructurales características de la glándula hipofisaria. Los genes implicados son PIT1, PROP1, LHX3, LHX4, HESX1.

Resumen del caso: Recién nacido a término de 4 kg peso que ingresa procedente de paritorio por hipoglucemia de 27 mg/dl a las 3 horas de vida que requiere aportes intravenosos de glucosa de 6 mg/kg/min. Antecedentes personales: Nacido por cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal. Embarazo controlado, serologías y medio Granada negativos. Apgar 8/9/10. Exploración acorde para su edad, sin trastornos de la línea media. Destaca pene de un centímetro de longitud y pequeño grosor con hiperpigmentación del rafe escrotal. Pruebas complementarias: Se realizaron controles analíticos seriados con hemograma, iones, función renal y hepática y gasometrías normales durante todo el ingreso. A nivel hormonal destacaban cortisol: 2.1 mcg/dl, FSH<0.3 mIU/ml, LH<0.7 mIU/ml, TSH: 5.8 mU/ml, T4L: 1.33 ng/dl, Hormona de crecimiento (GH): 1,46 ng/ml, Prolactina: 396 ng/ml y testosterona de 1,34 ng/ml a las 24 horas de vida. RMN cerebral: Ausencia del tallo hipofisario con discreta hipoplasia de adenohipófisis y neurohipófisis ectópica. Dada la compatibilidad de los datos obtenidos con el cuadro de panhipopituitarismo se inició tratamiento con hidrocortisona, fluocortisona y hormona tiroidea presentando buena evolución. Posteriormente, a los 3 meses de edad, se inicio tratamiento con FSH/LH.

Conclusiones/Comentarios: - Ante un RN con hipoglucemia y micropene hemos de pensar como primera posibilidad diagnóstica en un panhipopituitarismo. - La urgencia diagnóstica y terapéutica estriba en el control de los niveles hormonales de cara a prevenir daños neurológicos irreversibles derivados de la hipoglucemia y el hipotiroidismo. Para ello es fundamental iniciar cuanto antes tratamiento con glucocorticoides y hormona tiroidea. - Ante un panhipopituitarismo neonatal es obligada la realización de una RM cerebral. La alteración estructural hallada, nos orientara hacia el gen afectado en cada uno de los casos. - En nuestro paciente los resultados de neuroimagen pueden hacernos pensar en la alteración de los genes LHX4 o HESX1, situados en 1q25 y 3p21 respectivamente.

P702

Parotiditis aguda supurativa en el periodo neonatal

Encarnación Fernández Rodríguez, María García Zarzuela, Elena Varela Rubio, Adela Rodríguez Barba
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La parotiditis aguda supurativa es una enfermedad infrecuente en el recién nacido. Su presentación es unilateral y se caracteriza por tumoración, induración, eritema, calor y dolor en la región parotídea y a veces se puede apreciar la salida de material purulento a través del conducto de Stenon tras la compresión de la glándula. No es habitual el aumento de la amilasa. La etiología más frecuente es bacteriana (Staphilococos y Estreptococos Gram positivos, bacilos Gram negativos y anaerobios) y el contagio suele ser vía ascendente a través del conducto de Stenon o vía hematógena.

Resumen del caso: Recién nacida a término de 13 días de vida ingresa por presentar febrícula y tumefacción del ángulo mandibular derecho de 24 horas de evolución que dificulta la alimentación. Se aprecia tumefacción, rubor, calor y aumento de volumen mandibular derecho que borra ángulo mandibular. Al inspeccionar la mucosa yugal se observa salida a través del conducto de Stenon de material blanquecino purulento. En estudio complementario analítico destaca leucocitosis con neutrofilia, ascenso de proteína C reactiva (53,6 mg/L) y valores de amilasa dentro de la normalidad (41 mg/dl). Hemocultivo, citoquímica y cultivo de líquido cefalorraquídeo negativos. En ecografía se aprecia una asimetría del tamaño glandular parotídeo, siendo de mayor tamaño la derecha y de menor ecogenicidad, con aumento de la vascularización intraglandular. En cultivo de secreción de conducto de Stenon se aísla *Stafilococo aureus* meticilin-resistente. Se instaura antibioterapia empírica con Ampicilina y Cloxacilina y dirigida a la llegada del cultivo de secreción del conducto de Stenon con Vancomicina intravenosa. Dada la imposibilidad para canalizar vía central se finaliza el tratamiento con Teicoplanina intravenosa 7 días.

Conclusiones/Comentarios: La parotiditis aguda supurativa es una entidad poco frecuente durante el periodo neonatal y aún más es la identificación como agente causal de *Stafilococo aureus* meticilin-resistente en una paciente

sin factores de riesgo como son prematuridad, bajo peso, deshidratación, alimentación con sonda orogástrica, traumatismos orales, intervenciones quirúrgicas, inmunosupresión y anomalías en la propia glándula. El diagnóstico diferencial ha de establecerse con celulitis facial, abscesos, adenopatías cervicales y preauriculares, infección del músculo buccinador, hemangiomas, linfangiomas, lipomas y adenomas. Las complicaciones más frecuentes son parálisis facial, fístula salival, mediastinitis y extensión de infección al conducto auditivo externo. La evolución suele ser favorable como en nuestro caso si se instaura tratamiento antibiótico intravenoso de forma precoz. La necesidad de drenaje quirúrgico es rara y las recurrencias son excepcionales.

P703

Patología del segundo gemelo en embarazos gemelares

Mercedes Cemeli Cano, Berta Martínez Ganuza, Cristina Fernández, Agustín Romo
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción y Objetivos: El embarazo gemelar se asocia a mayor índice de prematuridad y bajo peso, pero existen controversias sobre resultados obstétricos y neonatales desfavorables en los segundos gemelos. El objetivo fue determinar la existencia de mayores complicaciones fetales y neonatales en los segundos gemelos frente a los primeros

Métodos: Estudio descriptivo-analítico de 274 recién nacidos de embarazos gemelares de un hospital terciario en 2011. Se revisaron historias constatando en ambos gemelos: sexo, peso, edad gestacional, Apgar, tipo de presentación, parto y reproducción, corionicidad, patología fetal y neonatal, ingresos y mortalidad.

Resultados: La edad gestacional media fue $35\pm 3,3$ semanas, predominando los partos a término. El peso medio del primer gemelo (PG) fue $2280\pm 0,6$ g frente $2248\pm 0,6$ g del segundo. Un 1.1% fueron embarazos monocoriales, relacionándose con mayor patología fetal ($p<0,05$); patología neonatal ($p=0,003$), ingreso ($p=0,01$) y mortalidad ($p=0,02$). La finalización del parto del SG fue más frecuente con cesárea (49,2%) e instrumentado (17%) ($p=0,25$). La principal forma de presentación en el PG fue cefálica (70,3%), siendo la pélvica-podálica (22,2%) y transversa (7,4%) más frecuentes en el SG ($p=0,3$). El SG presentó valores de Apgar al primer minuto < 3 en el 6,2% frente 1,4% de los primeros ($p=0,001$). El SG presentó con más frecuencia rotura prematura de membranas (48,8%), riesgo de pérdida de bienestar fetal (15,2%), y crecimiento intrauterino restringido, OR=2, IC 95% ($p=0,03$). La patología neonatal predominante en el SG fue la prematuridad y la patología respiratoria, sin encontrarse diferencias entre ambos OR=1, IC 95% ($p=0,6$). Se observó mayor incidencia de patología respiratoria en SG siendo significativa cuando tenía más peso OR= 2,5 IC 95% (1,2-3,8) y era prematuro OR =6,3, IC 95% (5,3-7,3). No existió mayor probabilidad en SG en cuanto: ingresos en cuidados intermedios, intensivos ($p=0,25$) ni mortalidad ($p=0,7$).

Conclusiones: No se encontró incremento de patología neonatal, ingresos y mortalidad en los SG con respecto a los primeros. Sin embargo fue mayor la patología respiratoria en el SG cuando eran prematuros y el SG nació con más peso. Se encontraron diferencias significativas entre SG y patología fetal siendo el principal determinante la corionicidad. Al comparar la morbimortalidad del SG en función del peso, encontramos mayor patología fetal y neonatal, ingresos y éxitus, en intervalos de peso mayores en los SG que en los primeros.

P704

Patología neonatal del hijo de madre con hipertensión durante la gestación

Mikel Díaz Zabala, Laura Carrera García, Marta Suárez Rodríguez, Lara González García, Noelia García González, Gonzalo Solís Sánchez
Hospital Universitario Central de Asturias, Asturias

Introducción y Objetivos: Describir todos los hijos de madre con hipertensión durante la gestación nacidos en un hospital de tercer nivel durante cuatro años (2009-2012).

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de historias clínicas. Casos obtenidos del Servicio de Codificación. Revisión de historias maternas y de sus hijos.

Resultados: Durante los cuatro años se diagnosticaron 199 hijos de madre con hipertensión durante la gestación (1,9% de los 10363 recién nacidos vivos totales). De los 199 casos (53% mujeres y 47% varones), 140 procedían de embarazos únicos (70,4%) y 59 de gestaciones múltiples (28 gemelares y una triple). De los 169 embarazos, 139 eran preeclampsias (82%), 4 eclampsias (3%), 19 síndrome de HELLP (11%) y 7 casos de madres con hipertensión arterial crónica previa al embarazo (4%). De los 169 embarazos, 81 fueron episodios graves (48%). La edad media de las madres fue de 34 años (IC 95% 33,4-35,1), con mediana de 35 años y rango de 17 a 48 años. Tres casos fueron mortinatos (1,5%). De los 196 recién nacidos vivos, 125 nacieron por cesárea (63,8%). El 5,1% de todos los niños vivos eran menores de 29 semanas, el 11,7% de 29-32 semanas, el 48% de 33-36 semanas y el 35,2% de más de 36 semanas de edad gestacional. Cincuenta y un niños tenían peso neonatal menor al P10 (26%), y 28 (14,3%) tenían una longitud menor del P10 para su edad gestacional. Ingresaron en nuestro Servicio de Neonatología el 57,1%. El 39,3% presentó algún tipo de patología evolutiva durante su ingreso: 53 leucopenia y 13 trombopenia en el primer hemograma; 4 sepsis vertical; 16 sepsis nosocomial; 9 hemorragia intracraneal; 36 distrés respiratorio; 4 enterocolitis necrotizante; 2 retinopatía del prematuro, y 10 algún grado de desmineralización al alta. De los recién nacidos vivos, 5 fallecieron antes del alta hospitalario.

Conclusiones: Las alteraciones hipertensivas durante la gestación son un problema frecuente e importante en cuanto a morbi y mortalidad. Encontramos un 4% de mortalidad perinatal, un 26% de bajo peso para la edad gestacional y un 39% de patología neonatal asociada al problema.

P705**Perforación intestinal como debut clínico en un recién nacido con fibrosis quística**

Beatriz Relinque Macías, Pedro Juan Jiménez Parrilla, Mercedes Granero Asencio, Salud Luna Lagares
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción: La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad AR. Su incidencia varía en 1 de cada 3000-8000 recién nacidos vivos. La enfermedad está causada por la mutación de un gen que codifica una proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR), AF508 es la mutación más frecuente. En el periodo neonatal se manifiesta como retraso en la evacuación del meconio, ictericia, anemia, hipoproteinemia o enemas. La peritonitis meconial se considera una complicación infrecuente.

Resumen del caso: Gestación de 38+5 semanas, inducción por CIR y doppler alterado, se realiza cesárea urgente por registro tocográfico alterado. Apagar 8,10,10. Nace varón con peso 2050gr (<P3), longitud 46cm (<P3) PC 32cm (<P3). Resto de exploración normal. Se ingresa en Unidad de Neonatología por bajo peso para edad gestacional. A las 65 horas de vida, deterioro clínico brusco, distensión abdominal con ausencia de peristalsis, inestabilidad hemodinámica y respiratoria que requiere inicio de soporte respiratorio, antibioterapia de amplio espectro e inotrópicos. En rx abdomen se evidencia aire libre abdominal por lo que se decide laparotomía urgente ante sospecha de perforación intestinal. Hallazgos en cavidad abdominal de meconio espeso y filante, intestino mal profundado con área de necrosis, se realiza resección intestinal y doble osteomía a piel. En conrol ecográfico ascitis que requiere drenaje peritoneal y hepatomegalia. En rx tórax se observa atelectasia en lóbulo superior derecho e imagen de condensación y compresión de parénquima pulmonar derecho por la grave distensión abdominal. Datos analíticos alterados, requiere transfusión de concentrado de hematíes y plasma. Elevación de bilirrubina directa y transaminasas. Alteraciones electrolíticas e hipoproteinemia mantenida. Tripsina inunorreactiva elevada. Ante la sospecha clínica y analítica de FQ, se inicia estudio genético, se detectan las mutaciones R334W y DF508, del gen CFTR. La evolución postquirúrgica fue desfavorable con situación de inestabilidad clínica creciente, se produce éxitis a los 25 días de vida tras limitación de esfuerzo terapéutico.

Conclusiones/Comentarios: El íleo meconial se asocia a FQ en el 90% de casos, pero solo 10-20% de pacientes con FQ presentan íleo meconial. No debemos confundir esta entidad con la perforación intestinal, en la que la FQ es una causa poco frecuente. Se describen casos de perforación intestinal prenatal mediante hallazgo ecográfico y confirmación por análisis histológico y bioquímico del líquido peritoneal aspirado por amniocentesis. La intervención antenatal es discutida. El pronóstico depende de la evolución postquirúrgica y de las secuelas de peritonitis química.

P706**Policitemia neonatal, ¿qué hacemos?**

José Emilio Martínez Rodríguez, Romy Yui Hifume, Raquel Amo Rodríguez, M.ª del Rosario Jiménez Liria, Javier Díez-Delgado Rubio, Antonio Bonillo Perales
Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería

Introducción y Objetivos: La policitemia neonatal se define como un hematocrito mayor del 65%, obtenido de una vena periférica. Presenta una incidencia del 1-5% de los recién nacidos a término. Dicho aumento del hematocrito condiciona un aumento en la viscosidad sanguínea que explica la mayoría de sus efectos deletéreos. En los últimos años, la práctica del retraso en el clampaje del cordón umbilical se ha relacionado con un aumento de las tasas de policitemia e hiperviscosidad, sin embargo no hay evidencia de daños clínicos significativos. Se realizó un estudio descriptivo sobre policitemia neonatal en nuestro centro, entre Enero de 2009 y Diciembre de 2013. Se recogen datos sobre la prematuridad, la presencia de patologías maternas y otras patologías neonatales asociadas, la presencia de síntomas, y la asociación a factores tales como hiperbilirrubinemia, tipo de tratamiento recibido; fluidoterapia, exanguinotransfusión y si precisó ingreso en UCI.

Métodos: Se analizaron de forma retrospectiva las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de policitemia ingresados en la unidad neonatal entre Enero de 2009 y Diciembre de 2013.

Resultados: Se incluyeron 56 pacientes (59% fueron varones y un 41% fueron mujeres). La incidencia fue del 0,5%. El 42.9% de los casos fueron recién nacidos pretérmino (RNPT) y el 57.1% recién nacidos a término (RNAT). Del total de casos, el 64.3% presentaron hiperbilirrubinemia, de los cuales el 77.8% precisaron fototerapia, siendo el 64.3% de los mismos RNPT. Del total de casos, el 35.7% se asoció a patología materna, de la cual el 40% se trató de patología infecciosa y el 60%, otro tipo de patología. El 64.3% de los casos asociaron otro tipo de patología neonatal, de los cuales el 55.6% fueron RNPT. Solamente el 5.4%(3 casos) del total de casos presentaron sintomatología derivada de la policitemia. El 78.6% de los pacientes precisaron tratamiento con fluidoterapia. No hubo ningún caso que precisara exanguinotransfusión. El 17.9% de los casos precisó ingreso en UCI, de los cuales el 80% fueron RNPT.

Conclusiones: La incidencia observada en nuestro centro es algo menor que la recogida en la literatura. La mayoría de los casos fueron asintomáticos, siendo la fluidoterapia el tratamiento recibido por la mayoría de los pacientes. Se asoció hiperbilirrubinemia en un mayor porcentaje que lo descrito en la literatura. La exanguinotransfusión es una práctica cada vez más en desuso para el manejo de esta patología, probablemente relacionado con los escasos beneficios a largo plazo y la posible asociación a riesgos.

P707

Problemas respiratorios y nutricionales en niño con secuencia Pierre-Robin (SPR)

Isabel M.^a González León, Carmen Salamanca Cuenca, Helena Romero Moriña, Salud Luna Lagares
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción: La SPR es una anomalía congénita del arco branquial en la que se asocia micrognatismo, glosoptosis y hendidura del paladar. Los pacientes afectados desarrollan desde el nacimiento problemas respiratorios y digestivos severos que se pueden asociar a mortalidad elevada. Es importante diferenciar entre la SPR asociada con algún síndrome (30%) y aquella que se presenta en forma aislada (70%), ya que esta última forma tiene mejor pronóstico.

Resumen del caso: Recién nacido a término varón de 3200 g de peso, que ingresa desde paritorio por dificultad respiratoria secundaria a malformación máxilo-facial: retromicrognatia, hipoplasia mandibular, glosoptosis y fisura palatina (paladar blando). Ingresó durante 15 días en unidad neonatal para manejo de posibles complicaciones de vía aérea y alimentación. Precisa medidas posturales específicas (decúbito lateral y prono), monitorización cardio-respiratoria continua, aspirado de secreciones y alimentación a través de sonda nasogástrica y tetinas especiales, con el propósito de prevenir los cuadros de hipoxia y las broncoaspiraciones. En estudio de extensión (ecografía cerebral y abdominal, ecocardiografía, otoemisiones, cariotipo 46 XY) se descartan otras malformaciones asociadas. Tras valoración por Cirugía Máxilo-Facial, y dada la estabilidad del paciente, no se indica intervención a corto plazo. Se da alta hospitalaria con equipo de monitorización cardio-respiratoria, oxigenoterapia domiciliaria, y recomendaciones posturales y para alimentación (tomas fraccionadas, utilizando SNG si precisa). Al alta pendiente de resultados de estudio genético. Al mes de vida ingresa en UCI por apnea obstructiva, precisando oxigenoterapia de alto flujo, con evolución posterior favorable. En los siguientes meses hay mejoría de la obstrucción de la vía aérea por el crecimiento mandibular. Secundario al bajo peso (P3-10) por trastorno de la alimentación, se realiza gastrostomía endoscópica percutánea a los 5 meses de vida sin incidencias, y con evolución nutricional posterior favorable.

Conclusiones/Comentarios: La dificultad en el control de la vía aérea y en alimentación en pacientes con malformaciones máxilo-faciales importantes impide su manejo ambulatorio, y motiva hospitalizaciones prolongadas. El manejo integral debe incluir la evaluación de síndromes asociados, incluido el consejo genético a los padres. El manejo de la vía aérea es la prioridad inicial, y la forma de realizarla debe ser individualizada. Son características las curvas de crecimiento ponderal muy insuficientes o asociadas a la desnutrición, por lo que es imprescindible un soporte nutricional adecuado. A medida que el niño crece la sintomatología mejora por crecimiento mandibular.

P708

Quiste ovárico hemorrágico como causa de anemia neonatal

Laura Álvarez-Cuervo Suárez, Emilia García Menor, Cristina López Ortego, Ana M.^a González Fernández, M.^a del Carmen Temboury Molina
Hospital Universitario del Sureste, Madrid

Introducción: Los quistes de ovario son el tumor abdominal más frecuente en recién nacidas. Se estima una incidencia ecográfica de 1/2625. Los factores etiológicos conocidos son la estimulación hormonal materna por paso trasplacentario de la fracción beta de la gonadotropina coriónica humana produciendo crecimiento folicular, y en periodo postnatal, el estímulo directo de la FSH de la RN. En general se adopta una conducta expectante con control ecográfico seriado si el quiste es simple y mide menos de 5 cm, ya que la gran mayoría se resuelven de forma espontánea. Como complicaciones puede aparecer torsión ovárica o complicaciones secundarias a hemorragia o a efecto masa.

Resumen del caso: Recién nacida a término de peso adecuado para la edad gestacional (38 semanas, 3100 gr). Exudado materno positivo para S. agalactiae sin otros antecedentes obstétricos de interés, ecografías prenatales normales. Parto vaginal eutócico. Apgar 7/8. A las 12 horas de vida se realiza analítica por palidez mucocutánea y riesgo infeccioso objetivándose una Hb de 11.8 gr/dl (Hto 35.7%) y calcio iónico de 0.97 mmol/l. Resto de series y PCR normales. Se procede a estudio de anemia neonatal encontrándose en la ecografía abdominal una masa pélvica supravesical, móvil, quística de 4x3 cm con nivel líquido-líquido debido a la presencia de material ecogénico en su porción declive compatible con quiste ovárico hemorrágico izquierdo. Resto de pruebas (serológicas, reticulocitos, ecografía cerebral y test de Kleihauer para descartar transfusión feto-materna) normales. Se remite a hospital de referencia para valoración por cirugía pediátrica. Ante la estabilidad de la niña sin presentar nueva disminución de la Hb se decide seguimiento ambulatorio con controles ecográficos. En el control de los 10 días de vida persiste la misma imagen sin poder descartarse torsión ovárica por lo que se programa cirugía para los 21 días. Se realiza punción de quiste y vaciamiento del mismo, extrayéndose la cápsula que se extirpa sin incidencias. Controles ecográficos posteriores con normalidad del ovario derecho.

Conclusiones/Comentarios: Aunque en general los quistes ováricos neonatales simples, menores de 5 cm no suelen presentar complicaciones es obligatorio realizar un estrecho seguimiento por la posibilidad de hemorragia y de torsión ovárica. Se debe tener en cuenta esta rara causa de sangrado en el diagnóstico diferencial de la anemia neonatal poniéndose de manifiesto la importancia de realizar una ecografía abdominal.

P709**Quiste parauretral del conducto de Skene en una recién nacida**

Pablo Delgado Gómez, Esther García Rodríguez, Pilar Rojas Feria, Linda Laalej Bernal, Josefa Aguayo Maldonado
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El quiste del conducto de Skene es una patología rara pero benigna en el período neonatal, con una incidencia estimada que oscila entre 1/2000 y 1/7000 recién nacidas, lo que hace suponer que muchos de ellos pasan desapercibidos. Las glándulas de Skene en la mujer se consideran el equivalente de la próstata en el varón. Su importancia fundamental radica en la necesidad de hacer un diagnóstico diferencial acertado con el himen imperforado, ya que éste si requiere cirugía sin demora por las potenciales complicaciones.

Resumen del caso: Recién nacida a término de 48 h de vida tras embarazo y parto sin incidencias; en la exploración al alta se detecta en el área genital tumoración quística blanquecina, de unos 0,5 mm de diámetro, aspecto perlado, vascularizada y con consistencia gomosa, muy similar a la imagen apreciada en casos de himen imperforado, aunque en este caso la duda surge por la visualización clara del introito vaginal situado inferiormente al quiste. Se contacta con cirugía pediátrica solicitando su valoración, y mediante sondaje se comprueba la íntima proximidad del quiste con el meato urinario y el desplazamiento de éste hacia la izquierda, así como la presencia de cavidad vaginal normal, por lo que se establece el diagnóstico de quiste del conducto de Skene. Se realiza ecografía para descartar malformaciones genitourinarias asociadas que resulta normal, y es dada de alta con actitud expectante y seguimiento en consultas externas.

Conclusiones/Comentarios: - Ante la visualización de un quiste de estas características durante la exploración rutinaria de la recién nacida resulta fundamental establecer el diagnóstico diferencial con el himen imperforado, al precisar ambas entidades tratamientos diametralmente opuestos. - El quiste del conducto de Skene es asintomático en el período neonatal, aunque se han descrito casos de complicaciones en la adolescencia y edad adulta cuando han pasado desapercibidos y excepcionalmente no han regresado espontáneamente, como ocurre en la mayoría de los casos. - La tendencia terapéutica actual ante el diagnóstico de un quiste del conducto de Skene en la recién nacida es la actitud expectante y seguimiento en consultas hasta los 6 meses de vida. A esta edad, si no se ha producido la remisión espontánea se procede a intervenir mediante un sencillo drenaje evacuador. No suelen observarse recurrencias.

**P710****Recién nacido con lesiones cutáneas vasculares**

Isabel M.^a González León, Macarena Moreno Balsera, Helena Romero Moriña, Pedro Jiménez Parrilla
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción: Las lesiones cutáneas en los recién nacidos pueden ser polimorfas y variables en su evolución, por lo que es necesario realizar una historia clínica detallada y una exploración minuciosa, contando con la valoración de un Dermatólogo. Presentamos un caso clínico en el que para llegar al diagnóstico cobra gran importancia la diferente expresión clínica a lo largo del tiempo y bajo diferentes factores.

Resumen del caso: Recién nacido varón que al nacimiento presenta lesiones cutáneas maculares violáceas, ramificadas, distribuidas principalmente en piernas y brazos (predominio en hemicuerpo derecho) y que se hacen más visibles al realizar maniobra de Valsalva. En las siguientes 24 horas las lesiones progresan por abdomen y fosa renal derecha. Clínicamente asintomático y sin otros hallazgos patológicos en la exploración. Embarazo sin incidencias, con serologías negativas, parto eutócico a las 39 semanas de gestación. Peso al nacimiento 3.585 gramos. Es diagnosticado de Cutis Marmorata Telangiectásica Congénita (CMTC). Hemograma, coagulación, bilirrubina y ecografía abdominal normales. En los controles clínicos durante los primeros tres meses de vida se aprecia atrofia muscular del miembro inferior derecho con disimetría de la extremidad. Se encuentra aún en seguimiento y de momento se mantiene una actitud expectante.

Conclusiones/Comentarios: La CMTC es una anomalía muy poco frecuente (1/3000 neonatos). Consiste en la aparición al nacimiento de máculas reticuladas eritematosas o violáceas, telangiectasias, flebectasias y ulceraciones costrosas localizadas o generalizadas. Se conside-

ra una malformación mixta: combina elementos capilares y venosos. Las áreas afectas, en frecuencia decreciente, son: extremidades, tronco, cara y cuero cabelludo. El diagnóstico es eminentemente clínico al visualizarse el patrón reticulado que sigue el trayecto del sistema vascular superficial, y a menudo es suficiente con una historia completa y un exhaustivo examen físico para descartar las posibles anomalías asociadas, especialmente en la zona subyacente a las lesiones cutáneas. No está indicado realizar biopsia cutánea ya que los hallazgos son habitualmente inespecíficos. Los exámenes neurológicos y oftalmológicos se reservan para aquellos casos con localización facial. Cuando afecta a los miembros se debe medir su circunferencia periódicamente para derivar a Traumatología si se detectan asimetrías. Si existe sospecha, se debe descartar Lupus neonatal. Se trata de una anomalía benigna. El pronóstico depende de las manifestaciones extra-cutáneas, que suelen ser leves. Su evolución natural es hacia la mejoría e incluso desaparición completa de las lesiones. Sólo en un 15% de los casos permanecen hasta la edad adulta.

P711

Secuencia Potter: a propósito de dos casos

Esther Aurenanz Clemente, Anna Miralles Puigbert, María Artigas Clemente, Patricia Sota Ochoa, Gerardo Rodríguez Martínez, Purificación Ventura Faci
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Introducción: Se conoce como secuencia Potter a la utilizada para describir los hallazgos asociados en el feto cuando se produce un oligoamnios severo: deformidades en las extremidades; facies típica con ojos separados, pabellones auriculares de implantación baja, nariz ancha y plana, mentón pequeño; e hipoplasia pulmonar, siendo esta la principal causa de muerte. La secuencia Potter se ha descrito clásicamente en los fetos con agenesia renal bilateral, pero se puede producir en otras malformaciones renales como es la poliquistosis renal autosómica recesiva perinatal (ARPKD). Presentamos dos casos con ARPKD que presentaban secuencia Potter.

Resumen del caso: Caso 1: Se establece el diagnóstico de sospecha de ARPKD en una gestante de 31 semanas. Se comenta con la familia dado el mal pronóstico de la entidad, y se decide continuar adelante con la gestación pero con adecuación de los cuidados terapéuticos. A las 39 semanas, nace una niña de 2990 gramos, con un Apgar 1/3/4. A la exploración presenta fenotipo Potter, y renomegalia bilateral importante (imagen 1A). Pese a comenzar con soporte respiratorio no se consigue una ventilación adecuada, produciéndose el éxitus a las 2 horas de vida. Caso 2: Se establece el diagnóstico de sospecha de ARPKD en una gestante de 28 semanas. Se comenta con la familia y se decide continuar con la gestación. Nace un varón a las 35 semanas, con un peso de 2930 y un Apgar de 2/5/5. A la exploración presenta una facies típica de Potter, con deformidades en la muñeca y pie izquierdo (imagen 2A). En la radiología aparece una distribución central del aire abdominal con unas masas renales importantes en flancos (imagen 2B). Los requerimientos

respiratorios son máximos, produciéndose el éxitus tras su nacimiento. En ambos casos, la necropsia se confirma el diagnóstico de ARPKD con fibrosis hepática congénita e hipoplasia pulmonar como causa de la muerte (imagen 1B).

Conclusiones/Comentarios: La ARPKD puede presentar asociada secuencia Potter. En el caso 2 el fenotipo era más expresivo que en el caso 1, probablemente por el oligoamnios más temprano. En ambos casos la evolución fue fatal por la hipoplasia pulmonar asociada. Hay que tener en cuenta a la ARPKD ante el hallazgo de un oligoamnios severo prenatal.

P712

Sepsis-meningitis neonatal por *Salmonella* con severas complicaciones intracraneales

Pablo Delgado Gómez, Esther García Rodríguez, Elisa García García, Lucía Navarro Marchena, Linda Laalej Bernal, Gemma Matilde Calderón López
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La enfermedad invasiva por *Salmonella* es rara aunque más frecuente en edades tempranas de la vida. Presentamos un caso extremo de neonato que desarrolla la mayoría de las complicaciones intracraneales descritas para esta entidad.

Resumen del caso: Neonato de 17 días de vida que ingresa por fiebre y afectación del estado general. Antecedentes personales de prematuridad de 34 semanas e ingreso hospitalario durante 3-4 días por ictericia. En el momento del reingreso, su madre presentaba cuadro concomitante de gastroenteritis por *Salmonella*. En hemocultivo y cultivo de LCR se aísla *Salmonella* enteritidis serogrupo D, subtipo 9. Presenta hipertensión generalizada y status eléctrico en monitorización electroencefalográfica continua. A las 48h se repite punción lumbar y se comprueba ascenso importante de la celularidad (de 14 a 8000 células/mm³, con hiperproteínorraquia 11 g/l y consumo de glucosa 0,004 g/l) con cultivo negativizado. Se realiza TAC craneal con contraste, donde se aprecia moderada hidrocefalia, ventriculitis, hemorragias intraventriculares y extensos infartos dispersos con predominio occipital derecho. A la semana se repite TAC, evidenciándose mayor hidrocefalia y microabscesos múltiples. Precisa intervención neuroquirúrgica para colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal (VDVP). Los abscesos no son drenables por su reducido tamaño. Al tratamiento con cefotaxima a dosis elevadas (hasta 5 semanas) se añaden ciprofloxacino (durante 4 semanas, por haber demostrado ser eficaz en la prevención de enfermedad recurrente) y trimetoprim-sulfametoxazol (durante 3 semanas, añadido de manera empírica dada la rápida progresión de los abscesos a pesar de un tratamiento efectivo según antibiograma, al suponerle una mejor penetración en éstos). A las 5 semanas de ingreso no presenta focalidad neurológica, pero alterna períodos de irritabilidad e hipertensión con otros de escasa reactividad e hipotonía. En el momento del alta, a los 3 meses de vida, presenta un desarrollo madurativo adecuado, aunque precisará un seguimiento

madurativo exhaustivo así como un equipo de apoyo multidisciplinar dado el pronóstico por las características de las pruebas de imagen.

Conclusiones/Comentarios: - Dados los casos publicados, la infección por Salmonella en el período neonatal ha de considerarse siempre como potencialmente grave y prestar especial atención a las múltiples complicaciones relacionadas. - Nuestro caso se trató con cefotaxima a dosis elevadas según protocolo, ciprofloxacino para prevenir recurrencias y se añadió empíricamente trimetoprim-sulfametoxazol para reforzar la penetración en los abscesos cerebrales. - La evolución es favorable hasta el momento, no habiéndose producido recurrencias transcurridos 6 meses desde el alta y presentando un desarrollo madurativo aceptable a pesar de lo esperado.



P713

Shunt porto-sistémico intrahepático congénito y síndrome de Down. Aportación de un caso

Laura Álvarez-Cuervo Suárez, Cristina López Ortego, Ana M.^a González Fernández, Emilia García Menor, M.^a del Carmen Temboury Molina
Hospital Universitario del Sureste, Madrid

Introducción: La enfermedad invasiva por Salmonella es rara aunque más frecuente en edades tempranas de la vida. Presentamos un caso extremo de neonato que desarrolla la mayoría de las complicaciones intracraneales descritas para esta entidad.

Resumen del caso: Neonato de 17 días de vida que ingresa por fiebre y afectación del estado general. Antecedentes personales de prematuridad de 34 semanas e ingreso hospitalario durante 3-4 días por ictericia. En el momento del reingreso, su madre presentaba cuadro concomitante de gastroenteritis por Salmonella. En hemocultivo y cultivo de LCR se aísla Salmonella enteritidis serogrupo D, subtipo 9. Presenta hipertensión generalizada y status eléc-

trico en monitorización electroencefalográfica continua. A las 48h se repite punción lumbar y se comprueba ascenso importante de la celularidad (de 14 a 8000 cél/mm³, con hiperproteorraquia 11 g/l y consumo de glucosa 0,004 g/l) con cultivo negativizado. Se realiza TAC craneal con contraste, donde se aprecia moderada hidrocefalia, ventriculitis, hemorragias intraventriculares y extensos infartos dispersos con predominio occipital derecho. A la semana se repite TAC, evidenciándose mayor hidrocefalia y microabscesos múltiples. Precisa intervención neuroquirúrgica para colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal (VDVP). Los abscesos no son drenables por su reducido tamaño. Al tratamiento con cefotaxima a dosis elevadas (hasta 5 semanas) se añaden ciprofloxacino (durante 4 semanas, por haber demostrado ser eficaz en la prevención de enfermedad recurrente) y trimetoprim-sulfametoxazol (durante 3 semanas, añadido de manera empírica dada la rápida progresión de los abscesos a pesar de un tratamiento efectivo según antibiograma, al suponerle una mejor penetración en éstos). A las 5 semanas de ingreso no presenta focalidad neurológica, pero alterna períodos de irritabilidad e hipertensión con otros de escasa reactividad e hipotonía. En el momento del alta, a los 3 meses de vida, presenta un desarrollo madurativo adecuado, aunque precisará un seguimiento madurativo exhaustivo así como un equipo de apoyo multidisciplinar dado el pronóstico por las características de las pruebas de imagen.

Conclusiones/Comentarios: - Dados los casos publicados, la infección por Salmonella en el período neonatal ha de considerarse siempre como potencialmente grave y prestar especial atención a las múltiples complicaciones relacionadas. - Nuestro caso se trató con cefotaxima a dosis elevadas según protocolo, ciprofloxacino para prevenir recurrencias y se añadió empíricamente trimetoprim-sulfametoxazol para reforzar la penetración en los abscesos cerebrales. - La evolución es favorable hasta el momento, no habiéndose producido recurrencias transcurridos 6 meses desde el alta y presentando un desarrollo madurativo aceptable a pesar de lo esperado.

P714

Síndrome convulsivo neonatal con trombosis de senos venosos cerebrales de etiología multifactorial

Paula Sánchez Moreno, M.^a Dolores Moreno Mejías, Carla Martínez Andaluz, Ángela García Rojas, Ana Isabel Garrido Ocaña, Rosa Elena Valera Rubio
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La mayoría de las trombosis de senos venosos cerebrales (TSVC) en edad pediátrica ocurren en período neonatal. Se suelen presentar en la primera semana de vida, bajo clínica neurológica inespecífica (crisis epilépticas y/o alteraciones del nivel de conciencia). El origen de la TSVC suele ser multifactorial, afectando a pacientes con, al menos, un factor de riesgo asociado.

Resumen del caso: Recién nacido a término, con riesgo de infección perinatal (amniorrexia superior a 18 horas, fiebre materna intraparto), que a las 6 horas de vida pre-

senta crisis convulsivas que precisan fenobarbital y midazolam para subyugarlas. En la exploración física al ingreso destaca estado de hiperalerta e inquietud. Láctico al ingreso 16 mmol/L. A las 10 horas de vida TAC craneal urgente sin contraste, en el que no se visualizan alteraciones. Se inicia antibioterapia empírica hasta confirmación de cultivos negativos. Al tercer día de vida se realiza ecografía cerebral, visualizándose lesiones de posible origen isquémico en convexidad frontal y temporal bilateral, y electroencefalograma, en el que no se observan alteraciones patológicas. El paciente queda sin clínica desde entonces, permitiendo la suspensión de midazolam e iniciando pauta de mantenimiento con fenobarbital hasta el alta. A los 11 días de vida se realiza RMN cerebral, donde se aprecia repleción en tórula -signo de ala delta vacío- que se insinúa hacia ambos senos transversos, sugestivo de trombosis venosa dural, así como lesiones corticosubcorticales frontoparietooccipitales izquierdas y frontales derechas de probable origen isquémico. Ante este hallazgo se inicia tratamiento con HBPM sc cada 12 horas, monitorizándose semanalmente mediante antiXa, y que mantiene al alta. Durante su ingreso se llevaron a cabo las pruebas complementarias necesarias para el estudio de las posibles causas de convulsiones en periodo neonatal inmediato así como estudio de TSVC, entre ellas estudio de trombofilia a padres y paciente, detectándose en este último mutación heterocigótica del factor V de Leyden (mutación hallada en el padre) y anticuerpos antifosfolípidos positivos (presentes también en la madre). Actualmente completa su sexto mes de tratamiento con HBPM, encontrándose asintomático y con desarrollo psicomotor normal.

Conclusiones/Comentarios: 1. Ante convulsiones en periodo neonatal inmediato, incluir TSVC en el diagnóstico diferencial. 2. Si confirmación de TSVC, búsqueda activa de factores de riesgo y condiciones predisponentes. 3. Realización precoz de una prueba de imagen que nos permita decidir si instaurar el tratamiento antitrombótico o no. 4. El uso de HBPM parece seguro en neonatos con TSVC, aunque ensayos clínicos amplios y bien diseñados son necesarios.

P715

Síndrome de Wolf Hirschhorn. Diagnóstico en el periodo neonatal

Francisca Bermejo Costa, Esther Inglés Torres, Salvador Gil Sánchez, Carmen Martínez Ferrández, José Ramón Fernández Fructuoso, Ana García González
Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia

Introducción: El Síndrome de Wolf Hirschhorn es una rara enfermedad genética (1/50000 nacidos vivos) caracterizada por presentar rasgos craneofaciales típicos (puente nasal amplio continuo hasta la frente en apariencia de "casco de guerrero griego", microcefalia, frente alta con glabella prominente, hipertelorismo, epicanto, cejas arqueadas, comisuras bucales hacia abajo, micrognatia y pabellones auriculares escasamente formados), retraso del crecimiento pre y postnatal, retraso del desarrollo psicomotor, discapacidad intelectual de grado variable, con-

vulsiones e hipotonía. Presentamos dos casos de diagnóstico neonatal detectados durante el mismo año en nuestro hospital (3000 partos/año).

Resumen del caso: Paciente 1: RNT con diagnóstico prenatal de retraso del crecimiento intrauterino (CIR) severo precoz con arteria umbilical única, ingresado al nacimiento por ser pequeño para la edad gestacional (PEG). Presenta rasgos faciales dismórficos (raíz nasal ancha, oblicuidad palpebral antimongoloide, micrognatia, pabellones auriculares de implantación baja y rotados), fisura de paladar posterior, 4º dedo del pie derecho acabalgado sobre 5º, surco presacro e hipotonía axial. Peso al nacimiento 1780 g (-2.8 DE). Durante su ingreso presenta dificultad para la alimentación y varias infecciones intercurrentes. En ecografías para despistaje de malformaciones asociadas destacan DAP sin repercusión hemodinámica y varios quistes en línea media posterior del encéfalo. En cariotipo se detecta deleción 4p. A los 4 meses de edad presenta crisis focales con EEG alterado. Paciente 2: RNT con diagnóstico prenatal de CIR severo precoz ingresado por PEG. Presenta rasgos faciales dismórficos (frente y fontanela anterior amplias, proptosis con hipertelorismo, oblicuidad palpebral antimongoloide, raíz nasal amplia, pabellones auriculares de implantación baja y rotados), coloboma bilateral de iris, hipospadias peneo-escrotal, micropene y criptorquidia derecha. Hipotonía. Peso al nacimiento 1770 g (-2.37 DE). En las pruebas de imagen destacan caliectasia grado II y, patrón de surcos de sustancia blanca acorde a menor edad gestacional. El cariotipo muestra deleción del brazo corto del cromosoma 4.

Conclusiones/Comentarios: El síndrome de Wolf Hirschhorn es un trastorno genético raro, cuyo diagnóstico es sugerido por la exploración física y se confirma por la detección de una deleción en la región crítica de Wolf-Hirschhorn (cromosoma 4p16.3), en un 50-60% producido por una deleción de novo y un 40-45% por una translocación desequilibrada. El diagnóstico diferencial debe incluir el síndrome de Pitt Rogers Danks, síndrome de Williams, síndrome de Seckel, CHARGE, síndrome de Smith Lemli Opitz y síndrome de Angelman. El tratamiento es sintomático y el pronóstico desfavorable.





P716
Trombosis del territorio de la vena cava superior como causa de quilotórax neonatal

Mónica Andrades Toledo, Esperanza Cabello Cabello, Cristina Duque Sánchez, Josefa Aguayo Maldonado
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El quilotórax es una acumulación de linfa en la cavidad pleural. Es la causa más frecuente de derrame pleural en el período neonatal, puede ser congénito o adquirido. El congénito puede ser idiopático o por malformación, atresia o agenesia del conducto torácico. El adquirido se presenta frecuentemente como complicación de una cirugía torácica, también puede producirse por aumento de la presión venosa central por disfunción miocárdica o trombosis del territorio de la vena cava superior. El diagnóstico se establece por las características del líquido: número de triglicéridos mayor de 100mg/dl y más de 1000 células/ml, de predominio linfocitario (>80%). El tratamiento es evacuador mediante drenaje pleural y nutricional con dieta absoluta hasta la mejoría de la sintomatología, iniciando posteriormente dieta con fórmulas ricas en triglicéridos de vida media y restringidas en ácidos grasos de cadena larga, además de solucionar la causa subyacente. A veces puede ser necesario tratamiento farmacológico con análogos de somatostatina y/o tratamiento quirúrgico en casos refractarios con pleurodesis o shunt pleuroperitoneal.

Resumen del caso: Neonato mujer de 23 días de vida que comienza con dificultad respiratoria. AP: Producto de quinta gestación gemelar por FIV con serologías maternas negativas. Parto por cesárea urgente a las 34 semanas. SGB desconocido. Amniorraxis intraparto con líquido claro. Apgar 10-10. Peso al nacimiento: 1190 g. Durante su ingreso en Neonatología comienza con dificultad respiratoria, presentado hipoventilación en base izquierda, por lo que se le realiza radiografía de tórax objetivándose derrame pleural izquierdo. Se coloca drenaje pleural con salida de líquido lechoso compatible con quilotórax. Se le realiza Eco-doppler en la que se visualiza trombosis del tronco braquicefálico izquierdo calcificada que se extiende probablemente hasta yugular interna (no se visualiza esta) por lo que se inicia tratamiento con Heparina de bajo peso molecular. A los 3 meses de tratamiento se realiza control ecográfico confirmándose paso de flujo filiforme por vena yugular interna. La paciente es portadora heterocigota del gen de la mutación de la homocisteína y, en el momento de la aparición del derrame portaba vía venosa central percutánea en miembro superior izquierdo.

Conclusiones/Comentarios: 1. Siempre que se produce un derrame pleural en un neonato sin antecedentes de cirugía torácica, se debe descartar trombosis de del territorio de vena cava superior y/o disfunción miocárdica. 2. El principal tratamiento es drenar el derrame y solucionar la causa si es posible, además de dieta absoluta hasta la mejoría de la sintomatología.

P717
Un caso infrecuente de eritrodermia neonatal

Pedro Arango Sancho, Belén Higuera Coello, Cinzia Tripodi, Gema González Hernández, Lorenzo Martín Fumero, Joaquín Martínez Muñoz
Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: La eritrodermia neonatal se describe como una erupción cutánea generalizada caracterizada por eritema difuso generalmente asociado a descamación. Se convierte en un reto en este periodo debido al amplio diagnóstico diferencial que presenta (enfermedades inflamatorias, infecciosas, metabólicas e inmunológicas), frecuentemente con base hereditaria, y a la necesidad en la mayoría de los casos de una intervención precoz debido a la elevada morbimortalidad asociada.

Resumen del caso: Neonato varón fruto de la gestación de 34+4 semanas de una madre de 24 años de origen Chino, primípara y con antecedentes de hepatitis B. Al nacimiento destaca eritrodermia marcada y persistente que en un primer momento fue asociada a poliglobulia pero persistió tras la resolución de la misma. En la primera semana de vida realiza un episodio de deshidratación hipernatrémica, seguido de un primer episodio de sepsis clínico-analítica, por lo que fue trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos. Al mes de vida realiza un episodio convulsivo confirmado mediante EEG, comenzando tratamiento con levetiracetam. Tras la realización de biopsia cutánea que resultó no concluyente y con los datos clínicos de los que disponíamos en ese momento, planteamos el diagnóstico diferencial de causas metabólicas (déficit de holocarboxilasa-sintetasa) e inmunológicas (síndrome de Omenn), que fueron descartadas. Durante su evolución empeora la clínica cutánea, persistiendo un color rojo intenso y descamación con alopecia generalizada y episodios de exacerbación que coinciden con nuevos procesos sépticos (hasta tres), fallo de medro y alergia a la proteína de la leche de vaca. Iniciamos aplicaciones de vaselina y baños antisépticos varias veces al día con una eficacia fluctuante, precisando de analgesia potente con opiáceos para control del dolor. Finalmente, y ante los nuevos hallazgos clínicos, se realiza estudio genético de síndrome de Netherton que evidencia la mutación en un alelo para el gen SPINK5 y un polimorfismo en el gen del alelo restante, hallazgo confirmado en ambos progenitores

Conclusiones/Comentarios: El síndrome de Netherton es una rara enfermedad autosómica recesiva producida por una mutación en el gen SPINK5 (Cr5q) que codifica la proteína LEKTI, encargada de controlar la actividad hidrolítica proteica en el estrato córneo. La clínica consiste en la triada de eritrodermia congénita, atopias y displasia capilar (trichorrhexis invaginata) frecuentemente objetivable en la infancia y que condiciona un pelo ralo con alopecia desde el periodo neonatal. No hay tratamiento específico salvo evitar las potenciales complicaciones durante el periodo neonatal y el uso de emolientes y analgesia, controlando la aparición de las numerosas atopias.

P718

Variabilidad genotípica y fenotípica en la delección 5p

Leticia Lesmes Moltó, Laura Domingo Comeche, M.^a Rocío Rodríguez Díaz, Belén García Pimentel, Susana de las Heras Ibarra, M.^a José Rivero Martín
Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid

Introducción: La delección, total o parcial de material genético del brazo corto del cromosoma 5, es una cromosomopatía rara, cuya prevalencia es 1/37000. Dicha alteración puede conllevar trastornos físicos y psicomotores (dismorfia facial, microcefalia y retraso mental), que se engloban dentro de lo que se conoce como síndrome de Cri Du Chat (CdCS), caracterizado por el llanto similar al maullido de gato. El 80% de los casos son debidos a una mutación de novo, el 15% a una traslocación en alguno de los padres y solo el 3% debidos a un mosaicismo.

Resumen del caso: exponemos el caso de un recién nacido, fruto de un embarazo controlado, de padres no consanguíneos. Diagnóstico fetal de microcefalia, a expensas principalmente de perímetro cerebeloso y quiste ovárico no complicado. Nace a término mediante parto eutócico y presenta un distres respiratorio tipo II, sin necesidad de soporte respiratorio del que se recupera en 2 horas. A la exploración física llama la atención su fenotipo peculiar (microcefalia, orejas de implantación baja y epicanto bilateral) y el llanto característico. Se realiza ecografía abdominal, con hallazgo de nefrocalcinosis y quiste en hemiabdomen derecho, ecografía transfontanelar, y de canal vertebral normales y antes la sospecha de síndrome de Cri Du Chat se solicita cariotipo. El cariotipo evidencia la delección del brazo corto del cromosoma 5, desde la banda p13 hasta el final del brazo corto. Aplicando Fish se confirma la pérdida de la banda 5p15.2 (región Cri Du Chat) y los telómeros del 5p. Al realizar estudio a sus progenitores, no se evidencia traslocación pero se detecta en sangre periférica de la madre un mosaicismo en muy baja proporción (6.4%) de metafases con una delección, idéntica a la de su hija, sin manifestaciones clínicas pero con un riesgo aumentado de repetición en los siguientes embarazos, imposible de cuantificar.

Conclusiones/Comentarios: La severidad clínica del CdCS, suele estar asociada con el tamaño y la ubicación de la delección. Aquellos individuos en los que no se incluye la región 5p15.2, no presentan las características fenotípicas de la enfermedad a pesar de tener la delección así como los pacientes con una traslocación desbalanceada o mosaicismo. Tal y como muestra nuestra paciente y su madre, la correlación fenotipo-genotipo dependerá de la línea y proporción celular alterada.

NEUMOLOGÍA

P719

¿Cómo son nuestros pacientes con crisis asmáticas graves?

Rosa Sánchez-Dehesa Sáez, Ana Tabares González, Ana Moreira Jorge, Teresa Bracamonte Bermejo, Luis Echeverría
Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid

Introducción y Objetivos: El asma es la enfermedad crónica más prevalente en Pediatría. Las crisis asmáticas graves constituyen una patología relevante en la población pediátrica. Pretendemos conocer el perfil del paciente que ingresa por crisis asmática grave en un hospital de nivel 2 así como los tratamientos empleados.

Métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo en niños mayores de 2 años hospitalizados por episodio de crisis asmática moderada o severa entre los años 2008-2013.

Resultados: De 1221 niños con crisis de asma, 25 (2% de los niños) precisaron nebulización continua con Salbutamol (NCS) y/o Sulfato de Magnesio i.v.(SM). Un 56% fueron varones, con edad media de 5 años (2 -11 años). El 40% de los episodios tuvieron lugar durante el año 2012, ocurriendo el 24% en el mes de Enero. El tiempo medio de evolución de la clínica desde el comienzo de los síntomas fue de 28 horas, habiendo iniciado tratamiento previo con broncodilatadores un 76%. El 36% de los niños tuvieron fiebre. El 24% presentaron alteraciones en la radiografía de tórax siendo la complicación más frecuente la presencia de infiltrado pulmonar. El 48% habían presentado ingresos hospitalarios por crisis previas, mientras que el 16% de los niños debutaron con crisis asmática grave. Un 60% de los niños presentaban algún rasgo de atopía, siendo la dermatitis atópica la más frecuente (44%). Un 40% estaban controlados en consulta de Neumología y Alergia y un 48% seguían tratamiento de base para el asma. El 45% tenían exposición pasiva a tabaco en domicilio. Todos precisaron NCS durante una media de 6 horas y el 68% SM iv, Un 25% recibió más de una dosis de SM (máximo 2). La estancia hospitalaria fue de 3,4 días y el tiempo medio de oxigenoterapia (FiO2 máxima de 45%) de 37 horas. Un 32% de los pacientes tratados fueron trasladados a UCIP. Un niño presentó hipocalcemia asintomática.

Conclusiones: 1.- Las crisis asmáticas graves aparecen con mayor frecuencia en varones, con antecedentes personales de atopía, durante los meses de invierno. 2.- Mas de la mitad de los niños no tenían tratamiento de base de su asma. 3.- Frecuente exposición a humo de tabaco entre los niños con crisis de asma grave. 4.- El impacto es importante pues hasta un 32% de los pacientes acaban en una UCIP. 5.- El tratamiento con NCS asociado o no a SM iv es seguro.

P720

Características clínico-epidemiológicas de las bronquiectasias no fibrosis quística

M.^a Isabel Planelles Asensio, Jesús Garde Basas, Mirian Palacios Sánchez, Iosune Alegría Echauri, Estíbaliz Alegría Echauri, Elena Pérez Belmonte
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria

Introducción y Objetivos: Las bronquiectasias consisten en dilataciones anormales de los bronquios, siendo generalmente el resultado final de diferentes enfermedades. Valoraremos las características clínico-epidemiológicas de las bronquiectasias no causadas por fibrosis quística en la población pediátrica de nuestra comunidad.

Métodos: Estudio retrospectivo de 15 pacientes diagnosticados de bronquiectasias no debidas a fibrosis quística en un hospital terciario durante el periodo de 1991-2011. Se analizan variables epidemiológicas, clínicas, diagnósticas, microbiológicas y terapéuticas.

Resultados: El 60% fueron mujeres y el 40% varones. La media de edad al diagnóstico fue de 7,6 años, con tiempo medio desde el inicio de la clínica hasta el diagnóstico de 4,3 años. La sintomatología predominante fueron infecciones respiratorias de repetición (66,7%), seguido de expectoración crónica (22,2%) y broncoespasmo (11,1%). Se realizó estudio inmunológico en 13 pacientes, siendo normal en 10 de ellos y detectándose déficit de IgG3 e IgG4 en 3 casos. Con respecto a la patología asociada, el 46,7% se asociaban a episodios repetidos de broncoespasmo, 20% a inmunodeficiencias, 6,7% a situs inverso, 6,7% eran de causa postinfecciosa por micobacterias no tuberculosas y el 20% desconocido. Se realizó radiografía de tórax y TAC en todos los casos y broncoscopia en el 71,4%, la localización más frecuente en lóbulo inferior izquierdo (66,7%). Todas fueron de tipo cilíndrico. El tiempo medio desde el diagnóstico hasta la primera colonización fue de 4,7 meses, siendo el microorganismo más frecuentemente aislado el H. influenzae (40%), seguido por S. pneumoniae (20%), P. aeruginosa (20%). El tratamiento más empleado en las exacerbaciones fue con Amoxicilina-clavulánico y cefalosporinas. El 80% recibió profilaxis, siendo los macrólidos el antibiótico de elección. La fisioterapia respiratoria se realizó en un 78,6% de los casos. En relación a la evolución, en 4 pacientes las bronquiectasias desaparecieron, con persistencia de la expectoración en el 66,7% y sin evidenciarse diferencias en relación al FEV1 al diagnóstico y el FEV1 actual. Ningún paciente precisó ingreso por exacerbaciones.

Conclusiones: Las bronquiectasias suelen cursar con infecciones respiratorias de repetición y expectoración cró-

nica intercrisis, siendo recomendable realizar cultivo de esputo y antibiograma de control y en reagudizaciones. Ante el hallazgo de Bronquiectasias, es importante descartar inmunodeficiencias, reflujo gastroesofágico, déficit de alfa-1 antitripsina y discinesia ciliar. El buen manejo multidisciplinar y el uso de macrólidos a dosis profilácticas suponen un menor número de reagudizaciones y una disminución de la necesidad de reingresos durante los mismos.

P721

Déficit de Alfa-1-antitripsina: abordaje diagnóstico e importancia en el paciente asmático

M.^a Jesús González Carracedo, Mercedes García Rey-mundo, Raquel Plácido Paías, M.^a del Pilar Medina Gil, Manuel Portillo Márquez, Juan Francisco Mesa Vázquez
Hospital de Mérida, Badajoz

Introducción: Pese a ser la enfermedad congénita potencialmente mortal más frecuente en la edad adulta, el déficit de alfa-1-antitripsina (DAAT) continúa siendo una entidad infradiagnosticada. El alfa-1-antitripsina es una glicoproteína con importantes funciones biológicas destacando su actividad antiproteasa que protege la destrucción de tejidos sanos. A diferencia del adulto donde la patología pulmonar precoz es la manifestación más frecuente del déficit o disfunción de esta proteína, en los primeros años de vida el principal riesgo es la afectación hepática por lo que habrá que incluirla en el diagnóstico diferencial de cuadros de ictericia prolongada o colestasis. Aunque no está demostrada la relación causal del DAAT con el asma, el déficit o disfunción de esta proteína actúa como factor agravante de la enfermedad pulmonar, por lo que su despistaje tiene verdadero interés en los pacientes asmáticos.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una niña de 2 años de edad con niveles de alfa-1-antitripsina de 84.7 mg/dl, solicitados por su pediatra por cuadro de bronquitis de repetición. El embarazo, parto y periodo perinatal fueron normales, sin ictericia prolongada ni otros datos de interés. Durante sus dos primeros años de vida presentó sibilancias recurrentes coincidentes con infecciones respiratorias de vías altas. La paciente tenía sensibilización a polen de olivo sin clínica alérgica, ni historia de dermatitis atópica. Entre sus antecedentes familiares destacaban: madre fumadora, rinoconjuntivitis alérgica paterna, patología pulmonar no enfisematosa en abuela materna fumadora. Varios familiares maternos con síntomas asmáticos y niveles de alfa-1-antitripsina por debajo de la normalidad. La niña presentaba un fenotipo MM de alfa-1-antitripsina, pero dados los valores séricos inferiores a la normalidad de amplió el estudio con el genotipo confirmándose el diagnóstico con una variante deficitaria rara Pi_Malton en heterocigosis. La madre y abuela, con niveles descendidos de alfa-1-antitripsina, mostraron el mismo fenotipo en la electroforesis, y el genotipo realizado a la madre coincidió con el de nuestra paciente.

Conclusiones/Comentarios: La sospecha y diagnóstico precoces del DAAT mediante niveles séricos, determina-

ción del fenotipo y genotipo en aquellos casos dudosos permiten la intervención precoz y oportuna sobre factores agravantes como el asma, bronquitis, tabaquismo pasivo y otros procesos proteolíticos pulmonares mejorando el pronóstico y calidad de vida del paciente pediátrico. Aunque el fenotipo es la principal prueba diagnóstica del DAAT, existen ciertas variantes raras que se identifican como MM en la electroforesis, por lo que es importante la determinación del genotipo evitando interpretarlos erróneamente como individuos no afectados.

P722

Deterioro de la función respiratoria en un paciente afecto de fibrosis quística

Blanca Martínez de las Heras, Elena Fresán Ruiz, Blanca Selva Folch, Alejandro Cobo Costa, Abián Montesdeoca Melián, M.^a del Valle Velasco González
Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: La principal causa de deterioro respiratorio en un paciente afecto de Fibrosis Quística (FQ) es la infección bacteriana endobronquial. La mayor supervivencia de estos pacientes obliga a enfrentarnos a una mayor diversidad de gérmenes patógenos presentes en su esputo, con mayores resistencias, virulencia y, cada vez con más protagonismo sobre los convencionales, *Staphylococcus aureus* (SA) y *Pseudomonas aeruginosa* (PA).

Resumen del caso: Varón de 12 años y medio diagnosticado de FQ a los 6 meses (heterocigoto F508del/-), insuficiente pancreático y con colonización respiratoria crónica por SA meticilin sensible e, intermitente, por PA con función respiratoria (FR) conservada (Patrón normal espirométrico, FEV1 113% y buena capacidad de ejercicio estimada por la Prueba de la Marcha de los 6 minutos (PM6M)). En el último año, muestra disminución progresiva de la FR (Patrón obstructivo no reversible, descenso FEV1 hasta 76% y desaturación (SpO2<90%) en la PM6M). No muestra cambios clínicos relevantes salvo auscultación patológica en base pulmonar derecha (crepitación). La Rx de tórax no proporciona cambios significativos. A pesar de optimizar su tratamiento (antibioterapia oral e inhalada e intensificación de la fisioterapia respiratoria con mucolíticos inhalados); no recupera valores basales de FR. Ingresa para antibioterapia endovenosa (ceftazidima, tobramicina y cloxacilina) y ampliación del estudio etiológico. De los exámenes complementarios destacan: TC-AR torácico con empeoramiento respecto a previo. Consolidaciones parcheadas en LSD y LM, bronquiectasias y áreas de relleno bronquiolar en LID. Niveles de IgE y Rast *Aspergillus fumigatus* sin incremento, Mantoux negativo y cultivo del Lavado Broncoalveolar (BAL) obtenido por fibrobroncoscopia en LID que resultó positivo para *Micobacteria no Tuberculosa* (MNT): *M. abscessus*, multirresistente. Inicia antibioterapia según antibiograma con claritromicina y linezolid vía oral y amikacina iv e inhalada. Tras 5 meses, el paciente está asintomático con mejora de su FR (FEV1 88%, sin desaturación durante la PM6M) y con ausencia de *Micobacterias* en los cultivos de esputo.

Conclusiones/Comentarios: El descenso significativo de la función respiratoria en los pacientes afectados de Fibrosis Quística, que no responde al tratamiento convencional, debe sugerir la infección respiratoria por gérmenes no habituales como las Micobacterias no Tuberculosas (MNT) y debe impulsar a su búsqueda activa.

P723

Enfermedades respiratorias y estilo de vida-hábitos de sueño, estudio mediante cuestionarios (185)

Miguel Ángel Zafra Anta, Pilar Pérez Segura, Miriam Herrera Arias, Eugenia Oros Milián, M.^a Luisa González Suárez, María José Rivero Martín

Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid

Introducción y Objetivos: Los niños con enfermedades crónicas, ej. asma, pueden presentar mayor número de trastornos del sueño, problemas conductuales y emocionales. Su diagnóstico y tratamiento conducirá a una mejora en los aspectos psicológicos, académicos y fisiológicos del paciente, y de la calidad de vida global de la familia. **Objetivos:** Conocer los hábitos de sueño-estilo de vida en niños atendidos en la consulta de neumología pediátrica de un hospital de 2º nivel, así como la percepción que tienen de ellos los familiares y su posible relación con el proceso respiratorio y su tratamiento.

Métodos: Cuestionario autocumplimentado sobre hábitos y trastornos de sueño (43 preguntas cerradas). Diseño tomado del "Pediatric Sleep Questionnaire" y del "Brief Sleep Infant Questionnaire", validados en español. Población: progenitores de pacientes que acuden a la consulta de neumopediatría (mayo-junio y noviembre-diciembre, 2013). Patología: predomina asma moderado-grave. La roncopatía no se atiende en esta consulta. Se añaden datos de peso, talla, IMC, extraídos de la historia clínica. Estadística descriptiva Excel 2010-Epidat 3.1.

Resultados: 185 cuestionarios. Varones 108 (58,38%). Edad: Media 5,80 (DE 3,69). Encuesta hecha por la madre: 69,78%, padre: 11,54%, ambos: 18,68%. Hermanos en total 1,96 (DE 0,81). En casa viven: 3,70 personas (DE 1,02). Latencia media para dormirse: 14 minutos (DE 8). Sólo 2 niños > 5 años duermen < 8 h. Los hijos pasan a la cama de los padres: alguna noche 31,41%; siempre, 7,69%. Fuma algún progenitor: 34,59% del total; en los >5 años es el 40,96%. Sobrepeso en > 5 años: Percepción subjetiva de sobrepeso: 25,301%. Un 18,07% tenían IMC p75-90, un 15,66%: > p90. El 23,24% de los progenitores conceden relevancia a la enfermedad respiratoria sobre los hábitos de sueño. Recurren para dormir en alguna ocasión a fármacos, "medicina natural" u homeopatía 2,74%. Grupo <2 años (36 pacientes): lugar de dormir en otra habitación, 27,7%, en cuna con los padres, 33,3%. Adquisición del sueño: acunándolo (16,6%), en brazos (8,3%), solo en cuna (16,6%), cuna acompañado (58,3%).

Conclusiones: Respecto a la literatura, en los pacientes que acuden a una consulta de neumopediatría encontramos un elevado porcentaje de alteración en los hábitos de

sueño, sobrepeso (España, prevalencia del sobrepeso en >8 años es aprox 26%, obesidad 12,6%) y padres fumadores (España fuman adultos: varones 31,4%, mujeres 22,8%). Estudiar su prevalencia puede conducir a mejorar su control. Muchos padres tienen la vivencia de que la enfermedad respiratoria influye en los hábitos de sueño.

P724

Estenosis de venas pulmonares: causa rara de hemoptisis asociada a la prematuridad

Janire Betolaza Asua, Elena Soques Vallejo, Raúl Rodríguez Serrano, Carlos Canduela Fernández, Javier Elorz Lambarri, Marian Villar Álvarez

Hospital Universitario Basurto, Vizcaya

Introducción: La estenosis de venas pulmonares es una entidad rara que se presenta en 2/100.000 niños menores de 2 años. Puede ser congénita o adquirida. La prematuridad está asociada con el desarrollo de esta entidad. Muchos de los pacientes prematuros con estenosis de venas pulmonares presentan además malformaciones cardíacas congénitas y en menor grado, displasia broncopulmonar. Se cree que el desarrollo anómalo de las venas pulmonares está mediado por el factor de crecimiento endotelial vascular (VEFG). La media de supervivencia de estos pacientes es pobre a pesar de las correcciones quirúrgicas y el tratamiento médico de la hipertensión pulmonar (HTP) asociada.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una niña de 3 años que había presentado en un año 5 episodios autolimitados y sin repercusión hemodinámica ni respiratoria de emisión de sangre roja por la boca. Entre los antecedentes personales destacan que se trataba de una niña prematura de 26+3 semanas y peso natal de 525 g, diagnosticada de displasia broncopulmonar moderada y asma, controlada en Respiratorio y Cardiología Infantil. Fue intervenida quirúrgicamente a los 16 meses de una comunicación interauricular tipo ostium secundum. Previo a la cirugía se realizó un cateterismo por presentar datos ecocardiográficos de HTP con clínica de distrés y estancamiento ponderal, donde se objetivó HTP de tipo mixto sin constatarse estenosis de venas pulmonares. Los controles ecocardiográficos postquirúrgicos fueron normales, con desaparición de los datos de HTP. Inicialmente se descartó el origen digestivo y otorrinolaringológico del sangrado mediante gastroscopia y nasofibroscopia. Se realizó una broncoscopia para estudio de hemoptisis, objetivándose una mucosa irregular ligeramente granular en bronquio principal izquierdo sin lesiones endobronquiales. Durante la exploración la paciente presentó sangrado pulmonar activo con desaturación y dificultad respiratoria. Se completó el estudio con angio-TAC pulmonar, donde se describía una estenosis de venas pulmonares izquierdas con venas varicosas que estenosaban el bronquio lobar inferior izquierdo, y mediante cateterismo se confirmó el diagnóstico de estenosis de venas pulmonares variedad hipoplásica difusa con HTP moderada. Se derivó a la paciente al centro de referencia para sopesar la actitud terapéutica y valorar la posibilidad de una corrección quirúrgica.

Conclusiones/Comentarios: La estenosis de venas pulmonares es una causa rara de hemoptisis, pero es un diagnóstico que hay que considerar en niños con antecedentes de prematuridad que asocian malformaciones cardíacas congénitas y en menor grado, displasia broncopulmonar. Dado el carácter evolutivo de esta anomalía, se debe plantear la necesidad de seguimiento de estos pacientes.

P725

Fibrobroncoscopia pediátrica: experiencia en nuestro hospital

M.^a Teresa Andrade Navarro, M.^a Ángeles Sánchez Castilla, Anselmo Andrés Martín, Guadalupe Pérez Pérez, Martín Navarro Merino

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción y Objetivos: La fibrobroncoscopia (FBC) con fines diagnóstico-terapéuticos, es una técnica cada vez más utilizada en la población pediátrica, resultando de gran utilidad en casos de patología respiratoria refractaria a tratamiento o en aquellos en que persiste la sospecha clínica pese a tener pruebas complementarias negativas.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de las FBC realizadas en nuestro centro entre junio de 2010 y diciembre de 2013. Se analizó edad de los pacientes, procedencia de la solicitud de FBC, indicaciones, vías de acceso, resultados y complicaciones.

Resultados: Se realizaron 147 FBC. La edad media de los pacientes fue 4,67 años [rango 0,08-13]. La derivación para realización de la FBC fue desde: consultas externas de Neumología Infantil (73,5%), otros centros (8,2%), UCI-P (4%), Atención Primaria (2,7%), Oncología (1,4%), Neonatología (0,7%) y del resto de secciones de nuestro centro (9,5%). Las indicaciones fueron: laringitis recurrentes (19,7%), neumonías de repetición (15%), asma/sibilancias refractarias a tratamiento (15%), estridor (12,9%), tos persistente (11,6%), aspiración de cuerpo extraño (8,8%), atelectasia (4,8%), otros (10,9%). En 2 casos la indicación fue doble. La vía de acceso a la FBC fue mayoritariamente mediante mascarilla laríngea, con o sin acceso previo por fosa nasal. Se encontraron hallazgos patológicos en el 40,8%, siendo los más frecuentes: secreción bronquial abundante y/o espesa (30%), laringo/traqueomalacia (20%), cuerpo extraño (13,3%), estenosis bronquial (10%), otros (26,7%). Se tomaron muestras de BAS en el 68% de los casos, de los que el 26% tuvo cultivo positivo (H. influenzae 57,7%, H. Influenzae + M. Catarrhalis 23,1%, M. Catarrhalis 11,6%, S.pneumoniae 3,8%, S.pneumoniae + M. Catarrhalis 3,8%). En los casos BAS positivo, se encontró aumento de la secreción bronquial en el 50% de los casos. No hubo complicaciones graves, solo 1 crisis de broncoespasmo leve durante la realización de la FBC y 3 casos de mínima epistaxis, que se recuperaron adecuadamente.

Conclusiones: 1) Las indicaciones más frecuentes para la realización de FBC fueron: laringitis recurrentes, neumonías de repetición y asma/sibilancias de difícil control. 2)

Se encontraron hallazgos patológicos en el 40% de las FBC realizadas. 3) La cuarta parte de las muestras tomadas presentó cultivo positivo, siendo el H.influenzae el germen aislado con mayor frecuencia, y en la mitad de ellos, se encontró secreción bronquial abundante y/o espesa. 4) No hubo complicaciones relevantes.

P726

Hemangioma subglótico a propósito de un caso

Isabel Lafuente Santodomingo, Isidoro Cortell Aznar, María Rodríguez Ramos

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia

Introducción y Objetivos: Los hemangiomas subglóticos son tumores vasculares benignos de la vía aérea, más frecuentes en mujeres y hasta en 50% asociados a hemangiomas cutáneos. Ante cuadro clínico compatible asociado a hemangioma cutáneo debemos considerar esta entidad para asegurar diagnóstico y tratamiento precoces evitando la obstrucción total de vía aérea y sus graves consecuencias. Presentamos un caso clínico de hemangioma subglótico diagnosticado por cuadro de estridor persistente.

Métodos: Niña de 2 meses sin antecedentes de interés. Estridor detectado desde la primera semana de vida. Empeoramiento progresivo, precisando repetidas valoraciones en urgencias y dos ingresos por dificultad respiratoria tratándose con corticoides inhalados y sistémicos con mejoría transitoria. Ingresos por persistencia de estridor, rechazo de tomas y aumento de dificultad respiratoria. Exploración: Buen estado general, afebril, saturación normal, constantes estables. Tiraje subcostal. Estridor continuo de predominio inspiratorio. Auscultación: buena entrada de aire bilateral. No soplos. Hemangioma en labio inferior. Lesión hipocrómica esternal con angioma plano lineal. Angioma en región preauricular derecha. Resto exploración normal.

Resultados: Se realiza fibrobroncoscopia objetivando en región subglótica, reducción severa de la luz (0,5 mm) por desplazamiento medial de las paredes engrosadas, predominantemente izquierda, mucosa de aspecto normal. Compatible con angioma subglótico. En TAC cervical: hallazgos sugestivos de angioma subglótico dependiente de la pared lateral izquierda con extensión craneocaudal aproximada de 13 mm. Tras el diagnóstico se inicia tratamiento con Propanolol 2 mg/kg/día previa valoración cardiológica normal. Buena evolución, disminución progresiva del distrés y estridor. Recibe tratamiento con corticoide y adrenalina nebulizados 24 horas y corticoide sistémico durante 10 días en pauta descendente. Al alta, estable, desaparición del estridor salvo con llanto intenso. Seguimiento en consultas externas con evolución favorable.

Conclusiones: Los hemangiomas son los tumores vasculares más comunes en edad pediátrica. 60% localizados en cabeza y cuello. La diferencia principal con las malformaciones vasculares, que habitualmente no regresan, es que presentan fase de crecimiento seguida de fase de

involución. El hemangioma subglótico es una entidad rara pero de fácil diagnóstico ante estridor persistente o que evoluciona progresivamente, en niños que además asocian angiomas cutáneos. La fibrobroncoscopia orienta el diagnóstico objetivando disminución de luz por masa con características similares a mucosa normal. El TAC confirma el diagnóstico, preferiblemente con paciente extubado, para permitir llegada de contraste a zona del angioma. Actualmente, considerado tratamiento de elección propanolol. La evolución/mejoría rápida es característica tras iniciarlo. En nuestro caso, al alta había prácticamente desaparecido el estridor.

P727

Hemorragia pulmonar idiopática aguda del lactante

Garazi García Ulazia, Marian Villar Álvarez, Javier Elorz Lambarri, Carlos Canduela Fernández, Silvia Devesa Méndez, Janire Betolaza Asua
Hospital Universitario Basurto, Vizcaya

Introducción: Se presenta el caso de un lactante de un mes de vida con un episodio de hemorragia pulmonar aguda, sin factores de riesgo previos y sin hallarse ninguna causa tras estudio; cumpliendo criterios para el diagnóstico de Hemorragia pulmonar idiopática aguda del lactante (AIPH). Varias publicaciones de casos similares acontecidos en distintos puntos geográficos mencionan factores ambientales posiblemente relacionados con dicha entidad. Se trata de un interesante problema de salud pública, especialmente teniendo en cuenta que varios de los posibles factores de riesgo estudiados se solapan con los relacionados con la muerte súbita del lactante.

Resumen del caso: Varón de 1 mes de vida que ingresa en la UCIN por sospecha de Sepsis Tardía. No antecedentes médicos de interés. Hábitat: no tabaco en domicilio, vivienda sometida a inundaciones. Refieren haberle encontrado en la cuna (decúbito supino) pálido, con signos de dificultad respiratoria y sin respuesta a estímulos, 1 hora tras la toma. A su llegada a Urgencias tiene un TEP alterado (shock descompensado), por lo que se inicia tratamiento con oxigenoterapia, fluidoterapia y antibioterapia. A su ingreso en la UCIN, se realiza intubación endotraqueal no traumática, objetivándose salida de sangre roja a través de TET. Precisa VMC (48h), 1 dosis de surfactante endotraqueal, soporte vasoinotropeo, hidrocortisona y 2 transfusiones de concentrado de hemáties, dada la inestabilidad hemodinámica y respiratoria que presenta. Se realizan: HRF, bioquímica completa, coagulación, examen de orina, tóxicos, estudio inmunidad (inmunoglobulinas, ANAs, ANCAs, Ac antimembrana basal glomerular, complemento, Síndrome antifosfolípido), precipitinas a PLV, cultivos de orina, sangre y heces, radiografía de tórax, ecografías pulmonar, cerebral, abdominal y cardíaca (detectándose hipertensión pulmonar moderada secundaria que mejora progresivamente), serie ósea y fondo de ojo. Dados los hallazgos clínicos y resultados negativos del estudio, se interpreta como una AIPH y se inicia Metilprednisolona iv. No presenta nuevos sangrados y se decide alta con monitorización cardiorespiratoria domiciliar y corticoide oral. Asintomático en controles posterior-

res; a los 2 meses de vida TC torácico normal, a los 3 meses broncoscopia normal salvo hemosiderina en 25% de macrófagos en el BAL. Actualmente se encuentra con pauta descendente de tratamiento corticoideo.

Conclusiones/Comentarios: el caso descrito cumple los criterios del CDC para la Hemorragia pulmonar idiopática aguda del lactante (AIPH). Dado que se trata de una entidad diagnóstica definida en los últimos años, sería interesante publicar casos similares e investigar los posibles factores de riesgo ambientales relacionados como hongos (*Stachybotrys atra*).

P728

Infección respiratoria grave por adenovirus

Joaquín Reyes Andrade, Alba Corrales González, Isabel Delgado Pellecín, Raquel Plácido Paías, Celeste Pedregal Solano, Antonio Javier González Martínez
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: Adenovirus son responsables de un amplio espectro de infecciones, incluyendo amigdalitis, conjuntivitis, neumonía, gastroenteritis o hepatitis, especialmente en menores de 6 años. Aunque su infección respiratoria es generalmente leve e indistinguible de otros virus, el adenovirus, especialmente serotipos 3, 7 y 14, constituye una causa pediátrica importante de neumonía grave, con marcada morbilidad-mortalidad. Objetivos: valorar el número, síntomas, hallazgos radiológicos, tratamientos y evolución de pacientes con infección respiratoria severa por adenovirus en los últimos 5 años.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de infección respiratoria severa por adenovirus.

Resultados: 1º Caso: lactante de 10 meses que consulta por fiebre de escasas horas, irritabilidad y dificultad respiratoria. Niegan crisis de sofocación. Exploración: hipoventilación en hemitórax izquierdo, saturación de oxígeno: 65%. Hemograma 27.640 leucocitos (85%N), PCR 6mg/L. Rx tórax: atelectasia pulmonar izquierda, neumotórax en LSI e hiperinsuflación pulmonar derecha. TACAR pulmonar: colapso pulmonar izquierdo, obstrucción endobronquial a 1 cm de carina, neumotórax con neumomediastino e hiperinsuflación compensadora del pulmón derecho. PCR adenovirus: positiva. Resto de pruebas normales. Evolución: se intuba y conecta a ventilación mecánica, drenándose el neumotórax e inicia tratamiento con prednisolona (2mg/Kg/d), extubándose 8 días después. Tras mejoría clínico-radiológica se retiran progresivamente los corticoides (16 días totales). Actualmente, 1 año más tarde, permanece asintomático y sin tratamiento. 2º Caso: Niño de 3 años ingresado por neumonía de evolución tórpida con aumento del trabajo respiratorio y de las necesidades de oxígeno. Exploración: crepitantes e hipoventilación en hemitórax izquierdo. Taquipneico, tiraje subcostal e intercostal; saturación: 94% con 1 lpm O2. Hemograma: 25.640 leucocitos (83%N); PCR 175 mg/L. Radiografía de tórax: condensación en LID, LM y LII con marcada hiperinsuflación; Fibrobroncoscopia: normal;

PCR adenovirus: positiva; TACAR pulmonar: condensaciones parcheadas bilaterales y engrosamiento generalizado de las paredes bronquiales y atrapamiento aéreo. Ante sospecha de bronquiilitis obliterante con neumonía organizada (BONO) se realiza biopsia pulmonar confirmando el diagnóstico. Inicia tratamiento con prednisona (2mg/Kg/d). A los 3 meses de tratamiento, tras mejoría clínica y desaparición de las necesidades de oxígeno, descendemos progresivamente la corticoterapia. Actualmente, 2 años después, realiza tratamiento con salmeterol/fluticadona 50/100 mcg/12h, aunque mantiene bronquiectasias en LII.

Conclusiones: Neumonía por adenovirus es infrecuente pero se asocia a infección severa, con elevada morbilidad y mortalidad de hasta el 10%, especialmente en niños pequeños. Pueden quedar lesiones residuales como bronquiectasias, bronquiolititis obliterante o fibrosis pulmonar. En casos de neumonías severa por adenovirus y en algunas de sus complicaciones se aconseja usar corticoides sistémicos.

P729

Lactante con infecciones respiratorias recurrentes y broncoespasmos. No todo es bronquiolititis

Ana Delgado Vicente, Carmen López Sánchez, Mario Ferrer Vázquez, Laura Álvarez Chamorro
Hospital General de Castellón, Castellón

Introducción: Las infecciones respiratorias asociadas a broncoespasmo en el lactante es un motivo de consulta habitual, y cuando la evolución no es la esperada debe hacernos pensar en otras entidades "simuladoras" de asma, como RGE patológico, anillos vasculares, cuerpos extraños, infecciones atípicas, fibrosis quística o malformaciones, como la fístula traqueoesofágica

Resumen del caso: Niño de 2 meses de edad. Ingresado previamente por infección respiratoria superior y atelectasia en lóbulo superior derecho. En los cultivos del moco nasal creció un *Enterococo cloacae* y flora mixta gramnegativa. Consulta en urgencias por aumento de la mucosidad y tos durante las tomas con rechazo de los últimos biberones. Rehistoriando presenta desde el nacimiento cuadro de crisis de tos coincidente con las tomas y abundante mucosidad espesa y filante en orofaringe. Asocia hipospadias y la facies dismórfica (hipertelorismo, microretrognatia y orientación antimongoloide de los ojos). Para completar el estudio se realiza test del sudor con resultado normal, se inicia tratamiento con Azitromicina tras recoger muestras para descartar infección perinatal por *Chlamydia Trachomatis* o *Ureaplasma urealyticum*, sin mejoría clínica, que resultan negativas. En el curso del ingreso empeora la dificultad respiratoria y se diagnostica radiológicamente de neumonía en lóbulo superior derecho. Se solicita un tránsito esofagogastroduodenal, visualizando un trayecto fistuloso que comunica esófago superior y tráquea con paso de contraste hacia bronquio lobar superior derecho, sin observar atresia. Ante el diagnóstico el paciente es derivado a hospital de referencia para tratamiento. Previo al traslado se realiza

estudio cardiológico que muestra un foramen oval permeable.

Conclusiones/Comentarios: La fístula traqueoesofágica es una anomalía congénita poco frecuente. Entre sus diferentes formas, la tipo V o tipo H es la tercera en frecuencia (4%). Sus síntomas inespecíficos e intermitentes (mucosidad, tos en relación con las tomas, broncoespasmos refractarios, neumonías recurrentes) conducen con frecuencia a un retraso en el diagnóstico. En un alto porcentaje se asocian a otras malformaciones del desarrollo. El primer paso diagnóstico es la visualización del trayecto fistuloso mediante paso de contraste en radiografías seriadas, que se completa por fibrobroncoscopia e incluso TAC tridimensional. El tratamiento se realiza mediante la corrección quirúrgica. Debemos pensar en ella ante broncoespasmos recurrentes de evolución tórpida, generalmente asociados a infecciones. La relación con la ingesta es clave para su sospecha. Una vez diagnosticado se debe ampliar el estudio por el alto porcentaje de anomalías del desarrollo que asocian.

P730

Masa en mediastino como manifestación de adenitis por micobacteria tuberculosa

Nuria Molinero González, Adelaida Cardona Barberan, Francesc Arasa Panisello, Laura Cuesta Herraiz, Eva Rollan Serrano, Laura Company Ardila
Hospital Verge de la Cinta de Tortosa, Tarragona

Introducción: La tuberculosis (TB) es uno de los problemas sanitarios más importantes en el mundo. Es prioritario optimizar el diagnóstico precoz y adecuado de las distintas formas clínicas en niños, como la adenitis mediastínica, sobre la cual presentamos un caso que se manifestó como una masa mediastínica, y revisión de la literatura.

Resumen del caso: Niña de 11 años que consulta por tos seca diaria desde hace 8 meses que ha aumentado en el último mes, sin fiebre. No antecedentes de interés. Crepitantes base izquierda, resto anodino. La radiografía de tórax muestra ensanchamiento mediastínico. PPD 0 mm. La TAC tórax muestra masa hipodensa redondeada en mediastino superior derecho que comprime el bronquio y la RM de tórax confirma que afecta mediastino medio y posterior y que no se introduce por agujeros de conjunción. Se plantea diagnóstico diferencial entre tumor neurogénico maduro de mediastino posterior o adenopatías en mediastino medio. Para descartar tumor neurogénico se realiza Gammagrafía MIBG que es negativa y finalmente toracoscopia exploradora y toracotomía objetivando masa mediastínica de consistencia sólido-quística, multinodular, de 6 cm de diámetro máximo, que se extirpa parcialmente. Anatomía patológica: en la tinción Ziehl Nielsen se observan bacilos ácido-alcohol resistentes, compatible con infección por micobacterias. Se realiza nuevo PPD (10x11 mm) y se inicia tratamiento antituberculoso con buena evolución. Posteriormente se informa de PCR para *M. tuberculosis* negativa e IGRA negativo. Se decide completar el tratamiento antituberculoso 6 meses.

Conclusiones/Comentarios: Ante el hallazgo de una masa en mediastino, una de las entidades a tener en cuenta es la adenitis mediastínica por micobacteria (más frecuentemente por *M. tuberculosis*). En nuestro caso, la presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes, el nuevo PPD de 10x11 mm y la buena respuesta al tratamiento antituberculoso con remisión clínico-radiológica, llevó al diagnóstico de adenitis tuberculosa, aunque el hallazgo posterior de PCR para *M. tuberculosis* negativa e IGRA negativo, hizo plantearse la posibilidad de una adenitis por micobacteria no tuberculosa (MNT). En la TB ganglionar, a diferencia de la adenitis por MNT, la edad suele ser mayor de 10 años, el PPD suele ser mayor de 10 mm, la radiografía y TAC de tórax son patológicas, el tratamiento antituberculoso es efectivo y los IGRA son positivos, pero hay que destacar que en niños con enfermedad tuberculosa se pueden observar falsos negativos de éstos.

P731

Mycobacterium bovis, a propósito de un caso

Elizabeth Rúa Hernández, Monika Kret Trojnar, Inés Porcar Cardona, Elisabet Guijarro Casas, Joaquín Escribano Subias, M.^a Teresa Pascual Sánchez
Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Tarragona

Introducción: Las infecciones por *Mycobacterium bovis* son infrecuentes en nuestro medio, pero debemos tenerlas presentes en el diagnóstico de un niño inmigrante procedente de áreas con alta prevalencia de tuberculosis.

Resumen del caso: Niña marroquí de 7 años de edad con sospecha de síndrome linfoproliferativo dada la clínica de astenia, hiporexia, pérdida de peso y dolor abdominal desde hace 2 meses. La última semana tos seca, afebril. A la exploración física destaca hipoventilación en base derecha con subcrepitantes; Analíticamente anemia microcítica hipocrómica. Prueba de tuberculina de 5mm, radiografía y ecografía de tórax derrame pleural derecho, tomografía torácica y abdominal con abundante líquido peritoneal encapsulado y múltiples imágenes nodulares, atelectasia de lóbulo medio y adenopatías mesentéricas. Análisis del líquido pleural glucosa 87mg/dl, adenosina desaminasa 65UI/L, lactato deshidrogenasa 549 UI/L, citología negativa, cultivo negativo. Detección directa de *Mycobacterium tuberculosis complex* por amplificación de ácidos nucleicos negativa, tinción para bacilos ácido alcohol resistentes negativa, cultivo pendiente, Interferon Gamma Release Assays (IGRA) positivo. Con el diagnóstico de tuberculosis se inicia tratamiento con isoniácida, rifampicina, pirazinamida y etambutol. A los dos meses se obtiene cultivo de aspirado gástrico positivo para *Mycobacterium bovis*, continuándose el tratamiento con isoniácida y rifampicina. Presenta evolución clínica y radiológica favorable.

Conclusiones/Comentarios: *Mycobacterium bovis* forma parte del complejo de *Mycobacterium complex*, es una zoonosis poco frecuente en países industrializados. Se ha relacionado con leche no pasteurizada y presenta resistencia primaria a la pirazinamida.

P732

Neumonías necrotizantes por *Mycoplasma pneumoniae*: a propósito de dos casos

Marta Martínez Merino, Isabel San Martín García, Ibone Vaquero Iñigo, Mikel Mendizabal Díez, Laura Moreno Gallarraga, Mercedes Herranz Aguirre
Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción: *Mycoplasma pneumoniae* es un patógeno frecuente en pediatría, causante de las neumonías atípicas; éstas generalmente cursan de manera favorable y con resolución completa en pocos días, pero existen también casos de neumonías complicadas por este germen.

Resumen del caso: Caso 1: niña de 7 años, síndrome de Down, con fiebre y tos de 7 días de evolución; presenta hipoventilación en hemitórax izquierdo, siendo el resto de exploración normal. La radiografía de tórax muestra condensación de LSI, con nivel hidroaéreo en su interior; analítica con elevación de reactantes de fase aguda. La TAC confirma el diagnóstico de neumonía necrotizante con derrame pleural que precisa toracocentesis. Ingresada con cefotaxima y clindamicina. Se realiza estudio etiológico, obteniendo serología positiva para *M. pneumoniae*, siendo el resto negativo (Ag neumococo en orina y líquido pleural, PCR de virus respiratorios en exudado nasofaríngeo, hemocultivo y cultivo de líquido pleural), por lo que se añade azitromicina oral. Estudio inmunológico normal. Permanece ingresada 19 días, con buen estado general y afebril (disociación clínico-radiológica). Controlada en neumología infantil, se objetiva negativización de IgM y descenso de IgG para *M. pneumoniae*, y radiografía de tórax normal a los 2 meses del ingreso. Actualmente asintomática y sin secuelas. Caso 2: niño de 3 años con fiebre y tos durante una semana; presenta hipoventilación izquierda, resto de exploración normal. La radiografía de tórax muestra condensación en LII, con imagen de atrapamiento aéreo en su interior. Analítica con elevación de parámetros infecciosos; TAC torácica con neumonía cavitada en LII, sin derrame pleural. Ingresada con cefotaxima y clindamicina. Estudio etiológico negativo, salvo serología positiva para *M. pneumoniae*, por lo que se pauta azitromicina oral. Estudio inmune normal. La evolución es buena, permaneciendo con buen estado general durante los 14 días de ingreso. Controlado ambulatoriamente, se aprecia normalización de la radiografía de tórax a los 3 meses, negativización de IgM y descenso de IgG de *M. pneumoniae*. Actualmente asintomático.

Conclusiones/Comentarios: - *M. pneumoniae* generalmente ocasiona cuadros leves de evolución benigna, pero debemos saber que puede causar infecciones respiratorias de evolución tórpida. - La negatividad del estudio etiológico, la seroconversión de *M. pneumoniae*, la disociación clínico-radiológica y la excelente evolución que presentaron los pacientes apoyan nuestro diagnóstico etiológico. - Ante la sospecha de *M. pneumoniae* como agente etiológico, recomendamos añadir (no sustituir) un macrólido al tratamiento inicial.



P733

Neumopatía aspirativa: una entidad a tener en cuenta

Esther Inglés Torres, Francisca Bermejo Costa, Sandra Sevilla Denia, Esther Bragado Alcaraz, Carolina Díaz García

Hospital General Universitario de Santa Lucía, Murcia

Introducción: La persistencia de infiltrados radiológicos en pacientes con sintomatología respiratoria crónica, a pesar de haber recibido tratamiento adecuado, es motivo entre el 85-90% de los casos, de una enfermedad subyacente que debe investigarse. Presentamos el caso de un paciente con neumonía persistente.

Resumen del caso: Preescolar de 4 años, sin antecedentes de interés, que presenta expectoración, tos crónica e infecciones respiratorias de repetición. Asocia dolor abdominal y vómitos de contenido alimentario frecuentes. Radiológicamente presenta imágenes de infiltrado alveolar en lóbulo medio (LM), llingula y lóbulo inferior izquierdo (LII) persistentes en los últimos 18 meses. En el estudio inicial realizado, descartamos como posibles etiologías Fibrosis Quística, Inmunodeficia, Tuberculosis, Déficit de Alfa1 antitripsina (Tabla 1). Ante la presencia de sintomatología respiratoria y digestiva crónica, solicitamos pruebas complementarias dirigidas a descartar neumopatía aspirativa (Ver tabla2-imágenes): Esofagograma, con RGE hasta esófago proximal; pH-impedanciometría informando de correlación positiva clínica-reflujos; Gammagrafía, demuestra RGE grado III, sin captación pulmonar. Ante la confirmación de nuestra sospecha clínica, se instaura tratamiento oral con inhibidores de bomba de protones. Ampliamos estudio, objetivándose la existencia de bronquiectasias en LM, Llingula, LII en TCAR. La fibrobroncoscopia evidencia signos de irritación significativa de la mucosa bronquial, traqueal y supraglótica y abundante broncorrea. El lavado broncoalveolar informa de abundantes macrófagos alveolares cargados de lípidos. Es diagnosticado de bronquiectasias secundarias a microaspiraciones por RGE. A pesar del tratamiento médico antirreflujo e inicio de fisioterapia respiratoria, continúa presentado expectoración, tos habitual y exacerbaciones agudas infecciosas con necesidad de pautas

prolongadas de antibioterapia. Finalmente, se interviene quirúrgicamente (funduplicatura de Nissen), experimentando mejoría de la clínica respiratoria, de su función pulmonar y de su calidad de vida.

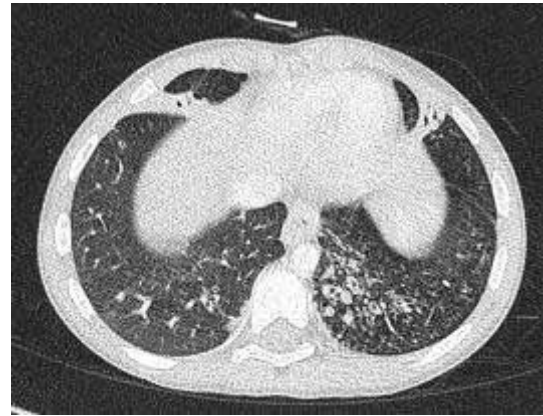
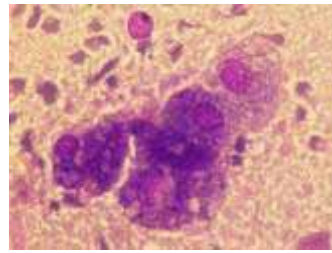
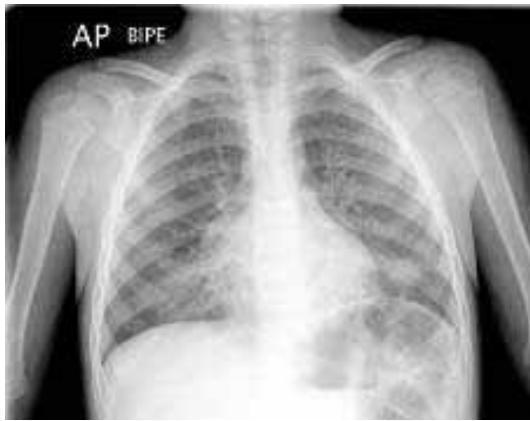
Conclusiones/Comentarios: El diagnóstico diferencial de pacientes con sintomatología respiratoria crónica (tos, expectoración, neumonía recurrente/persistente) debe incluir la neumopatía aspirativa. En la infancia es frecuente la aspiración de alimentos, otras sustancias y contenido gástrico, lo que produce irritación crónica de la vía aérea, con neumonitis química, caracterizada por daño epitelial e hipersecreción mucosa, facilitando la sobreinfección bacteriana. Las causas más frecuentes son RGE, trastornos deglutorios y fistula traqueoesofágica. El tratamiento etiológico es fundamental. Una vez tratada la causa primaria, el manejo de las bronquiectasias se fundamenta en la fisioterapia respiratoria para drenaje de secreciones y eliminar el círculo vicioso de retención de secreciones-colonización bacteriana-alteración de motilidad ciliar; y en antibioterapia en las exacerbaciones.

Tabla 1. Pruebas complementarias iniciales

Pruebas complementarias	Resultados
Hemograma	Normal
Alfa 1 antitripsina	Normal
Inmunoglobulinas	Normal
Radiografía de tórax 1 (imagen 1)	Infiltrado intersticial LM, condensación redondeada LII
Radiografía de tórax 2 (imagen 2)	Infiltrado intersticial y atelectasias en ambos lóbulos inferiores
Test Mantoux	Negativo
Test del sudor	Normal
Serologías	<i>C.pneumoniae</i> , <i>C.burnetti</i> , <i>M.pneumoniae</i> negativos
Estudio inmunológico	Normal

Tabla 2. Pruebas complementarias dirigidas

Pruebas complementarias	Resultados
Esofagograma (imagen 3)	RGE hasta esófago proximal
Gammagrafía (imagen 4)	RGE III sin paso actividad a pulmón
Fibrobroncoscopia	Irritación significativa de mucosa respiratoria probablemente secundarios a contenido gástrico. Segmentación bronquial normal.
BAL (imagen 5)	Abundantes macrófagos alveolares con vacuolas lipídicas sudán positivas
TCAR pulmonar (imagen 6-8)	Bronquiectasias en LII, LM, llingula
pH-impedanciometría 24h	Correlación positiva clínica-reflujos
Espirometría forzada 1	FEV1 0.84 (88.4%), FVC 0.86 (76.9%), FEV1/FVC 97.9% BD neg
Espirometría forzada 2	FEV0.5 0.72 (85.3%), FVC 1 (95%), FEV0.5/FVC 72% BD neg



P734**Neumopatía intersticial en niños. Un diagnóstico a considerar en pacientes con fallo de medro**

M.^a Teresa de Toro Lozano, M.^a Celeste Pedregal Solano, Isabel Delgado Pecellín
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La neumopatía intersticial representa un heterogéneo grupo de enfermedades pulmonares raras, caracterizadas por un proceso inflamatorio de la pared alveolar y el intersticio pulmonar, con clínica, hallazgos radiológicos e histopatológicos similares. La presentación clínica no es específica de la misma. Entre los síntomas/signos más frecuentes encontramos los síntomas respiratorios (tos, taquipnea, distrés o crepitantes), hipoxemia (definida como una saturación menor de 90% en pulsioximetría), fallo de medro, fiebre e infiltrado en la radiografía (en patrón de vidrio deslustrado o infiltrado alveolo-intersticial). Objetivos Hacer hincapié en la importancia de descartar patología respiratoria en pacientes que debutan con fallo de medro.

Métodos: Análisis retrospectivo de los casos diagnosticados de neumopatía intersticial en un hospital de tercer nivel desde el año 2000. Se incluyeron aquellos pacientes menores de 14 años al diagnóstico, con biopsia compatible con neumopatía intersticial cuyo motivo de consulta fue el fallo de medro. Se analizaron los síntomas al diagnóstico, los hallazgos en pruebas complementarias, el tratamiento recibido y la evolución posterior.

Resultados: Exponemos nuestra experiencia en el diagnóstico y manejo de 13 pacientes diagnosticados de neumopatía intersticial que debutaron con fallo de medro desde el año 2000. Todos ellos presentaron al diagnóstico fallo de medro y dificultad respiratoria. En algunos de los casos, aunque a la exploración presentaban síntomas respiratorios, no era éste el motivo por el que consultaban, sino por el fallo de medro. Respecto a los síntomas al diagnóstico, cuatro niños presentaban tos, nueve de ellos taquipnea e hipoxemia; en tres casos existía fiebre. Dos de los pacientes presentaban coinfección por *P. jirovecii*, recibiendo tratamiento para ello. En todos ellos se confirmó el diagnóstico por biopsia pulmonar, salvo en uno de los pacientes en el cual el resultado no fue concluyente. Salvo dos de los pacientes que tenían antecedente de neoplasia, el resto recibieron tratamiento con corticoides intravenosos. En cuatro casos se añadió al tratamiento cloroquina. Cuatro de los pacientes no han presentado mejoría del estado ponderal tras recibir tratamiento. Ninguno de los pacientes ha fallecido.

Conclusiones: 1. Es importante realizar una exploración completa en los pacientes que consultan por fallo de medro para orientar el diagnóstico. 2. Dado que el fallo de medro y el distrés respiratorio son síntomas comunes en la infancia, es importante pensar en las neumopatías intersticiales a la hora de plantear el diagnóstico diferencial. 3. La evolución de los pacientes depende del tiempo de evolución de la enfermedad y de la afectación que presentan al diagnóstico.

P735**Perfil clínico y anomalías de la vía aérea en lactantes con estridor**

Isabel Duo Olabarría, Amagoia Elozegi Castellanos, Oihane Zubiaur Alonso, Mikel Santiago Burruchaga, M.^a Teresa Labayru Echeverría, Javier Adolfo de las Heras Montero
Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción y Objetivos: El estridor es una de las indicaciones más comunes de endoscopia diagnóstica de la vía aérea (VA) en lactantes, con el fin de confirmar y caracterizar la laringomalacia y excluir otras causas. Nuestros objetivos han sido analizar el perfil clínico y los hallazgos endoscópicos obtenidos en lactantes con estridor.

Métodos: Estudio retrospectivo-descriptivo (Abril 2006 - Enero 2014) de variables obtenidas por la historia clínica e informe de la fibroscopia de lactantes con estridor congénito o adquirido en los que se indicó dicho procedimiento.

Resultados: Incluimos 74 casos (28 mujeres; mediana de edad 2.5 meses). El estridor fue inspiratorio en 57 (77%), bifásico 16 (21.6%) y espiratorio 1 (1.4%). 28 (37.8%) asociaron dificultad respiratoria, 15 (20.3%) dificultad para alimentación, 14 (18.9%) apneas, 12 (16.2%) retraso del crecimiento, 9 (12.2%) disfonía, y 25 (33.7%) otros (cianosis, atragantamiento, ronquido y posturas anómalas). 24 (32.4%) presentaron antecedentes de intubación endotraqueal, 16 (21.6%) prematuridad, (21.6%) cardiopatía congénita [16 (21.6%), intervenidas 5], 16 (21.6%) reflujo gastroesofágico, 12 (16.2%) síndrome polimalformativo, 7 (9.5%) intervención quirúrgica de vía aérea y 4 (5.4%) displasia broncopulmonar. Se encontraron anomalías de la VA en 68 (92%): malacias 48 (64.9%) [laringomalacias 36 (48.6%) y 12 malacias de vía aérea inferior (16.2%)], membranas subglóticas 8 (10.8%), paresia de cuerdas vocales 6 (8.1%), angioma subglótico 4 (5.4%), granulomas subglóticos 4 (5.4%), estenosis traqueales 2 (2.7%) (una por anillo vascular), un quiste de base de lengua y un pólipo laríngeo. Los hallazgos de membrana subglótica y parálisis de cuerdas vocales se asociaron con los antecedentes de intubación endotraqueal previa ($p=0.018$) y cardiopatía congénita ($p<0.001$) respectivamente. 16 (22%) requirieron de tratamiento quirúrgico y en un caso médico (propranolol por angioma subglótico). Estos lactantes tuvieron una mayor incidencia de antecedentes de displasia broncopulmonar ($p<0.05$), intubación endotraqueal previa ($p=0.001$) y ventilación mecánica ($p<0.01$). Los casos de malacia no precisaron de tratamiento.

Conclusiones: En nuestra serie la fibroendoscopia tuvo una alta rentabilidad: 92% lactantes tuvieron anomalías de la VA. La laringomalacia tuvo una incidencia baja (menos de la mitad), creemos debido al tipo de pacientes: la mayoría asociaron trastornos del patrón respiratorio y/o del comportamiento alimentario así como antecedentes personales de riesgo de anomalías estructurales (intubación endotraqueal, cardiopatía congénita...). La malacia

en ningún caso precisó de tratamiento no así las lesiones estructurales en las que la mayoría (61,5%) requirieron de algún tipo de intervención.

P736

Recurrent tuberculosis in the adolescent population-a clinical case

Joana Gomes Matias, Deolinda Machado Matos
Hospital García de Orta, Portugal

Introducción: Tuberculosis (TB) is still one of the most important infectious diseases in the world. The adolescents (especially female) are particularly susceptible; their pulmonary TB is often an adult-type and sometimes bacilliferous. Poor adherence to treatment, problematic in this group, can perpetuate TB transmission and promote the appearance of multi-drug-resistant strains. Cases of recurrent TB, poorly understood in the pediatric population, can represent a treatment failure, stressing the importance of therapy adherence, or a reinfection with a different strain, especially in endemic areas and people HIV-positive.

Resumen del caso: A 13-year old female presents to the emergency room with 2 months complaints of anorexia, weight loss, profuse night sweats, non-productive cough and chest pain, and 3 days complaints of a low grade fever. She brings a chest radiography which reveals a heterogeneous infiltrate in the lower two thirds of the right lung with a central large cavity. In addition, the family states that her father also complains of prolonged anorexia, weight loss, non-productive cough and hoarseness. Her medical history is relevant for a previous asymptomatic 15mm-positive Mantoux tuberculin test, 2 years ago. By this time, her mother had a highly bacilliferous pulmonary TB and the adolescent has treated with isoniazid and rifampin for 6 months supplemented in the first 2 months with pyrazinamide (treatment not directly observed). Her father has not adhered to any chemotherapy regimen. The physical examination reveals a malnourished but not ill-appearing girl with a normal body temperature and a respiratory rate of 20 breaths per minute. She does not exhibit respiratory distress. At pulmonary auscultation, she has a bronchial murmur audible in the lower two thirds of the right lung and inspiratory crackles in the right lung base. The remaining exam is normal. In the hospital, in spite of the negative sputum smear microscopy, the reactive tuberculin skin test, the radiologic manifestations and the bronchoalveolar lavage confirm the diagnosis of bacilliferous pulmonary TB.

Conclusiones/Comentarios: This case of recurrent TB can represent a reactivation of a not fully cured disease or a new infection (possibly transmitted by her father). This should alert to the importance of adequate treatment, truth not only in the special group of adolescents but in all people with latent or active TB. Specific strategies (promoting directly observed therapy and informing about the disease) should be universally implemented.

P737

Relación causal entre obesidad y asma: perfil lipídico y glucémico desfavorables como predictores de alteraciones en la espirometría

Marina Regatero Luna, Marta Illán Ramos, Laura Francisco González, Santiago Rueda Esteban, Olga Pérez Rodríguez, Diego López de Lara
Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid

Introducción y Objetivos: Es conocida la asociación de obesidad, perfiles lipídicos desfavorables y resistencia a insulina con mayor prevalencia de síntomas de asma e intolerancia al ejercicio debida a diversos mecanismos biológicos. Nuestro objetivo es determinar si existe relación entre obesidad y asma, basándonos en el Estudio Español de 2010 de Sobrepeso y Obesidad, analizando perfil lipídico e insulínico, observando alteraciones en la Espirometría forzada (Volumen espiratorio forzado en el primer segundo: FEV1; Volumen de aire expulsado durante el primer segundo respecto al máximo volumen que puede ser expulsado durante la espirometría forzada: FEV1/FVC; Flujo espiratorio forzado entre el 25 y el 75% de la FVC: MMEF25-75%) e investigando la presencia de una mayor sintomatología asmática partiendo de dos preguntas del Cuestionario ISAAC (The International Study of Asthma and Allergies in Childhood)

Métodos: Se realiza un estudio descriptivo, prospectivo, longitudinal, de una muestra de 17 niños obesos (>2,5 DE de IMC), 7 varones y 10 mujeres, seguidos en la consulta de Endocrinología Infantil. Rango de edad: 5-17 años. Se recogió la desviación estándar del Índice de Masa Corporal (IMC), perímetro abdominal, niveles séricos de colesterol total, LDL, HDL, triglicéridos, insulina, índice HOMA, ColT/HDL y LDL/HDL y se realizó Espirometría forzada y Cuestionario ISAAC a todos los pacientes. La relación entre variables cuantitativas es analizada usando el test no paramétrico de Spearman. Se considera significativo una $p < 0,05$.

Resultados: Al relacionar el IMC con el Colesterol total, LDL, TG, Col/HDL, LDL/HDL, FEV1 y MMEF25-75% se encontró un coeficiente de correlación positivo sin significación estadística; IMC con HDL observándose un coeficiente de correlación negativo sin significación estadística; IMC con Insulina y HOMA siendo la correlación positiva y estadísticamente significativa. Se relaciona perímetro abdominal con Col total, LDL, TG, Col/HDL, LDL/HDL, Insulina, HOMA, FEV1 y MMEF25-75% observándose un coeficiente de correlación positivo sin significación estadística; perímetro abdominal con HDL observándose un coeficiente de correlación negativo sin significación estadística. En cuanto al cuestionario ISAAC, dieron una respuesta afirmativa a la pregunta: ¿Ha tenido su hijo en el último año pitidos o silbidos en el pecho? un 17,6% y a la pregunta "En el último año ¿ha tenido silbidos en el pecho durante o después del ejercicio?" un 23,5%.

Conclusiones: El IMC alto parece ser predictor de hiperinsulinismo y lipidograma desfavorable. En nuestra muestra

encontramos una prevalencia de síntomas de asma y de sintomatología respiratoria con el ejercicio semejante a la de la población general, probablemente debido al pequeño tamaño muestral.

Relación causal entre obesidad y asma: perfil lipídico y glucémico desfavorables como predictores de alteraciones en la espirometría

IMC	Col T	LDL	HDL	TG	Col/HDL	LDL/HDL	Insulina	HOMA	FEV1	MMEF 75/25
Coefficiente de correlación	+	+	-	+	+	+	0,615	0,569	+	+
p	ns	ns	ns	ns	ns	ns	p<0,009	p<0,017	ns	ns

Perímetro abdominal	Col T	LDL	HDL	TG	Col/HDL	LDL/HDL	Insulina	HOMA	FEV1	MMEF 75/25
Coefficiente de correlación	+	+	-	+	+	+	+	+	+	+
p	ns	ns	ns	ns	ns	ns	ns	ns	ns	ns

Cuestionario Isaac	Respuesta afirmativa
¿Ha tenido su hijo(a) alguna vez en el pasado sibilancias en el pecho?	17,6%
¿Ha tenido su hijo(a) en el último año chillidos o silbidos en el pecho?	17,6%
¿Ha tenido su hijo(a) asma alguna vez?	17,6%
En el último año ¿ha tenido silbidos en el pecho durante o después del ejercicio?	23,5%

P738

Revisión de derrames paraneumónicos(2009-2013). Drenar o no drenar, esa es la cuestión

Sara Rodríguez López, Sara Ruiz González, Rebeca Sánchez Salmador, Álvaro Gimeno Díaz de Atauri, Roi Piñeiro Pérez, María Miralles Molina
Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid

Introducción y Objetivos: El tratamiento del derrame pleural (expectante vs drenaje) es un tema controvertido, especialmente en hospitales sin Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Se analizan posibles factores relacionados con la realización de drenaje pleural en niños ingresados por derrame paraneumónico en un hospital sin UCIP.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo, de corte transversal. Periodo de estudio: 01/01/2009-31/12/2013. Se incluyen pacientes menores de 14 años hospitalizados con diagnóstico radiológico de derrame pleural. Análisis estadístico mediante SPSS 19.0

Resultados: Se incluyen 71 casos (76% varones). Edades entre 0,3 y 13,6 años (mediana: 4,4 años, primer cuartil(Q1): 1,9años, tercer cuartil(Q3): 5,6 años). Etiología confirmada por hemocultivo en solo 15 casos (14 *S. pneumoniae* y 1 *H. influenzae*). Antibioterapia previa al ingreso en el 28% de los niños. Síntomas y signos: 100% fiebre (media 38.9°C), 85,4% hipoventilación, 81.4% tos, 71.8% taquipnea, 56.3% hipoxemia, 36% dolor abdominal, 26.5% dolor pleurítico. Datos de laboratorio significativos: leucocitosis en el 61.5%, PCR mayor de 100mg/L en el 80%(mediana 246, Q1: 138, Q3: 250mg/L), hiponatremia < 135 mEq/L en el 46.5%. Resultados de ecografía: espesor entre 1,6 y 34 mm (mediana 18, Q1: 14,Q3: 21mm), 57% tabiques. El 63% se trasladó a UCIP

y de ellos a todos menos a uno se les practicó drenaje pleural. Las únicas variables relacionadas estadísticamente con el traslado para drenaje del derrame fueron el tamaño del derrame y la presencia de tabiques. En 53 pacientes existen datos sobre el tamaño del derrame. Grupo de los trasladados: media 20 mm (rango de 11 a 30mm) y en los que evolucionaron bien sin necesidad de drenaje: 13mm (rango de 5 a 26mm). Se observaron tabiques en el 90% de los trasladados frente al 10% en los no trasladados. El cultivo de líquido pleural mostró baja rentabilidad (10% de positividades, sólo se aisló *S. pneumoniae*). Ampicilina (49%) y cefotaxima (65%) fueron los antibióticos más utilizados. Duración media de antibioterapia intravenosa: 11.5días. Al alta el 55% recibió tratamiento con amoxicilina-clavulánico y el 32% con amoxicilina

Conclusiones: No hay estudios que determinen los criterios exactos para iniciar un drenaje terapéutico en el derrame pleural paraneumónico en niños. En este estudio sólo el tamaño del derrame y la presencia de tabiques fueron determinantes. La mayor parte de niños con derrames por encima de 11 mm fueron trasladados pero desconocemos si habrían evolucionado bien con una actitud más conservadora. Son necesarios estudios aleatorizados para definir criterios objetivos que ayuden a la toma de decisiones en estos pacientes.

P739

Riesgos de un cuerpo extraño persistente alojado en vía aérea

Antonio Javier González Martínez, M.^a Celeste Pedregal Solano, Isabel Delgado Pecellín, Raquel Plácido Paías, Joaquín Reyes Andrade
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La aspiración de cuerpo extraño es una patología frecuente en pediatría, con mayor prevalencia entre varones menores de 6 años de edad. Su extracción por completo constituye una urgencia médica, de lo contrario pueden derivarse severas complicaciones.

Resumen del caso: Paciente de 22 meses con diagnóstico de sibilancias recurrentes y dermatitis atópica remitido a consulta de neumología por presentar en los últimos 3 meses hasta 6 procesos febriles con dificultad respiratoria asociada y necesidades frecuentes de broncodilatadores intercrisis por tos y sibilancias a pesar de iniciar tratamiento controlador de asma con glucocorticoides inhalados. Realiza en dichos procesos varios ciclos de antibioterapia empírica con penicilinas y macrólidos con recurrencia de los mismos. Hacía 3 meses presentó cuadro de sofocación con avellanas en contexto de proceso bronquial afebril, con desaturación del 90%, hipoventilación y sibilancias de predominio en bases, y atrapamiento aéreo radiológico, realizándose broncoscopia rígida por ORL extrayendo la totalidad de los fragmentos de cuerpo extraño visibles con esta técnica tanto en BPI como BPD. Al alta mejoría clínica con buena ventilación bilateral, espiración alargada y tos esporádica, SatO₂ 96%. Ante evolución tórpida se realiza radiografía de tórax al mes del episodio de sofocación, informada como aumento discre-

to de la densidad de parénquima basal derecho, repitiéndose a los 2 meses encontrando infiltrado en base pulmonar derecha de predominio posterior con áreas de enfisema/atrapamiento aéreo y dudoso estrechamiento de bronquio intermediario. En TC tórax multicorte hallazgo de múltiples bronquiectasias quísticas que ocupan gran parte del lóbulo inferior derecho (sobre todo segmentos basal posterior y medial) con preservación del segmento apical e interrupción de un segmento de escasos milímetros del luminograma de vía aérea a nivel de la división del bronquio lobar inferior derecho sugerente de secreciones y/o cuerpo extraño. Se realiza videofibrobroncoscopia encontrando tejido de granulación no removible ocupando el 90% luz bronquial en segmento basal medial de LID. Se programa intervención quirúrgica de resección.

Conclusiones/Comentarios: Sibilancias recurrentes persistentes a pesar de tratamiento médico deben alertarnos sobre la existencia de otra patología subyacente. En ocasiones es difícil recordar el antecedente de sofocación, siendo la causa más frecuente la ingesta de frutos secos por menores de 6 años. Se recomienda la exploración minuciosa del árbol traqueo-bronquial mediante broncoscopio flexible tras la extracción del cuerpo extraño con el fin de identificar fragmentos residuales, así como realizar seguimiento clínico estrecho. La obstrucción bronquial persistente origina infecciones recurrentes, bronquiectasias y anulación funcional del parénquima pulmonar no ventilado.

P740

Síndrome de apneas obstructivas del sueño como causa de cor pulmonale

Javier Juamperez Goñi, Alba Torrent Vernetta, Sandra Rovira Amigo, Antonio Moreno Galdó, Inés de Mir Mesa, Silvia Gartner

Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción: El síndrome de apneas-hipopneas obstructivas del sueño (SAOS) es un trastorno respiratorio del sueño caracterizado por la obstrucción de la vía aérea superior que interrumpe la ventilación. En pediatría se estima una prevalencia del 3%. El síntoma guía es el ronquido y suele acompañarse de cansancio diurno y cefalea. A largo plazo puede conllevar déficit cognitivo e hipertensión pulmonar, que puede evolucionar a cor pulmonale. El diagnóstico se basa en la clínica y se confirma mediante polisomnografía. La adenoamigdalectomía es el tratamiento de primera elección, y la ventilación no invasiva la segunda línea de tratamiento.

Resumen del caso: Niña de 22 meses, con antecedente de rinoadenoiditis crónica e hipertrofia amigdalina, consultada por fiebre de 3 días, somnolencia y edemas periféricos. A la exploración física destaca regular estado general, respiración superficial, edemas periféricos y distensión abdominal con hepatomegalia de 5 centímetros. La analítica muestra acidosis respiratoria, anemia, leucocitosis, aumento de proteína C reactiva, hipertransaminasemia y coagulopatía. La radiografía de tórax muestra cardiome-

galia, derrame pleural bilateral y edema pulmonar (Figura 1). Se inicia oxigenoterapia, tratamiento diurético y antibióticoterapia endovenosa. Se realiza ecocardiografía que muestra dilatación e hipertrofia ventricular derecha, estimando presión sistólica pulmonar (PSP) de 90mmHg. Al reinterrogar a los padres refieren que la paciente es respiradora bucal, ronca por la noche y duerme incorporada, y explican episodio de otitis media aguda hace cinco días. El cuadro se orienta como fallo cardíaco derecho por hipertensión pulmonar secundario a SAOS, probablemente descompensado en el contexto de un proceso infeccioso. Se inicia soporte con ventilación mecánica no invasiva (VMNI) y tratamiento vasodilatador pulmonar con iloprost. Presenta una evolución favorable, con mejoría progresiva de la hipertensión pulmonar (PSP tras 24 horas de tratamiento: 35mmHg). Se realiza polisomnografía que demuestra SAOS grave (índice de apnea-hipopnea de 77.6/h; saturación de hemoglobina mínima de 82%). Se mantiene soporte con VMNI durante las horas de sueño, reemplazando gradualmente la terapia con iloprost por sildenafil. A los 15 días de ingreso se realiza adenoamigdalectomía. En control ambulatorio al mes y medio presenta buena evolución y se disminuye progresivamente sildenafil hasta suspender.

Conclusiones/Comentarios: Es importante realizar un diagnóstico precoz del SAOS para instaurar un tratamiento eficaz y evitar complicaciones graves como la hipertensión pulmonar. El caso expuesto ejemplifica la severidad de dicha evolución. Los pediatras deben conocer las manifestaciones de esta enfermedad e iniciar de inmediato medidas para evitar las complicaciones en las que puede derivar.

P741

Síndrome de Swyer-James-MacLeod y miocardiopatía dilatada en un lactante

Elena Vera Romero, José M.^a Olmos García, M.^a Dolores Pastor Vivero, Juana M.^a Espín López, Pedro Mondejar López, Manuel Sánchez-Solís de Querol
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: El síndrome de Swyer-James-MacLeod es una entidad rara caracterizada por hiperlucencia pulmonar unilateral, disminución de vasculatura y volumen pulmonar, así como atrapamiento aéreo ipsilateral; es secundaria a una bronquiolitis obliterante desencadenada por una infección respiratoria, generalmente de etiología viral (adenovirus/VRS). Es más frecuente en la infancia y la mayoría de los pacientes son asintomáticos, diagnosticándose casualmente en una radiografía solicitada por otro motivo. El desarrollo de bronquiectasias puede ocasionar infecciones pulmonares recurrentes.

Resumen del caso: Presentamos el caso de un lactante de 6 meses, previamente sano, remitido a nuestro centro por un cuadro de dificultad respiratoria y fallo de medro de tres meses de evolución; el inicio de la clínica coincide con un episodio de bronquiolitis aguda que no precisó asistencia hospitalaria. En la exploración al ingreso pre-

sentaba regular estado general con desnutrición importante y sintomatología respiratoria consistente en polipnea, distrés respiratorio, sibilantes diseminados e hipoventilación en hemitórax izquierdo. La radiografía de tórax mostró gran cardiomegalia e hiperclaridad de parénquima pulmonar izquierdo. Tras valoración cardiológica se diagnosticó una miocardiopatía dilatada con disfunción ventricular izquierda grave. Se realizó TC de alta resolución pulmonar que mostró pérdida de volumen pulmonar izquierdo con hipodensidad difusa del mismo, hiperinsuflación, reducción de la trama vascular, asimetría en arterias pulmonares y reducción del calibre del bronquio principal izquierdo y de sus ramas lobares. La gammagrafía de perfusión pulmonar mostró hipoperfusión del pulmón izquierdo compatible con hipovascularización pulmonar. La fibrobroncoscopia mostró compresión pulsátil en cara anterior del bronquio principal izquierdo, atribuido a la cardiomegalia. El estudio de virus respiratorios resultó negativo y la etiología de la miocardiopatía dilatada es, hasta la fecha, idiopática (pendiente resultado genético).

Conclusiones/Comentarios: El cuadro clínico y los hallazgos radiológicos tras un cuadro de infección respiratoria de probable etiología viral en un niño previamente sano son compatibles con el diagnóstico de Sd Swyer-James-McLeod. La miocardiopatía dilatada, condicionante de la gravedad en este caso, es la forma más común de miocardiopatía en la infancia y, aunque suelen ser de etiología idiopática, se considera que gran parte de los casos son la fase final de una miocarditis infecciosa (generalmente vírica) oligosintomática en su fase aguda. Presentamos el caso por la rareza de ambas entidades y la confluencia de ambas en un mismo paciente tras una infección respiratoria

P742

Traqueobronquiomegalia (Síndrome de Mounier-Kuhn). Una causa rara de infecciones respiratorias recurrentes en la infancia

Raquel Rubio Rojas, Amagoia Elozegi Castellanos, Isabel Duo Olabarria, Carlos Vázquez Cordero, Mikel Santiago Burrutxaga

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción: El Síndrome de Mounier-Kuhn o traqueobroncomegalia es una patología poco frecuente en adultos y rara en niños, que se caracteriza por un marcado aumento del tamaño de la tráquea y de los bronquios principales, secundario a la atrofia de las fibras elásticas longitudinales y de músculo liso. Se cree que su prevalencia podría ser mayor de la evidenciada. Algunos autores postulan una causa congénita, apoyándose en casos asociados a trastornos del tejido conectivo, como cutis laxa o Síndrome de Ehlers-Danlos, mientras que otros defienden una raíz adquirida, basándose en la avanzada edad media de los pacientes al diagnóstico y en su posible relación con la ventilación mecánica en algunos niños prematuros. Esta alteración estructural debilita y distorsiona la vía aérea, favoreciendo el desarrollo de divertículos y bronquiectasias y facilitando el colapso de

la luz, con el consiguiente atrapamiento aéreo y acúmulo de secreciones. Clínicamente, esto suele traducirse en infecciones respiratorias recurrentes de vías bajas, aunque su amplio espectro abarca desde la ausencia de síntomas hasta síntomas asociados a bronquiectasias bilaterales. Los pilares de su manejo son fundamentalmente, la fisioterapia respiratoria y el tratamiento antibiótico precoz.

Resumen del caso: Niño de 11 años, seguido desde los 7 años de vida en consultas de Respiratorio Infantil por tos y expectoración purulenta de un año de evolución, con respuesta parcial a ciclos de 3 semanas de tratamiento con Amoxicilina. Se realizó un estudio analítico que descartaba la fibrosis quística y la inmunodeficiencia como causas y se llevaron a cabo pruebas de imagen que, aunque inicialmente fueron inconcluyentes, posteriormente facilitaron el diagnóstico de traqueobroncomegalia, que fue confirmado mediante una videobroncoscopia.

Conclusiones/Comentarios: Aunque el Síndrome de Mounier-Kuhn es raro en la infancia, es importante tenerla presente y sospecharla en niños con infecciones respiratorias recurrentes sin causa evidente. Su sospecha, junto al manejo precoz y adecuado, puede suponer una evolución más favorable de la enfermedad.

P743

Trastornos de sueño en una consulta de neumopediatría: 185 cuestionarios

Miguel Ángel Zafra Anta, Miriam Herrera Arias, Eugenia Oros Milián, Pilar Pérez Segura, M.^a Luisa González Suárez, María José Rivero Martín

Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid

Introducción y Objetivos: Más de un 10% de la población pre-escolar y escolar tiene trastornos de sueño: insomnio, sonambulismo, ronquido y otros. La etiología de la apnea del sueño es una conjunción de factores (genéticos, tabaco, hipertrofia adenoamigdalares, obesidad, alergia, rinitis, asma...). La respiración bucal se asocia a problemas deglutorios, del habla, del desarrollo del macizo facial, de la estática corporal y del sueño. Objetivos: Conocer los trastornos del sueño en niños valorados en el servicio de Neumología pediátrica de un hospital de 2º nivel y su posible relación con el proceso y su tratamiento.

Métodos: Cuestionario autocumplimentado sobre hábitos y trastornos de sueño (43 preguntas cerradas). Diseño basado en el "Pediatric Sleep Questionnaire" o de Chervin y el "Brief Sleep Infant Questionnaire", validados en español. Población: progenitores de los pacientes que acuden a la consulta de neumopediatría de un hospital de 2º nivel, cuya patología predominante es el asma moderado-grave. La roncopatía se atiende en otra consulta. Estadística descriptiva de Excel 2010 y Epidat 3.1.

Resultados: 185 cuestionarios. Operados de ORL: 9,73%. Hospitalizados al menos una vez en el último año: 23,24%. Fármacos para enfermedad de base: alguno 75,2%, montelukast 43%. Un 23,24% de los progenitores

res conceden relevancia a la enfermedad respiratoria sobre los hábitos y trastornos de sueño.

Tabla Pregunta -----	
Proporción o frecuencia de ocurrir.....	A menudo (3-5 veces/semana..... Siempre
Respiradores orales por el día.....	8,24.....
12,08% Dificultades para respirar por la noche.....	5,49..... 4,94% Ronquido
.....	8,79..... 8,79% Apneas o hipopneas.....
1,69.....	2,82% Parasomnias - Movimientos rítmicos.....
12,71.....	17,68% - Somnolencia.....
7,65.....	4,91% - Enuresis.....
8,13.....	12,2% - Bruxismo.....
8,7.....	3,8%.....

Conclusiones: Más de un 20% de pacientes atendidos en nuestra consulta de neumopediatría presenta trastornos de sueño. Hay alto porcentaje de respiradores bucales (en población infantil general >6 años es 23-24%). Proponemos realizar más estudios para conocer y detectar precozmente los trastornos de sueño en la infancia, para evitar problemas añadidos al asma u otras enfermedades crónicas.

P744

Uso de cánulas nasales de alto flujo en lactantes con bronquiolitis en una planta de hospitalización pediátrica

María Barjuan Ruiz, Patricia Sánchez Blázquez, María Martínez Barahona, Kilian Arias Sáez, M.^a del Mar Martínez Colls, Carlos Rodrigo Gonzalo de Liria
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona

Introducción y Objetivos: La bronquiolitis aguda supone una importante demanda asistencial en pediatría. Las cánulas nasales de alto flujo (CNAF) se han instaurado en los últimos años como uno de los tratamientos de soporte respiratorio en bronquiolitis, con implementación progresiva en las plantas de hospitalización pediátricas. El objetivo del estudio es evaluar el uso y la eficacia de las CNAF en el tratamiento de las bronquiolitis en una planta de hospitalización pediátrica.

Métodos: Estudio retrospectivo. Se incluyen los pacientes de 0 a 12 meses de edad que ingresan en la planta de pediatría de un hospital de tercer nivel con el diagnóstico de bronquiolitis entre Enero de 2008 y Diciembre de 2012. El uso de CNAF se introduce en este hospital en Diciembre de 2009. Se analizan las características clínicas y analíticas de los pacientes que reciben tratamiento con CNAF, los criterios para iniciar este tratamiento, su tolerancia, efectos secundarios, los días de terapéutica con CNAF y los casos que requieren ingreso en la UCI. Se comparan los resultados antes y después de aplicar las CNAF.

Resultados: Se registraron un total de 589 ingresos durante los 5 años, de los cuales recibieron CNAF 43 (7'3%), con una media de edad de 2'95 meses y siendo prematuros un 23'2%. Las indicaciones de CNAF fueron: hi-

poxemia (16'2%), distrés respiratorio (55'8%), hipercapnia (9'3%), apneas (11'6%), distrés respiratorio con hipercapnia (2'3%) y distrés respiratorio con hipoxemia (4'6%). La media de días de terapéutica con CNAF fue de 4'12 días. La tolerancia fue buena en todos los casos, sin presentar efectos secundarios. El uso de CNAF aumentó progresivamente: 1 caso en 2009, 8 en 2010, 21 en 2011 y 13 en 2012. Precisaron ingreso en la UCI: 1 caso en 2008 (1'25% respecto los ingresos totales del año), 7 en 2009 (5%), 4 en 2010 (3'63%), 5 en 2011 (3'3%) y 2 en 2012 (1'81%).

Conclusiones: El uso de CNAF en bronquiolitis evita, en ocasiones, la necesidad de ventilación más agresiva, siendo a la vez bien tolerada y con escasos efectos adversos. Desde la introducción de las CNAF parece que hay una tendencia a la disminución de los traslados a UCI desde planta por bronquiolitis, aunque se precisan más estudios.

P745

Utilidad de la espirometría en el diagnóstico de la disnea de esfuerzo

Gloria M.^a Quesada Trujillo, David Gómez Pastrana Durán, Carmen Aragón Fernández, Serafín Rodríguez López, María Muñoz Cabeza, Joaquín Ortiz Tardío
Hospital de Jerez, Cádiz

Introducción: La disnea de esfuerzo es un motivo frecuente de derivación a la consulta de neumología pediátrica. Presentamos 3 casos en los que la espirometría fue clave para realizar el diagnóstico.

Resumen del caso: Caso 1: varón de 10 años remitido desde cardiología por presentar disnea de esfuerzo acompañada de subcianosis de varios años de evolución que mejora con administración de salbutamol previo al ejercicio. Presentó episodios de obstrucción bronquial recurrente hasta los 5 años. La ecocardiografía fue normal salvo ligera aceleración en arco aórtico derecho y leve hipertrofia septal. En la espirometría se observa un aplanamiento persistente del asa espiratoria sugestivo de obstrucción variable al flujo aéreo de la vía aérea intratorácica superior. Se solicita fibrobroncoscopia que evidencia compresión leve de la tráquea y disminución del calibre del bronquio principal izquierdo. El angio-TAC se aprecia arco aórtico derecho sin arteria subclavia aberrante, con compresión de la aorta en la tráquea y el bronquio principal izquierdo. Se remite al paciente a cirugía. Caso 2: Niña de 10 años de edad que consulta por presentar disnea de esfuerzo de varios años de evolución y disfonía. Antecedentes de gran prematura de 26 semanas de edad gestacional y 800gr, con intubación prolongada. Se realiza espirometría que pone de manifiesto aplanamiento de la asas inspiratoria y espiratoria, sugestivo de obstrucción fija de la vía aérea superior. Se realiza fibrobroncoscopia encontrándose una parálisis de cuerdas vocales en probable relación con su patología neonatal. Caso 3: paciente varón de 10 años de edad con asma que consulta por presentar durante el ejercicio cuadros de disnea intensa. En varias ocasiones requiere asistencia en urgencias don-

de es diagnosticado de crisis de asma o laringitis siendo tratado con broncodilatadores, adrenalina nebulizada y corticoides sistémicos. En una de los episodios agudos se realiza una espirometría en la que se aprecia interrupción del asa inspiratoria. En la fibrolaringoscopia se aprecia aducción paradójica de las cuerdas durante la inspiración. Se diagnostica de disfunción de cuerdas vocales y se indica tratamiento foniatrico.

Conclusiones/Comentarios: La espirometría basal una prueba diagnóstica obligada en los niños con disnea de esfuerzo y su interpretación debe incluir siempre la valoración de la morfología de la curva flujo volumen. Presentamos tres casos donde la interpretación de la morfología de la curva fue fundamental para orientar el diagnóstico presentando una excelente correlación con los hallazgos endoscópicos.

P746

Variabilidad clínica respiratoria en dos hermanos con distrofia miotónica de Steinert

David Belver García, Adrián Ranera Malaga, Helena Larramona Carrera, María Montserrat Bosque García, Laura Capdevila Vilagrassa
Corporació Sanitària Parc Taulí, Barcelona

Introducción: La enfermedad de Steinert es una distrofia miotónica autosómica dominante (gen DMPK, cromosoma 19q13.3). Su expresividad clínica en la edad pediátrica es variable siendo la expansión de tripletes CTG y el orden de nacimiento factores implicados. Aunque existe afectación respiratoria por debilidad muscular (predominio facial y vía aérea superior), los síntomas pueden pasar desapercibidos inicialmente hasta ocasionar afectación severa con procesos secundarios (infecciones respiratorias, hipoventilación nocturna e hipercapnia diurna).

Resumen del caso: Presentamos dos hermanos afectos por transmisión materna con afectación genética similar y diferente expresión clínica. Ambos presentaron hipotonía y depresión respiratoria al nacimiento. Se realiza estudio evolutivo comparando historia clínica, exploraciones funcionales pulmonares y de imagen. Caso 1: Paciente 14 años presenta 1000 repeticiones CTG. Infecciones respiratorias 2/año. Tos productiva frecuente. Episodios de atragantamiento. Ronquido habitual. Respirador bucal. Retrognatia. Niega somnolencia diurna. Trastorno aprendizaje y atención. La polisomnografía revela índice apneas-hipopneas de 4.2/h. Periodos prolongados de saturaciones <92% sugestivas de hipoventilación alveolar. La pletismografía presenta una alteración ventilatoria mixta con predominio obstructivo. Los signos indicativos de restricción probablemente secundarios a la debilidad de los músculos espiratorios. Se inicia fisioterapia respiratoria y ventilación no invasiva (VNI) nocturna, con mejoría de las infecciones respiratorias y normalización hipercapnia. Posteriormente seguimiento irregular del paciente por incomparecencia a las visitas programadas. Incumplimiento de VNI y empeoramiento de la PpCO₂ nocturna con nuevo episodio de neumonía. Caso 2: Paciente 11 años de edad, 933 repeticiones CTG. Infecciones respira-

tarias: 1. No tos habitual ni ronquido. Trastorno aprendizaje y atención. Las pruebas funcionales muestran patrón obstructivo leve. La polisomnografía está dentro de la normalidad. No ha presentado clínica respiratoria.

Conclusiones/Comentarios: El hermano primogénito, a pesar de similar afectación neurológica y genética, presenta mayor afectación respiratoria, haciendo sospechar la influencia de factores epigenéticos. Es conveniente realizar un estudio neumológico precoz para el diagnóstico y tratamiento de los trastornos respiratorios en estos pacientes, minimizando pérdida de calidad de vida y consumo de recursos. La falta de adherencia al tratamiento es uno de los mayores escollos a superar, especialmente en la adolescencia.

P747

Neurología

Agitación, afasia y cefalea: migraña confusional aguda

Ana M.^a Montes Arjona, Beatriz Moreno Vinues, Jesús Rodríguez Catalán, Rebeca Losada del Pozo, Víctor Soto Insuga

Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Introducción: Introducción: La migraña confusional aguda es considerada un equivalente migrañoso, con una incidencia de 0.45-7.8% entre los pacientes con migrañas. Casi exclusivamente se presenta en la infancia y adolescencia. Clínicamente se caracteriza por inicio súbito de un cuadro de agitación, confusión y alteraciones del lenguaje acompañado cefalea que puede aparecer antes, durante o después de iniciarse la agitación. La duración del episodio varía desde escasos minutos hasta 24 horas, suele resolverse tras sueño. En más de la mitad de los casos es desencadenada por un traumatismo craneal moderado. La evolución y el pronóstico del cuadro son favorables.

Resumen del caso: Caso clínico: Adolescente de 16 años que acude a urgencias por inicio súbito de agitación, cefalea frontal y dolor abdominal, mientras está jugando un partido de fútbol. En la siguiente hora comienza con vómitos, afasia, desorientación temporo-espacial y agitación motora. No refiere traumatismo previo, ingesta de tóxicos, ni proceso infeccioso concomitante. Como antecedentes personales destaca migraña sin aura. A su llegada a urgencias el paciente refiere amnesia del episodio, persistiendo cefalea. En la exploración neurológica destacan reflejos osteotendinosos exaltados en miembro inferior izquierdo, disimetría y disidiadococinesia izquierda; motivo por el cual se realiza un Tomografía Computarizada craneal que es normal. Además se realiza analítica de sangre (hemograma, bioquímica, amonio, láctico, gasometría venosa) y determinación de tóxicos en orina resultando ambos normales. El episodio se resuelve completamente en 2 horas, permaneciendo posteriormente asintomático con exploración neurológica normal. Ha realizado seguimiento clínico en consultas de neuropediatría y se ha completado el estudio con Resonancia Magnética craneal que ha sido normal. Actualmente ha pasado un año y el paciente está asintomático.

Conclusiones/Comentarios: Conclusiones: El diagnóstico de la migraña confusional agudo es de exclusión teniendo que descartarse patologías neurológicas potencialmente graves como intoxicaciones, encefalitis, accidentes cerebrovasculares o neoplasias. Es importante conocer este cuadro para evitar exploraciones complementarias invasivas e innecesarias. Por tanto se debe tener en cuenta su diagnóstico ante cuadros agudos de agitación, confusión, afasia y cefalea.

P748

Análisis de la calidad de vida en los niños con trastorno por déficit de atención/hiperactividad

M.^a Paz González Rodríguez, Azucena Calvo San Felipe, Paloma de la Calle Tejerina
Servicio Madrileño de Salud, Madrid

Introducción y Objetivos: Los objetivos del tratamiento de los niños con déficit de atención/hiperactividad son disminuir los síntomas, mejorar el rendimiento académico y la adaptación social, y en conjunto contribuir al bienestar del niño y su familia. No obstante la valoración de la calidad de vida en cuanto a bienestar y adaptación no se utiliza como un indicador de la eficacia del tratamiento. **Objetivos:** conocer las características de la población de niños diagnosticados de trastorno por déficit de atención/hiperactividad que acuden a un centro de salud. Analizar la calidad de vida relacionada con la salud mediante un método validado en nuestro idioma.

Métodos: Se seleccionaron los niños diagnosticados de TDAH. Para el diagnóstico se utilizaron los criterios del DSM-IV y/o informes de servicios hospitalarios de referencia. Se registraron los datos sociodemográficos, antecedentes personales y familiares, rendimiento académico, lugar y método de diagnóstico, tratamiento farmacológico y seguimiento tanto en las consultas médicas, escuela y servicios de salud mental. Se administró el cuestionario acerca de la calidad de vida mediante la versión adaptada del cuestionario alemán KINDL validado en español para los padres y los niños. Se calcularon los valores medios y las desviaciones estándar de los ítems y su relación con las características de los niños.

Resultados: Se incluyeron 40 niños con edades comprendidas entre 6 y 14 años revisados en la consulta de pediatría en los últimos dos años. Se solicitó autorización a las familias para la participación en el estudio. Se analizaron las preguntas del cuestionario relacionadas con las dimensiones de bienestar físico, bienestar emocional, autoestima, familia, amigos y escuela. La puntuación de la calidad de vida percibida por los niños y por las familias difiere siendo más elevada la puntuación en la percibida por los niños. El rendimiento académico, el apoyo familiar y escolar se relacionan con mayor puntuación en la calidad de vida.

Conclusiones: En los niños con trastorno por déficit de atención/hiperactividad es importante valorar la calidad de vida relacionada con la salud. La utilización de instrumentos estandarizados y validados debería incluirse en el seguimiento de los niños y sus familias.

P749

Atrofia muscular espinal, ¿qué ha ocurrido en los últimos años?

Carmen Yeste Oliva, M.^a Teresa Gutiérrez Perandones, César Ruiz García, Juan Antonio Ruiz Moreno, Javier Álvarez Aldeán
Hospital Costa del Sol, Málaga

Introducción y Objetivos: Las atrofas musculares espinales (AME) de la infancia son enfermedades neuromusculares hereditarias caracterizadas por la degeneración de las motoneuronas alfa del asta anterior de la médula espinal. Se han descrito cinco formas clínicas: Tipo 0 o prenatal, fatal en el periodo neonatal inmediato; Tipo I o infantil, la forma más grave; Tipo II o intermedia, comienza antes de los dos años; Tipo III, o juvenil, en la cual los pacientes afectados pueden llegar a caminar, aunque con dificultad; y Tipo 4, de presentación en edad adulta, y más leve. El patrón de transmisión genético es autosómico recesivo y está ligado a 5q11.2-q13.3. La causa más frecuente, presente en el 90% de los pacientes afectados, es una delección en el gen de supervivencia de la motoneurona I (SMN I).

Métodos: Revisión retrospectivo de las características clínicas al diagnóstico y estudio genético de los casos de AME diagnosticados en el servicio de Pediatría de nuestro hospital en los últimos quince años.

Resultados: En los últimos quince años (1998-2013) se han producido doce casos de AME en nuestro hospital. Hay un ligero predominio del sexo femenino sobre el masculino.- En nuestra serie, cinco presentaron AME I con edad media de diagnóstico 3.8 meses, cinco AME II con edad media de diagnóstico 2.9 años, un caso AME 0 y un caso AME III. La totalidad de los pacientes presentaron clínica de hipotonía y/o debilidad de miembros inferiores al diagnóstico. Todos presentaban electroneurograma (ENG) compatible con AME y estudio genético de confirmación. La mitad de los pacientes presentaron ingresos hospitalarios durante su enfermedad por problemas respiratorios. Fallecidos 4/12 a causa de la AME, 1/4 tipo 0, 3/4 tipo I con media de edad de fallecimiento de 4.2 meses

Conclusiones: - Ante un paciente con clínica de hipotonía e hipomotilidad, reflejos abolidos y sensibilidad preservada debemos tener presente la posibilidad de AME. La clínica y un ENG compatible harán posible con una alta probabilidad el diagnóstico de la enfermedad, que se confirmará mediante un estudio genético. - La accesibilidad al diagnóstico genético evitaría la realización de pruebas innecesarias y disminuye la ansiedad de los padres - Dado que la incidencia de portadores en nuestro medio es elevada (1/40-1/60), es importante ofrecer consejo genético a las familias afectadas y adecuar nuestra realidad clínica a sus necesidades para aumentar la supervivencia y mejorar la calidad de vida -Es preciso mejorar la fisioterapia respiratoria en nuestro medio y la pauta de inmunizaciones respiratorias

CASO	GENÉTICA	EXO	EDAD AL DX	SEXO	ANTECEDENTES	CLÍNICA AL DX	DIAGNÓSTICO POR INFECCIÓN/RESP	DATA EGITUS	CAUSA EGITUS
1	0	Deleción en el gen 17 y 8 33D1	30 d.	V	Parto distócico a las 40 SGO Inestabilidad 15 SGO	Hipertensión generalizada desde el nacimiento	3a	27 d	Insuficiencia renal crónica
2	I	Deleción en el gen 7 y 8 33D1	7 M.	V	Presencia de 15 SGO Inestabilidad	Hipertensión Crisis angustiosas	No conocido	Desconocido	—
3	II	Deleción en el gen 7 y 8 33D1	14 M.	M	Sin antecedentes	Hematuria Hipertensión 33D1	2	Actual 8 años	—
4	II	Deleción en el gen 17 y 8 33D1	8 M.	M	FTV ovoidación Ostración genética Hematuria	Hipertensión Hipopotamia	5	Actual 8 años	—
5	II	Deleción en el gen 17 y 8 33D1	13 M.	V	33D1	Hipertensión 33D1 Deficiencia intelectual	3	Actual 7 años	—
6	II	Deleción en el gen 7 y 8 33D1	11 A.	V	Hermano ANE tipo III	Deficiencia en 33D1 Cibecolosis Ostró a las 10 meses, no curable	No conocido	Actual 15 años	—
7	III	Deleción en el gen 7 y 8 33D1	13 A.	M	Hermano ANE tipo II	Deficiencia en 33D1 Crisis febriles, difusas al comer Desequilibrio alimentario	3a	Actual 18 años	—
8	I	Deleción en el gen 17 y 8 33D1	3 M.	M	Hermano FQ	Hipertensión Deficiencia intelectual Cibecolosis	3a	3 meses	Encefalopatía
9	I	Heterocigoto gen 1	25 M.	M	Según neonatal precoz	Hipertensión Hipopotamia	2	8 meses	NAC Demencia paraneoplásica Insuficiencia respiratoria hipotensiva
10	I	Deleción en el gen 7 y 8 33D1	4 M.	M	FTV Presencia de 15 SGO Trastorno específico del lenguaje	Hipertensión	1	Actual 13 meses	—
11	II	Deleción 7 y 8 gen 33D1	11 M.	V	Sin antecedentes clínicos	Hipertensión global Deficiencia intelectual	3a	Actual 18 meses	—
12	I	Ausencia del gen 33D1 y presencia de 2 copias 33D2	2 M.	M	Sin antecedentes	Hipertensión Deficiencia intelectual	3a	3 meses	Encefalopatía

P750**Aumento diagnóstico de tumores del sistema nervioso central, ¿algo está cambiando?**

Fátima Delgado Ledesma, Enrique La Orden Izquierdo, Lucía García Blázquez, María Prados Álvarez, Víctor Manuel Suárez Vega, Weimar Arley García García
Hospital Universitario Infanta Elena, Madrid

Introducción y Objetivos: En los niños, los tumores del SNC son el segundo tipo de cáncer después de las leucemias. Su etiología es multifactorial, debida a la interacción de factores genéticos y ambientales aún no esclarecidos. Su curso es insidioso y poco específico y la clínica depende de la edad, la localización del tumor y la presencia o ausencia de hipertensión intracraneal. La mayoría son de localización infratentorial.

Métodos: Revisión retrospectiva de pacientes diagnosticados de tumores del SNC en nuestro hospital desde su apertura. Recogemos año diagnóstico, edad, sexo, síntomas, tipo de tumor, localización y tratamiento del mismo.

Resultados: Se recogen 5 pacientes, desde el año 2008 al 2013, cuyas características se resumen en la tabla 1. Uno de los pacientes estaba diagnosticado de Neurofibromatosis tipo 1. Tres pacientes fueron diagnosticados en urgencias y dos en consultas externas. Todos fueron infratentoriales. Dos de ellos presentaban hipertensión intracraneal con fondo de ojo normal. Su tratamiento incluyó cirugía, radioterapia y quimioterapia.

Conclusiones: El diagnóstico de tumores de SNC ha aumentado en el último año (n=4/5) en nuestro área. Su presentación clínica heterogénea puede simular procesos de curso benigno que contribuyan a la demora diagnóstica. La identificación precoz puede contribuir a disminuir su morbimortalidad. En nuestra muestra el tiempo desde el inicio de síntomas varió en relación al tipo tumoral. La tríada clásica (cefalea, vómitos y papiledema) no siempre está presente y la clínica puede ser sutil, dependiendo del tipo y la localización del tumor que se diagnostique.

Sexo	Edad	Síntomas al diagnóstico	Tiempo desde inicio síntomas	Tipo de tumor	Año diagnóstico
Varón	4 años y 3 meses	Cojera/pérdida de fuerza	3 semanas	Astrocitoma pilocítico grado I	2011
Mujer	10 años y 2 meses	Cefalea	24 horas	Astrocitoma pilocítico grado I	2013
Mujer	4 años y 6 meses	Vómitos recurrentes	1 mes	Ependimoma anaplásico grado III	2013
Mujer	9 años y 1 mes	Retraso escolar	1 año	Tumoraciones gliales de bajo grado	2013
Varón	4 años y 1 mes	Cefalea y NFI	2 meses	Astrocitoma bajo grado	2013

P751

Autismo e Síndrome Klinefelter... O Elo de Ligação

Andreia Leitão Ribeiro Dos Santos, Maria Júlia Eça Guimarães, Alda Mira Coelho
Hospital da Boa Nova, Matosinhos, Portugal; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal; Centro de S.João, Porto, Portugal

Introducción: A associação do Síndrome Klinefelter (SK) com as perturbações do espectro autista (PEA) tem sido crescentemente descrita. As PEA são perturbações neurocomportamentais caracterizadas por défice de comunicação, interação social e comportamentos estereotipados. Em cerca de 10-25% dos casos está associado a outras patologias.

Resumen del caso: Apresentamos 2 casos de 2 crianças do sexo masculino, gémeos com o diagnóstico de PEA associada a síndrome Klinefelter. Estas crianças foram referenciadas a consulta de Pedopsiquiatria pelo médico assistente aos 4 anos de idade por suspeita de PEA, que se confirmou através da avaliação clínica. No decurso da investigação etiológica, o cariótipo com bandas de alta resolução revelou 47, XXY. Foram referenciados a unidade especializada de autismo, tendo fraco suporte familiar, o que tem condicionado elevado absentismo às consultas.

Conclusiones/Comentarios: O SK ocorre em cerca de 1 em cada 650 indivíduos do sexo masculino. Caracteriza-se por: elevada estatura, hipogonadismo e infertilidade. A presença de um cromossoma X extra pode levar a um espectro de défices cognitivo, de linguagem e de interação social de variáveis graus de gravidade. Vários estudos têm apontado para um aumento da frequência de PEA em indivíduos com SK. De acordo com algumas séries as PEA ocorrem em cerca de 27% dos casos de SK. Estes achados suscitam a necessidade de investigação clínica da vulnerabilidade para PEA em indivíduos com SK. O SK pode servir de modelo de estudo da função do cromossoma X na disfunção do comportamento social e nos traços autistas. O fenótipo autista parece ser mais frequente em doentes com Síndrome Klinefelter do que inicialmente se pensou. Nestes casos salientamos a abordagem multidisciplinar, não descurando o suporte social e familiar para o melhor prognóstico.

P752

Cuadro confusional agudo como primera manifestación de migraña

Miriam Garmendia, Lizar Aguirre Pascasio, Intzane Ocio Ocio, Concepción Salado Marín, Janire Vikarregui
Hospital Universitario de Álava. Sede Txagorritxu, Vitoria

Introducción: La migraña confusional aguda es una rara forma de presentación de la migraña en la infancia. (0,04%). Se describe como ataques recurrentes de letargia confusional con síntomas de deorientación, somnolencia y agitación, seguidos o no de cefalea. Hay una recuperación completa posterior y los antecedentes familiares suelen ser frecuentes

Resumen del caso: Niño de 13 años que ingresa procedente del Servicio de Urgencias por presentar mareo y cefalea de una hora de evolución. Los padres refieren que ha recibido un traumatismo craneal jugando a fútbol sin presentar sintomatología en ese momento. A las dos horas refiere cefalea, mareo con desorientación progresiva y palidez. Desconocen la posibilidad de ingesta de tóxicos. A febril. Sin cuadro infeccioso asociado. AP sin interés. AF: madre y abuela materna migrañas. EF Glasgow 12 (no apertura ocular espontánea/confuso). PINR. Responde a las preguntas con lentitud. ROT normales. Signos meníngeos negativos. Dificultad para la deambulación. No colabora. Signos meníngeos negativos. Resto expl por aparatos normal. Durante su estancia en observación, hemodinamicamente estable, con constantes normales. Permanece letárgico, glasgow 12-13. Se realiza las siguientes pruebas complementarias: tóxicos en orina que son negativos, TAC cerebral que es normal. EEG normal. Se recoge PCR para virus en LCR Ante la posibilidad de una encefalopatía incompleta se decide iniciar tratamiento con Aciclovir intravenoso. Se ingresa en la planta de pediatría con monitor cardiorespiratorio y vigilancia estrecha. Mejoría progresiva, encontrándose asintomático durante el resto del ingreso. Tras la llegada de la PCR para virus negativas se suspende el aciclovir y se le da el alta con el diagnóstico de migraña confusional y con seguimiento por neuropediatría.

Conclusiones/Comentarios: Ante un cuadro confusional agudo la realización de pruebas complementarias es inexcusable. Pero ante un cuadro que se repite la migraña confusional aguda es una entidad a tener en cuenta. La anamnesis es de gran importancia para recoger los

antecedentes familiares que nos pueden dar la pista para el diagnóstico. El tratamiento con flunarizina en los casos de recurrencia esta teniendo muy buenos resultados.

P753

Diplejía facial como presentación del síndrome de Guillain-Barré

Carmen Yeste Oliva, Rocío Porcel Chacón, M.^a Teresa Gutiérrez Perandones
Hospital Costa del Sol, Málaga

Introducción: El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una enfermedad autoinmune desencadenada por una infección viral o bacteriana. Presenta debilidad simétrica, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance proximal, pérdida de reflejos osteotendinosos (ROT) y signos sensitivos leves o ausentes. Entendemos por diplejía facial aquella parálisis facial periférica que afecta a ambos lados de la cara en un plazo inferior a las 4 semanas. La afectación del nervio facial es frecuente en el SGB pero la presentación bilateral es poco frecuente.

Resumen del caso: Niña de cinco años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que ingresa en planta por cuadro de fiebre prolongada con sintomatología cataral de diez días de evolución. Tres días previos al ingreso comienza con clínica compatible con parálisis facial periférica izquierda que posteriormente es bilateral. Progresivamente aparecen marcha dificultosa, rigidez de nuca, y rechazo de la ingesta. A la exploración física destaca parálisis facial periférica bilateral, disartria, rigidez de nuca y espinal con signos de Kerning y Bruzinsky negativos, marcha dificultosa debida a la rigidez espinal y dolor a la extensión de rodillas. ROT y fuerza muscular conservadas. No presentó compromiso de la función respiratoria. En las pruebas complementarias presentaba leucocitosis con neutrofilia, trombocitosis reactiva, reactantes de fase aguda y VSG negativos. La gasometría venosa mostraba acidosis metabólica leve. La citoquímica del líquido cefalorraquídeo (LCR) presentaba líquido transparente con hiperproteinorraquia (hasta 153mg/dl) pero sin celularidad, compatible con disociación albúmino-citológica. El cultivo del LCR, PCR a micobacterias en LCR, PCR a virus, borrelia, bandas oligoclonales, anticuerpos antigangliósido en LCR y mantoux fueron negativos. Las pruebas de imagen (radiografía de tórax, TAC y RM cerebrales) fueron normales. La evolución sin tratamiento fue satisfactoria, con remisión de los síntomas en un mes, sin déficits neurológicos presentes.

Conclusiones/Comentarios: -La afectación del nervio facial en el SGB es frecuente (20-60%). No lo es tanto la afectación bilateral, menos aún como manifestación inicial del síndrome. -Debemos plantearnos esta posibilidad diagnóstica ante parálisis facial periférica uni o bilateral, con antecedentes de cuadro infeccioso, y datos de laboratorio compatibles (disociación albumino-citológica en el LCR). -A pesar de que la parálisis facial en el SGB tiene buen pronóstico, éste empeora cuando es bilateral. -Aunque la abolición de los ROT se considera criterio diagnóstico, existen variantes del SGB que no lo presentan.

P754

Diplopía secundaria a seudotumor cerebri

Yolanda Aparicio Jiménez, María Torres Rico, M.^a de la Cruz Díaz Colom
Hospital de la Línea, Cádiz

Introducción: El término "seudotumor cerebri" se define como aquellas hipertensiones intracraneales (HTIC) en las que existen signos y síntomas de aumento de presión intracraneal, no hay focalidad neurológica, salvo la paresia del VI par craneal, existen pruebas de neuroimagen normal y un aumento de presión de LCR (>200-250 mm H₂O), de composición normal. Existen varias hipótesis causales (alteración producción-drenaje de LCR..) que podría venir determinados por la acción de algunos fármacos (vit A, tetraciclinas, corticoides..), alteraciones endocrinometabólicas, sistémicas e infecciosas (anemia, OMA..) La clínica más frecuente en lactantes es la fontanela abombada, e irritabilidad, y en los niños con fontanela cerrada el papiledema, cefaleas, vómitos y alteraciones visuales.

Resumen del caso: Niña de 13 años que presentar desde hace una semana visión borrosa y diplopía. Refiere cefalea de dos semanas de evolución, holocraneal, opresiva, y cervicalgia que aumentan con maniobra de Valsalva. No otra sintomatología. AP: RNAT PAEG. Menarquia 9 años. Recibió tratamiento local para el acné con adapaleno. Vacunación al día. EF: Peso: 47.8 Kg (p 36): Talla 146.5 cm.(p4) PC: 57 cm (p87) IMC: 22.27 Kg/m² (p65) BEG, bien hidratada, nutrida y perfundida. AR: MVC. AC: soplo sistólico I/VI, de características inocentes. Pulsos ok. Abdomen normal. ORL: normal. Neurológico: C,O,C. PC: ofaltmoparesia ojo izquierdo. Nistagmus horizontal componente rápido hacia la derecha. Fuerza y tono normal. Resto normal Exploraciones complementarias: Hg, bioquímica básica y coagulación normal. PCR y PCT negativas. ACs anticardiolipina y antifosfolipídicos, ANA, FR,C3, C4, vit B12, y folatos normales ACTH, cortisol, LH,FSH normales. Serología CMV, VEB: IgM neg RMN craneal con y sin contraste: NORMAL. AngioRMN: NORMAL. PL: LCR transparente, presión de hasta 75 cmH₂O. (Bioquímica normal; cultivo y serología virus neurotropos negativa) Evolución: Se realizaron dos punciones evacuadoras en 2 semanas, se asoció acetazolamida v.o con mejoría clínica progresiva, hasta desaparición por completo al mes del diagnóstico. Se realizaron controles de fondo de ojo, hasta normalización del mismo.

Conclusiones/Comentarios: Etiología múltiple y no bien conocida. Su diagnóstico requiere descartar otras enfermedades que cursan con HTIC, control clínico y evolutivo hasta su resolución, un LCR y pruebas de neuroimagen normales. En nuestro caso, la clínica coincide con la ya descrito en la literatura. No existen hasta el momento guías clínicas que especifiquen el tratamiento farmacológico adecuado. Alta tasa de resolución espontánea, benignidad inicial del cuadro, que si persiste puede producir daño irreversible en las vías visuales.

P755

Distrofia muscular de cinturas en dos hermanos

Mikel Mendizabal Díez, Isabel San Martín García, Victoria Díez Bayona, Ibone Vaquero Iñigo, Aida González Benavides, M.^a Eugenia Yoldi Petri

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción: Las distrofias musculares son enfermedades genéticas ligadas a la disfunción de componentes de la membrana celular. Se manifiestan principalmente en la infancia, y su clínica es debilidad muscular progresiva, asociando diferentes manifestaciones según el tipo de distrofia. Analíticamente destaca elevación mantenida de CK. Cada distrofia muscular tiene un patrón genético diferente y peculiaridades clínicas concretas. Presentamos a dos hermanos afectados de distrofia de cinturas ligada a déficit de proteína gamma-sarcoglicano (tipo 2c)

Resumen del caso: Dos hermanos de 8 y 4 años, procedentes de Berkane (Marruecos), son derivados a Neuro-pediatría por debilidad muscular. El mayor refiere pérdida de fuerza progresiva desde los 3 años, cansancio, caídas frecuentes y dolor en diferentes regiones corporales. A la exploración física destaca la presencia de escápula alada, amiotrofia proximal de extremidades, pseudohipertrofia de pantorrillas, disminución simétrica de fuerza de predominio proximal, ROT débiles simétricos, marcha con discreto balanceo pélvico y Gowers positivo. El menor presenta únicamente signos sutiles de debilidad muscular proximal, y soplo sistólico en mesocardio. Ambos tienen realizado previamente estudio genético de distrofias de Duchenne y Becker, ambos negativos. La analítica sanguínea muestra elevación de CK (importante aumento de isoenzima MM), AST, ALT, LDH y aldolasa. El electroneurograma es normal, mostrando el electromiograma un patrón compatible con miopatía. Se realiza biopsia del cuádriceps femoral del hermano mayor, objetivando una distrofia muscular con gran cantidad de fibras regenerativas y ausencia de expresión de la proteína gamma-sarcoglicano, compatible con distrofia muscular de cinturas tipo 2C. Se realiza estudio genético molecular, descartando la mutación c.525delT, siendo ésta la más frecuente de la zona de procedencia. La ecocardiografía del hermano menor muestra discreta hipertrabeculación apical del ventrículo izquierdo, pendiente de seguimiento para valorar significado clínico.

Conclusiones/Comentarios: - La distrofia muscular de cinturas por déficit de gamma-sarcoglicano (tipo 2C) tiene una prevalencia desconocida, con gran variabilidad en función de la región. Podría representar el 6-8% de todas las distrofias musculares. - La clínica es similar a la distrofia muscular de Duchenne: debilidad muscular progresiva, que conduce a necesidad de silla de ruedas a los 10-12 años y muerte hacia los 20-30 años. Analíticamente destaca la elevación de enzimas musculares. - La localización genómica se sitúa en la región 13q, existiendo diferentes mutaciones propias de cada etnia, que condicionan la variabilidad en la expresión clínica de la enfermedad.



P756

Empiema subdural: importancia del diagnóstico precoz.

Presentación de dos casos

Gloria Viedma Chamorro, Raquel González Villén, Manuel Muñoz García, Concha Sierra Córcoles, M.^a del Carmen Martínez Padilla, Jesús de la Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: El empiema subdural constituye una condición poco frecuente en pediatría con una morbimortalidad elevada si no se diagnostica precozmente. La clínica es solapada presentando discordancia entre la gravedad de la infección y la pobreza de síntomas. El tratamiento es principalmente médico-quirúrgico. Objetivo: describir la presentación clínica, tratamiento y evolución de dos casos de empiema subdural de diferente evolución y respuesta al tratamiento.

Resumen del caso: CASO 1: Niña de 9 años que en el curso de una sinusitis etmoidal de evolución tórpida con tratamiento antibiótico, presenta crisis convulsiva y persistencia de reactantes de fase aguda, tras pruebas de neuroimagen se diagnostica de empiema subdural que se revuelve favorablemente con tratamiento médico-quirúrgico. Actualmente asintomática. CASO 2: Niña de 12 años con fiebre de 9 días de evolución que ingresa para estudio con sintomatología de cefalea y deposiciones diarréicas con TAC y RM cerebral normal. En el curso del estudio presenta crisis convulsiva y deterioro de la conciencia. Estudio oftalmológico: incipiente papiledema y EEG: actividad de fondo base lentificada para la edad, con brotes delta hipervoltados. Se realiza TAC de senos (ocupación de senos esfenoidal y celdillas etmoidales posteriores) y nueva RM cerebral con diagnóstico de empiema subdural temporal izquierdo. Se instaura tratamiento médico-quirúrgico con craneotomía fronto-parietal obteniéndose líquido purulento a presión (*Streptococcus intermedius*), mismo germen que se detectó en hemocultivo. En control de RM cerebral, se detectó imagen de absceso intraparenquimatoso frontal izquierdo profundo y un área que sugiere cerebritis

adyacente, que se resolvió añadiendo nuevo antibiótico (imipenem) con mayor penetrancia del SNC. Actualmente asintomática.

Conclusiones/Comentarios: Se ha de sospechar la existencia de un empiema en un paciente diagnosticado de un proceso sinusal que sigue una evolución tórpida. El caso N°2 es un claro exponente de la clínica solapada que presenta y la discordancia entre la gravedad de la infección y la pobreza de síntomas que precede a este cuadro, dificultando el diagnóstico. Resaltar la importancia de las pruebas de neuroimagen en el diagnóstico y evolución.

P757

Encefalomiелitis aguda diseminada secundaria a infección por virus herpes tipo 1. Presentación de un caso

Ana Belén Zayas García, José David Martínez Pajares, Olga Díaz Morales, Juan Trigo Moreno, Juan Carlos Ramos Díaz, Mariano Miranda Valdivieso
Hospital Comarcal de Antequera, Málaga

Introducción: La encefalomiелitis aguda diseminada (EAD) es un trastorno desmielinizante, mediado inmunológicamente, que afecta predominantemente a la sustancia blanca del sistema nervioso central (SNC). Se caracteriza por afectación neurológica multifocal, a menudo precedida por cuadro infeccioso o vacunación. El diagnóstico se fundamenta en el cuadro clínico y la presencia de lesiones desmielinizantes en la RMN. El tratamiento inicial se basa en pulsos a altas dosis de corticoides intravenosos (IV). Cuando existe una parcial o nula respuesta, está aceptado el uso de inmunoglobulinas IV y de plasmaféresis. El pronóstico suele ser bueno en la mayoría de los casos, aunque puede quedar alguna discapacidad residual.

Resumen del caso: Niño de 11 años, con cuadro compatible con gingivoestomatitis herpética de una semana de evolución. Desde las 24 horas previas al ingreso presenta dolor en la cadera derecha que provoca impotencia funcional. A la exploración presenta dolor a la palpación y movilización pasiva de cadera derecha, con disminución de la fuerza en dicha extremidad. ROT normales. Resto de exploración neurológica normal. Hemograma, bioquímica, Rx caderas, lumbosacra y ecografía de caderas sin hallazgos significativos. En las siguientes 24 horas presenta deterioro neurológico progresivo, con disminución del nivel de conciencia, parálisis de pares bajos (VI, VII, IX), paraparesia asimétrica de predominio en miembro inferior derecho (MID), hipoestesia en extremidades y hemiabdomen derecho, con reflejo pateral derecho, cutáneo abdominal y cremastérico ausentes. Pérdida del control de esfínteres. Se realiza TAC craneal y PL, que son normales. Se inicia tratamiento con aciclovir, precisando intubación y traslado a hospital de referencia, donde ingresa en UCIP. La RMN craneal y medular es compatible con EAD. Cultivos sangre y LCR, PCR virales negativos. IgM e IgG a Herpes virus tipo 1 positivo. Precisó tratamiento con 5 pulsos de corticoides IV con mejoría del nivel de conciencia y de la función de pares craneales,

pero nula en la paraparesia de MID, por lo que se decide administrar una dosis de inmunoglobulinas IV (IgIV) y 6 sesiones de plasmaféresis. Actualmente, a los 2 meses del inicio del cuadro, persiste paraparesia secundaria en tratamiento rehabilitador.

Conclusiones/Comentarios: En nuestro caso clínico, y de acuerdo con la literatura médica, se consideró la metilprednisolona IV a altas dosis como el tratamiento de elección de esta enfermedad, presentando una mejoría parcial de la sintomatología. El uso posterior de IgIV y de plasmaféresis en nuestro paciente no han producido una mejoría clínica evidente.

P758

Enfermedades de depósito

Juana M.^a Sánchez Puentes, Tamara Farfán Orte, M.^a Yolanda Ruiz del Prado, Laura García Fernández, M.^a Luisa Poch Olive, Alberto García Oguiza
Hospital San Pedro, La Rioja

Introducción: Las enfermedades lisosomales son un grupo de trastornos metabólicos hereditarios caracterizados por el depósito de sustancias en los lisosomas, debido al trastorno en la actividad de una hidrolasa.

Resumen del caso: -Caso clínico 1: Tres años. Retraso de la marcha, del lenguaje y alteración del comportamiento. Fenotipo: facies tosca, orejas grandes de implantación baja y macrocefalia (PC+2DS). Hipertrofia adenoidea, otitis secretora. Extremidades anchas y cortas con limitación de la extensión. GAG en orina: test de Berry y DMB positivos, niveles patológicos de heparán y dermatán sulfato. Actividad iduronato-2-sulfatasa patológica. Mapa óseo: ensanchamiento diafisario, cuerpos vertebrales "en boca de pez". Ecografía abdominal: esplenomegalia. PEATS: hipoacusia de transmisión bilateral moderada. Estudio molecular: delección completa gen IDS. Madre portadora heterocigota. Diagnóstico: MPS-II. Tratamiento: Idursulfasa endovenosa semanal. -Caso clínico 2: Dos años. Retraso del lenguaje, trastorno del sueño y torpeza motriz. Fenotipo: facies tosca, macrocefalia (PC+2DS). Adenoidectomía, drenaje timpánico bilateral, herniorrafia inguinal. GAG en orina: test de Berry y DMB positivos, niveles patológicos de heparán y dermatán sulfato. Actividad iduronato-2-sulfatasa patológica. Estudio molecular: no mutación. Mapa óseo: engrosamiento cortical femoral, alteración vertebral. Ecografía abdominal: hepatomegalia. PEATS: hipoacusia mixta severa bilateral. RMN cerebral: LMV II. Ecocardiografía: insuficiencia mitral y aórtica ligera. Diagnóstico: MPS-II. Tratamiento: Idursulfasa endovenosa semanal, mejoría cognitiva, motora y reducción test DMB del 50%. Pendiente de aprobación tratamiento intratecal. -Caso clínico 3: Un año. Retraso del lenguaje y fenotipo peculiar. Otitis de repetición, trastornos del sueño. Ecografía abdominal: hepatomegalia. PEATS: hipoacusia de transmisión bilateral moderada. GAG en orina: test de Berry y DMB positivos, niveles patológicos de heparán y dermatán sulfato. Actividad iduronato-2-sulfatasa patológica. Estudio molecular: c.785delC en el exón 6 del gen IDS. RMN cerebral: hiperseñal espacios de

Virchow-Robin. Diagnóstico: MPS-II. Tratamiento: Idursulfasa endovenosa semanal. -Caso clínico 4: Un año. Malnutrición, anemia, trombopenia y distensión abdominal. Retraso del desarrollo. Cifosis dorsal, pectus excavatum y laxitud articular. FA elevada. Actividad quitotrioxidasa y B-glucosidasa ácida patológica. Genotipo L444P/L444P gen GBA. (4 de 6 hermanos portadores de la misma). Mapa óseo: deformidades "en matraz Erlenmeyer". SPECT cerebral normal. ORL: enlentecimiento en sacadas con hipermetría horizontal, nistagmus vertical superior. RMN médula ósea normal. RMN abdominal: hepatomegalia y esplenomegalia, lesiones focales de hematopoyesis extramedular, infarto y fibrosis. Diagnóstico: Gaucher tipo III. Tratamiento: imiglucerasa+miglustat.

Conclusiones/Comentarios: Aunque se trata de enfermedades congénitas, la clínica puede debutar desde el periodo de lactante hasta la vida adulta, con amplio espectro de síntomas y afectación predominante del SNC. El diagnóstico es clave, con posibilidad de tratamiento y consejo genético. Enfoque multidisciplinar.

P759

Espasmos en flexión, hipsarritmia y tumor disembrioplásico como diagnóstico inesperado

Ana Ferrero Díaz, Sandra Yáñez Mesía, Laura Pérez Gay, Esther Vázquez López

Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo

Introducción: El Síndrome de West es un tipo de epilepsia caracterizado por la tríada clásica de espasmos infantiles, trazado hipsarrítmico y retraso psicomotor, siendo éste último no imprescindible para su definición. La edad de inicio se sitúa en torno a los 3-7 meses. Representa el 2-10% de todos los casos de epilepsia infantil, y es la forma más frecuente de epilepsia en el primer año de vida. Existen formas idiopáticas, criptogénicas y sintomáticas, provocadas estas últimas por múltiples causas (lesiones cerebrales, malformaciones, anomalías genéticas o enfermedades metabólicas entre otras).

Resumen del caso: Lactante de 5 meses que presenta espasmos en flexión de brazos y piernas en salvas, que se repiten varias veces al día. El EEG realizado es compatible con hipsarritmia y su exploración neurológica así como su desarrollo psicomotor son normales. En RMN al diagnóstico se aprecia una hiperintensidad en polo temporal izquierdo en T2, sugestiva de edema postictal. Con el diagnóstico de Sd. de West se inicia tratamiento con Vigabatrina, cediendo las crisis a las 48h, con normalización posterior del EEG. Asintomática durante 6 meses, se descende Vigabatrina hasta suspender. A los 2 meses de suspender tratamiento presenta macada actividad paroxística en EEG de control, por lo que se reanuda tratamiento antiepiléptico con Levetiracetam, a pesar de los cual reinicia crisis de caída cefálica asociada a elevación de hombros. En RMN de control se aprecia aumento de tamaño de la lesión, lo que hace sospechar la posibilidad de una lesión tumoral de bajo grado. Recientemente se ha sometido a tratamiento neuroquirúrgico, con resultado anatomopatológico de tumor neuroepitelial disembrioplá-

sico. Tras la cirugía no ha presentado nuevas crisis y actualmente presenta un desarrollo psicomotor normal y se encuentra en fase de retirada de medicación antimicrobiana.

Conclusiones/Comentarios: Ante un cuadro de espasmos en flexión, no debemos olvidar el diagnóstico diferencial de las convulsiones en el periodo de lactante, teniendo en cuenta que los hallazgos que nos hagan pensar en su etiología pueden conducirnos finalmente a un diagnóstico distinto al inicial, susceptible de tratamiento curativo. Los DNET son lesiones de bajo potencial proliferativo, bien definidas, con posibilidad de curación con extirpación quirúrgica. Se observan en TC como lesión hipodensa que puede simular inicialmente un infarto pero que no evoluciona a atrofia). En RMN se observan como masa multinodular hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, sin edema perilesional

P760

Forma crónica intermitente de acidemia propiónica: a propósito de un caso

Raquel Plácido Paías, Raquel Real Terrón, M.^a Jesús González Carracedo, M.^a del Pilar Medina Gil, Manuel Portillo Márquez, Cristina Cáceres Marzal
Hospital de Mérida, Badajoz

Introducción: La acidemia propiónica (AP) es un error congénito del metabolismo causado por un déficit de propionil-CoA carboxilasa. Existen 3 formas clínicas de presentación: severa neonatal, crónica intermitente y lentamente progresiva. Presentamos el caso de una forma crónica intermitente.

Resumen del caso: Niño de 16 meses que ingresa por episodio de somnolencia y vómitos aislados tras contusión craneal. Como antecedentes personales, presenta un retraso psicomotor y cuadros de broncoespasmo de repetición. No existe consanguinidad y no hay antecedentes familiares destacables. Durante el ingreso, persiste la somnolencia que va en aumento. TAC craneal, punción lumbar y RMN craneal fueron normales. El EEG informa de enlentecimiento de la actividad de base, con infrecuentes anomalías epileptiformes en regiones temporales, por lo que ante la sospecha de encefalitis aguda, se inicia aciclovir endovenoso, con mejoría sintomática, salvo leve monoparesia del miembro superior derecho. Rehistoriando a los padres refieren dos episodios previos de somnolencia, el primero a los 7 meses, coincidiendo con cuadros virales pero de menor intensidad y duración respecto al actual y recuperación completa entre episodios. Al alta, el niño está prácticamente asintomático, con mejoría en la movilidad del brazo derecho. A los dos meses del ingreso, tras nuevo cuadro de somnolencia e hipotonía, se ingresa para estudio, destacando leve hiperamonemia con acidosis metabólica no láctica, recuperada tras la ingesta. En la RMN craneal de control se observa atrofia cortical del hemisferio izquierdo con hiperintensidad de ganglios basales en secuencia Flair y sin objetivar cambios en EEG a pesar de inicio de Levetiracetam en revisiones previas. En el estudio metabólico se observa

hiperglicinemia con aumento de propionilcarnitina con sospecha de Acidemia propionica confirmada con actividad deficiente de propionilCoA carboxilasa en fibroblastos. Pendiente en la actualidad de resultado de estudio genético.

Conclusiones/Comentarios: La forma aguda intermitente de comienzo tardío de la AP suele manifestarse después del año de edad. Suele ser precipitada por cuadros infecciosos banales, excesiva ingesta proteica, estrés o por motivos desconocidos y cursa con manifestaciones neurológicas (letargia o coma con ataxia o encefalopatía hepática) y digestivas (vómitos cíclicos acetónicos). El tratamiento debe iniciarse precozmente y se basa en limitación proteica, suplementada con aminoácidos (controlando la tolerancia de isoleucina, metionina, treonina o valina) y coadyuvantes como la biotina y L-carnitina. Destacamos la importancia de contemplar el diagnóstico de metabolopatías ante cuadros infecciosos repetidos que alteran el estado neurológico, ya que el inicio precoz del tratamiento ayuda a mejorar el pronóstico del neurodesarrollo.

P761

Forma de presentación de diplejía espástica

M.^a Teresa Gutiérrez Perandones, Carmen Yeste Oliva, César Ruiz García, Rocío Porcel Chacón, Gonzalo Callejón Martín, Javier Álvarez Aldeán
Hospital Costa del Sol, Málaga

Introducción: La diplejía espástica es una alteración neuromuscular crónica que cursa con hipertonia y espasticidad de las extremidades inferiores. Se relaciona especialmente con la prematuridad siendo la causa más frecuente es la leucomalacia periventricular y constituyendo la forma de presentación más frecuente de parálisis cerebral, sin embargo esta afectación podemos encontrarlas también asociada a alteraciones genéticas.

Resumen del caso: Varón de 3 años afecto de diplejía espástica y retraso psicomotor. Antecedentes personales: Embarazo controlado, serologías negativas, trombopenia autoinmune materna. Inicio parto espontáneo, finalización por cesárea por presentación de nalgas. LA teñido +, pH 7.26/7.33. Apgar 9/10. Exploración física: fenotipo peculiar: orejas de implantación baja, implantación raíz pelo bajo, paladar ojival, discreta microrretrognatia, tendencia de pies en garra con 2º dedo corto, dedos de la mano con hiperextensión de falanges terminales, pliegue simiesco bilateral, mamilas separadas, desdoblamiento del segundo tono cardíaco, hipotonía axial troncular flexoextensora y Cianosis facial con llanto, ingresado al nacimiento por trombopenia (86.000 plaquetas), hipotonía axial y fenotipo peculiar. Pruebas complementarias: hemograma con las 3 series normales. Bioquímica normal. Serologías a micoplasma, clamidia y ureoplasma negativas. Ecografía cerebral normal, ecocardiografía: foramen oval permeable. OEA no pasa. Se realiza PAE que mostraron hipoacusia bilateral severa. Cariotipo: delección intersticial 1q e inversión paracentrica del cromosoma 9, considerado la inversión como variante de la

normalidad y siendo padre portador de la misma. A los 7 meses presenta retraso psicomotor, hipotonía axial y se-destación negativa, se solicita RMN que evidencia discreta ventriculomegalia no obstructiva, leve atrofia cortical en lóbulo temporal izquierdo con retraso de mielinización en lóbulo frontal. Ácidos orgánicos en orina normales. Potenciales visuales a los 19 meses: alteración en la conducción de ambas vías visuales de características desmielinizantes. Array KaryoNIM®: delecciones en 1q31.1q32.1 de 15.05 megabases (mB), 1q42.2q42.3 cn 2.57 mB, 12q21.2q21.3 con 4.97 mB y duplicación en 12q23.2q23.3 con 2.76 mB. Inicia deambulacion a los 2 años. Función auditiva a los 3 años: hipoacusia leve. Situación actual 4 años: diplejía espástica, retraso psicomotor, con ausencia casi total del lenguaje, escolarizado con apoyo, deambulacion con apoyo, ambos pies en equino

Conclusiones/Comentarios: -Presentamos una diplejía espástica de probable origen genético (disgenesia cerebral) no habiéndose identificado aún los genes implicados - Nuestro caso presenta 4 alteraciones cromosómicas que, por su tamaño podrían tener una acción patológica en el probado. - Realizar diagnóstico diferencial con la parálisis cerebrales de tipo espástico cuya causa mas probable es la leucomalacia periventricular

P762

Hermanos con malformación de Dandy Walker, ¿casualidad o causalidad?

Laura García García, María Muñoz Cabeza, Myriam Ley Martos, José Carlos Flores González
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: La malformación de Dandy-Walker es una anomalía congénita que se caracteriza principalmente por la presencia de hidrocefalia, alteraciones en el desarrollo del vérmix cerebeloso y dilatación quística del cuarto ventrículo. Según la bibliografía, los factores genéticos y ambientales múltiples juegan un papel importante en este trastorno. La mayoría de los casos son esporádicos, produciéndose en personas sin antecedentes de la enfermedad en su familia. No obstante, los familiares de primer grado tienen un mayor riesgo de desarrollar la enfermedad en comparación con la población general.

Resumen del caso: Lactante varón de 11 meses de origen marroquí acude a la consulta de Neurología pediátrica por retraso del desarrollo psicomotor de predominio en área motora. Entre sus AF destaca consanguinidad paterna e historia de convulsiones en la infancia del primo de su madre. Antecedentes personales sin interés. En la exploración física destaca la ausencia sostén cefálico y se-destación, con motilidad global disminuida, reflejos arcaicos presentes e hipertonia de miembros. Paralelamente, al año de esta consulta, acude su hermano menor de 13 meses retraso del desarrollo psicomotor también de predominio en área motora y crisis febriles. Entre sus AP destaca prematuridad de 35 semanas de gestación, sin antecedentes perinatales de interés y meningitis neuromocócica a los 9 meses, con higroma subdural y paresia de pares craneales secundaria. En la exploración física

aparece, n igual que en su hermano, signos de alerta de PCI. Durante el seguimiento evolucionan como encefalopatía no progresiva. En RMN craneal de ambos pacientes se aprecian imágenes similares con hallazgos compatibles con malformación de Dandy Walker. Los estudios metabólicos fueron normales. El estudio genético está pendiente.

Conclusiones/Comentarios: - Destacamos este caso clínico no solo por la poca frecuencia de esta malformación en la población general (1 de cada 25000- 30000 recién nacidos) sino por la menor frecuencia aún de estar presente en dos hermanos ya que en la mayoría de los casos en los que se encuentra una causa genética, ésta se trata de una mutación esporádica. - El origen marroquí de éstos nos hace plantear si jugarían un papel importante quizás también factores ambientales no referidos en la anamnesis.

P763

Hidrocefalia secundaria a cerebelitis postinfecciosa por *Mycoplasma pneumoniae*

Silvia Cruz Maeso, Antonio Pagán Martínez, Fara Isabel Zamora Alberola

Hospital de la Línea, Cádiz; Hospital General Universitario de Elche, Alicante

Introducción: Exponemos caso de hipertensión endocraneal secundaria a cerebelitis postinfecciosa por *Mycoplasma pneumoniae*

Resumen del caso: Escolar varón de 13 años con cefalea occipital de 3 días de evolución de carácter opresivo que se agudiza por la noche, náuseas, vómitos, fotosonofobia leve y sensación de inestabilidad. No alteración de la conciencia. Dos semanas previas presentó cuadro catarral de vías respiratorias superiores EF: Temperatura 35.4°C, TA126/67mmHg. Marcha inestable. Ampliación de la base de sustentación. Romberg positivo. Discreta dismetría bilateral. Ingresó en el Servicio de Pediatría sospechándose vértigo central e iniciándose tratamiento sintomático con sulpirida y metoclopramida. Ante no mejoría y para diagnosticar un cuadro de fosa posterior, solicitamos EEG(normal) y RMN craneal: "aumento de la señal en T2 y Flair en región corticosubcortical del hemisferio cerebeloso izquierdo en región media y posterior y de forma incipiente en el hemisferio derecho". Es diagnosticado de cerebelitis postinfecciosa extrayéndose serología contra *Mycoplasma*, CMV y EBV, iniciándose tratamiento con flunarizina. A los 8 días mejora, decidimos alta hospitalaria con control clínico. Cuatro días después reingresa presentando nuevo episodio de cefalea occipital de un día, asociando vómitos, que persiste con analgesia intravenosa. Conciencia conservada. EF: Temperatura 36.1°C, TA137/75mmHg. Marcha inestable, ampliación base de sustentación, no lateralización. Dismetría evidente. Recibimos serología para *Mycoplasma pneumoniae* con IgM positiva, realizamos PL(leucocitos 630/uL, L85%, PN15%, glucosa 56mg/dl, proteínas 345mg/dl). Diagnosticamos cerebelitis postinfecciosa por *Mycoplasma* con hipertensión endocraneal secundaria iniciando trata-

miento con eritromicina IV asociándose aciclovir hasta recepción de PCR de VHS negativo y 5 bolus de metilprednisolona de 1 gramo con mejoría. Confirmamos diagnóstico con RMN craneal: "alteración de la captación de contraste y aumento de volumen de hemisferios cerebelosos, dilatación triventricular, discreto descenso de ambas amígdalas y disminución del calibre del IV ventrículo. Como efecto secundario corticoideo destaca hipertensión arterial que se trata con captopril. Mantenemos metilprednisolona a 1 mg/kg/día durante 2 semanas descendiendo posteriormente.

Conclusiones/Comentarios: - Hidrocefalia secundaria a cerebelitis postinfecciosa es infrecuente, 12 pacientes en la bibliografía. En la mayoría de casos, la cerebelitis aguda se resuelve espontáneamente. Excepcionalmente ocurren complicaciones por compresión local, una herniación transforaminal de las olivas cerebelosas es una complicación grave como en nuestro caso; en este paciente la evolución fue favorable sin apoyo neuroquirúrgico. - Destacar el mecanismo autoinmune que mejora con corticoides. - En la literatura, los hallazgos del LCR son leves e inexistentes, destacar alta celularidad y proteinorraquia de nuestro caso.

P764

Hipercepekaemia y plaquetopenia asintomáticas como síntomas iniciales en la enfermedad de McArdle

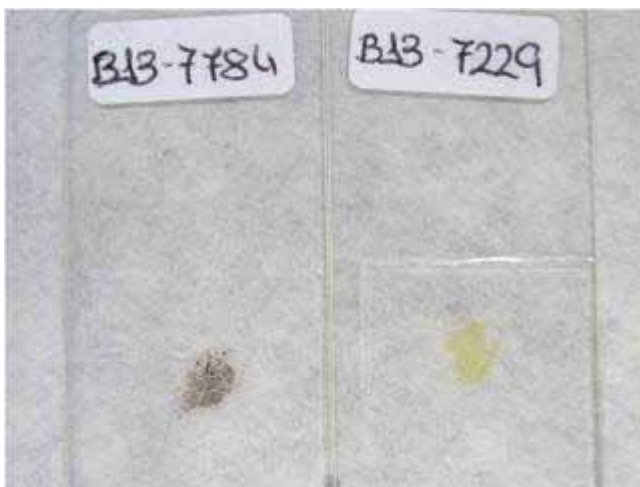
Marta Martínez Merino, Arantxa Mosquera Gorostidi, Elena Delgado Fuentes, Sada Elena Zarikian Denis, Sergio Aguilera Albesa, M.ª Eugenia Yoldi Petri

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción: La enfermedad de McArdle o glucogenosis tipo V es una enfermedad extremadamente infrecuente (1/500.000 nacidos vivos), resultado de la deficiencia de una de las enzimas responsables del metabolismo del glucógeno. Tiene una gran variedad fenotípica siendo la sintomatología característica la intolerancia al ejercicio con debilidad muscular, calambres, dolor y contracturas, asociando mioglobinuria y aumento de CPK en sangre. El diagnóstico definitivo se establece mediante la confirmación de la ausencia de miofosforilasa en músculo obtenido por biopsia.

Resumen del caso: Varón de 14 años derivado a Neuropediatría por presentar aumento de CPK, LDH y transaminasas en analíticas seriadas realizadas para control de trombopenia. Asintomático hasta escasos meses antes cuando asocia calambres y astenia al empezar a correr, así como episodio de hematuria macroscópica tras ejercicio previo. Se solicita EEG, EMG y RM muscular, normales. Se realiza biopsia muscular que muestra déficit de miofosforilasa sin otras alteraciones, confirmando por tanto enfermedad de McArdle. Se deriva al paciente a Nutrición y Dietética, presentando previo al acoplamiento dietético dos episodios de rhabdomiólisis. Actualmente el paciente se encuentra asintomático con valores de CPK normales, siguiendo pautas de soporte nutricional y con controles en Neuropediatría y Nutrición pediátricas.

Conclusiones/Comentarios: La enfermedad de McArdle está causada por la alteración del gen PYGM que codifica la síntesis de la enzima miofosforilasa alfa-1,4-glucan ortofosfato glucosiltransferasa, que interviene en la degradación del glucógeno. La herencia es recesiva con heterogeneidad alélica estando cerca de un centenar de mutaciones. Las manifestaciones clínicas se deben a la incapacidad de obtención de energía de los depósitos musculares de glucógeno. El curso clínico puede variar dependiendo del grado de deficiencia enzimática siendo habitual el diagnóstico en la edad adulta tras episodios de mioglobinuria que pueden deteriorar la función renal. En la bioquímica se observa aumento de CPK, LDH y transaminasas, estando descritos casos de plaquetopenia, en probable relación con el aumento de consumo plaquetario en los episodios de rhabdomiólisis. Es esencial una exhaustiva anamnesis ante todo paciente con hipercepekaemia para realizar una adecuada aproximación diagnóstica. El diagnóstico definitivo se basa en la confirmación de la ausencia de miofosforilasa en la biopsia muscular, pudiendo detectarse la mutación por técnicas genéticas. El tratamiento es de soporte, basado en el entrenamiento físico controlado y en el control dietético con abundante hidratación, reparto adecuado de hidratos de carbono e ingesta de glucosa previo al ejercicio, con lo que se consigue disminuir la sintomatología clínica y los episodios de rhabdomiólisis.



P765

Hiperplexia, causa rara de hipertensión en el lactante

M.^a Ángeles Sánchez Castilla, Irene Alonso Pérez, M.^a José Carbonero Celis, M.^a Carmen Cuadrado Caballero, Fernando Picchi Rodríguez, M.^a Dolores Lluch Fernández
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción: La hiperplexia es una enfermedad genética autosómica dominante o recesiva ocasionada por la alteración de las proteínas involucradas en el funcionamiento de las vías glicinérgicas inhibitorias. Consiste en rigidez generalizada inmediatamente después del nacimiento que normaliza durante los primeros años de vida y sobresalto patológico. Pueden acompañarse de crisis convulsivas generalizadas o mioclonías y tienen un mayor riesgo de episodio aparentemente letal.

Resumen del caso: Lactante de 40 días que consulta por hipertensión generalizada desde el nacimiento predominando durante la estimulación. Refiere actitud con MMSS flexionados y puños cerrados con pulgares en aducción y MMII extendidos. Cuando está durmiendo, realiza sobresaltos aumentando la hipertensión. Antecedentes familiares: padre con hipertensión al nacimiento que motivó su ingreso sin obtener diagnóstico ni tratamiento, cedió con el tiempo aunque aún tiene sobresaltos. Antecedentes personales, sin interés. A la exploración, impresiona más de hipertensión en MMSS que MMII pero a la movilización existe más resistencia en MMII, no hipertensión axial ni de cuello, al quedar relajada y sin estímulos, disminuye la hipertensión aunque el tono muscular sigue siendo marcado. Se realiza hemograma, bioquímica, PCR, PCT, hemocultivo, orina, serología a hepatitis, parvovirus, citomegalovirus, PCR a CMV en orina, perfil tiroideo, enzimas musculares, EEG en vigilia, RMN cerebral, ecografía cerebral y abdominal, radiografía de huesos largos y cráneo y cariotipo que fueron normales. Durante su hospitalización, se inicia tratamiento empírico antirreflujo con domperidona, ranitidina y fórmula AR. La evolución fue favorable disminuyendo levemente la hipertensión presentada pero los padres describen mioclonías que no podemos observar. Es dada de alta con tratamiento antirreflujo y seguimiento en Neurología Pediátrica. En consultas externas de Neurología, persiste la clínica y se observa reflejo de hiperexcitabilidad al estímulo en raíz dorsal de nariz. Ante la anamnesis, los antecedentes familiares, la exploración y la evolución de la paciente, se realiza el diagnóstico clínico de hiperplexia y se inicia tratamiento con clonazepam. A los 4 meses, la evolución ha sido favorable con disminución de la hipertensión aunque persiste sobresalto a la percusión en glabella y los movimientos espontáneos son escasos.

Conclusiones/Comentarios: - En nuestro caso se ha hecho un diagnóstico clínico. Está pendiente del estudio genético, esencial para la confirmación diagnóstica. - Debe realizarse el diagnóstico diferencial con otros trastornos de movimientos paroxísticos no convulsivos y con epilepsia. - El tratamiento de elección es el clonazepam que se inicia a dosis mínimas de 30mcg/día y se aumenta progresivamente hasta lograr que desaparezcan las crisis de sobresalto. Generalmente la evolución es buena

P766

Importancia del reconocimiento de los fenotipos conductuales en la edad pediátrica

Raquel González Villén, M.^a del Carmen Melguizo Morales, Concepción Sierra Córcoles, Rafael Parrilla Muñoz, Jesús de la Cruz Moreno
Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: La definición de fenotipo conductual (FC) se ajusta a un patrón característico de alteraciones motoras, cognitivas, lingüísticas y sociales, que de forma consistente se asocian a un trastorno biológico. Sirve de guía ante posibles solapamientos por más de un diagnóstico que confluya en un mismo paciente, así como dificultades en el diagnóstico genético. No obstante, el hecho de que se defina como un patrón característico no implica

que dichas conductas sean patognomónicas de un síndrome (S) concreto. Sin embargo, algunas manifestaciones conductuales pueden ser casi específicas de determinados síndromes como ocurre con las estereotipias de lavado de manos del S de Rett. **Objetivo:** Resaltar la importancia del conocimiento de las FC de determinados síndromes/enfermedades para el diagnóstico. Revisamos las historias clínicas de cuatro pacientes en donde el fenotipo cognitivo-conductual ha prevalecido en el diagnóstico definitivo ante las dificultades del diagnóstico metodológico genético.

Resumen del caso: Caso 1: niño de 2 años y medio con diagnóstico genético de S de Duchenne y S de Williams. Caso 2: niña de 3 años con FC de S de Rett y genética negativa, 7 años después se confirma por el avance en las técnicas de genética molecular. Caso 3: niño de 3 años con FC de S de X frágil con genética molecular negativa, cuando tiene 10 años se le repite la genética al nacimiento de su hermano que también presenta el FC sugerente de S de X frágil, siendo positiva. Caso 4: niño en estudio por retraso psicomotor y trastorno de la marcha, con CPK elevada, ante la sospecha de S de Duchenne y al observar FC sugerente de S de X frágil se solicita estudio genético que confirma ambas entidades.

Conclusiones/Comentarios: Resaltar que pueden coexistir dos enfermedades genéticas en un mismo paciente, solapando entidades que implican retardo/precocidad en el diagnóstico de una sobre otra. El fenotipo conductual nos propicia su diagnóstico, permitiendo los avances de la genética molecular confirmar la persistencia de la sospecha diagnóstica clínica.

P767

Lactante con patología cerebral e hiponatremia

Almudena Cecilia Maestre Terol, Ana M.^a Huertas Sánchez, Lorena Arsenal Cano, Óscar Manrique Moral
Hospital General Universitario de Alicante, Alicante

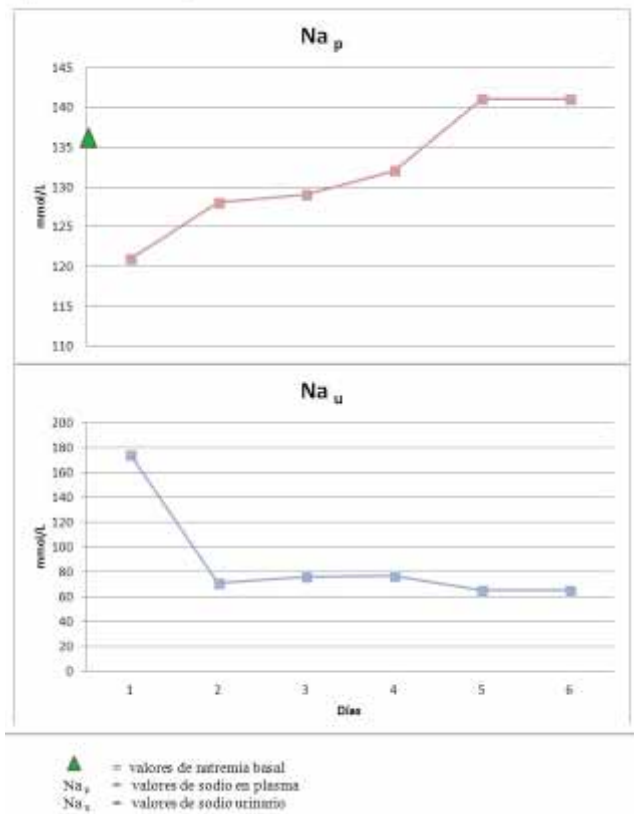
Introducción: La hiponatremia es un trastorno electrolítico común en pacientes con enfermedades del sistema nervioso central y se atribuye generalmente al síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética (SIADH), caracterizado por la retención inadecuada de agua libre. El síndrome pierde sal cerebral (SPSC) es otra posible causa de hiponatremia en estos pacientes, aunque menos frecuente. La distinción entre el SPSC y el SIADH es de vital importancia ya que ambos trastornos se tratan de forma diferente, con posibles consecuencias adversas si se administra la estrategia terapéutica incorrecta. Presentamos la evolución clínica de una paciente con hiponatremia en el contexto de patología intracraneal conocida.

Resumen del caso: Lactante de 10 meses (7 meses de edad corregida) con hidrocefalia posthemorragia intraventricular y portadora de válvula de derivación ventriculoperitoneal que ingresó en nuestro hospital por malfunción valvular y meningitis. En este contexto presentó episodio agudo de vómitos, alteración del nivel de conciencia con tendencia al sueño y movimientos anormales.

En la exploración física se objetivó leve abombamiento de fontanela anterior, tensión arterial en percentil 3 y una pérdida de peso compatible con deshidratación del 5-7%. En la analítica destacaba una hiponatremia de 121 mmol/L, osmolaridad plasmática de 240 mOsm/L, natriuria de 174 mmol/L, EFNa calculada del 5% y diuresis alrededor de 3 ml/kg/h. La adecuada reposición de volumen intravenoso con suero isotónico según las pérdidas urinarias de sodio revirtió la clínica, permitió la normalización de la natremia (fig.1) y un estado de euvolemia, siendo la evolución del cuadro compatible con un SPSC. Asimismo, se obtuvieron niveles séricos de péptido natriurético cerebral (pro-BNP) de 750 pg/ml [rango de referencia: 0-150 pg/ml] y de aldosterona < 1ng/dl [5-31 ng/dl].

Conclusiones/Comentarios: El SPSC es una condición cada vez más reconocida en pediatría. Se caracteriza por natriuresis inadecuada y contracción de volumen en presencia de patología cerebral. Su sospecha diagnóstica es esencial para el control de la hiponatremia. Mientras que la reposición de volumen y sodio es fundamental en el SPSC, el SIADH responde a la restricción hídrica. El diagnóstico del SPSC es complejo porque imita los hallazgos de laboratorio habituales del SIADH. El único indicio de su presencia es la evidencia clínica de depleción de volumen extracelular. En pacientes con un cuadro clínico compatible se recomienda terapia inicial con solución salina isotónica para corregir la pérdida de volumen y revertir la hiponatremia. Finalmente, niveles elevados de pro-BNP y disminuidos de aldosterona pueden apoyar el diagnóstico de SPSC.

Fig.1. Valores de natremia y natriuria



P768**Miastenia congénita: a propósito de un caso**

Ibone Vaquero Iñigo, Carlos Andrés Sesma, Arantxa Mosquera Gorostidi, Noelia Ulibarrena Ascarza, Sergio Aguilera Albasa, M.^a Eugenia Yoldi Petri
Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción: La miastenia congénita es una enfermedad genéticamente determinada, producida por un defecto bioquímico o una alteración estructural de la unión neuromuscular, que provoca la debilidad muscular. Presentamos un paciente afecto de miastenia congénita.

Resumen del caso: Varón de cuatro años, que a las pocas horas de vida, presenta episodio de cianosis que requiere ingreso en la Unidad Neonatal. A la exploración, presenta hipotonía generalizada, hipomimia facial, hipomotricidad global severa y dificultades en la alimentación por succión escasa. Se solicitan pruebas complementarias consistentes en analítica sanguínea con enzimas musculares (CK) de 494 U/L (predominio isoenzima MM y BB), estudio genético que descarta distrofia miotónica de Steinert, síndrome de Prader-Willi y cromosomopatías (cariotipo 46 XY), ecografía cardíaca con buena contractilidad sin cardiopatías, ecografía transfontanelar normal y biopsia muscular y nervio periférico normales. Durante el ingreso, mejoría discreta sin recuperación completa decidiéndose el alta con tratamiento rehabilitador y control en consultas de Neuropediatría para continuar estudio etiológico. Mientras se continúa intentando filiar el cuadro, el paciente realiza tratamiento rehabilitador a pesar de lo cual, su calidad de vida es reducida con gran limitación de actividades. Incluso coincidiendo con un cuadro catarral, realiza una parada respiratoria por mal manejo de secreciones, con bradicardia severa que requiere maniobras de reanimación cardiopulmonar e ingreso en UCI pediátrica con evolución satisfactoria. A los tres años, durante un proceso febril acude a consulta de Neuropediatría para continuar seguimiento. Esta vez, se observa un empeoramiento clínico (mayor hipotonía, ptosis palpebral, disfagia,...) y llama la atención la fatigabilidad, por lo que se inicia la sospecha de miastenia congénita. Se ingresa para estudio y se realiza una prueba terapéutica con Piridostigmina oral (dosis única a 2 mg/kg) con respuesta positiva a los quince minutos de administración. Se realiza electroneurograma normal y test de estimulación repetitiva con decaimiento patológico de la respuesta. Se solicita estudio genético. En la actualidad, el paciente continúa siendo valorado por Neuropediatría y sigue tratamiento con Piridostigmina oral (2'5 mg/kg/dosis cada 4 horas durante el día con descanso nocturno) con buen control de la sintomatología, con gran mejoría en su calidad de vida y pendiente de la confirmación genética.

Conclusiones/Comentarios: - La sintomatología de la miastenia congénita está presente desde el nacimiento, lo que hace mermar considerablemente la calidad de vida de estos pacientes. - Los sujetos afectados, pueden presentar episodios de aspiración, atragantamiento o fracaso respiratorio agudo. - Algunas formas de miastenia congénita, responden al tratamiento con anticolinesterásicos.

P769**Miastenia gravis (MG), patología no tan rara en Pediatría**

Antonio Polo Antúnez, Deyanira García Navas, Amparo López Lafuente, Celia Tort Cartro
Hospital Don Benito Villanueva, Badajoz; Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Introducción: La MG es un trastorno autoinmune que caracterizado por debilidad muscular y fatiga secundaria a la alteración de la transmisión neuromuscular por destrucción receptores de acetilcolina (Ac-antiACh) o por destrucción de proteínas postsináptica (Ac-antiMusk). Se clasifica según sea afectación oftálmica y/o generalizada y según el grado de afectación. Tratamiento con anticolinesterásicos que retrasan la degradación de la ACh a nivel la hendidura sináptica.

Resumen del caso: Niña de 10 años con antecedentes de ptosis palpebral congénita derecha intervenida, DM1 e hipotiroidismo (tiroiditis autoinmune). Ingresos por debilidad, fatigabilidad y ptosis palpebral de 2 meses de evolución. La madre ve a la niña muy apática ("sin ganas de jugar ni bañarse en la piscina") y constantemente cansada con necesidad de tumbarse. Coincidiendo con esta clínica comenzó a evitar alimentos sólidos por disfagia que describía como "sensación de tragar a través de un tubo". La semana previa al ingreso comienza con dolor y lagrimeo en ojo derecho y cefalea intensa. Fue valorada de manera urgente por Oftalmología que objetivó diplopia horizontal y leve ptosis palpebral izquierda y se realizó TC craneal urgente que fue normal. Derivada a nuestro hospital para estudio, a su llegada solo presentaba ptosis palpebral izquierda leve y diplopia en mirada laterio-inferior bilateral, más llamativa en ojo derecho, sin otros hallazgos significativos. Durante el ingreso se objetivó fatigabilidad generalizada y aumento de la diplopia y la ptosis a lo largo del día. Se realizaron las siguientes pruebas: - ENG/EMG: normal. - RX de tórax: normal. - Analítica: Ac Anti ACh positivos. Resto de estudios analíticos sin hallazgos patológicos. Ante la sospecha diagnóstica se realizaron maniobras de fatigabilidad de orbicular y elevador del párpado y test de "ice pack" con clara mejoría. Tras conocer la presencia de Ac antireceptor de acetilcolina se realiza test de Tensilon que resulta positivo. Iniciamos tratamiento con Piridostigmina con buen resultado, tanto a nivel ocular como a nivel de fatigabilidad.

Conclusiones/Comentarios: La presencia de múltiples patologías autoinmunes sugiere la presencia de factores genéticos y/o ambientales que pueden favorecer esta asociación. En la escasa bibliografía publicada en edad pediátrica, parece que prevalece la asociación MG y patología tiroidea. Es de esperar que aumente la incidencia de MG dado el aumento de patología autoinmune que se está produciendo en nuestra sociedad actual.

P770

Neuropatía hereditaria con susceptibilidad a la parálisis por presión. A propósito de un caso

M.^a de la Cruz González Torroglosa, M.^a Luisa Ariza Sánchez, Alfonso Peña Valenceja, Esther M.^a Maldonado Ruiz, Susana Alberola López, Carlos Castañeda Cabrero
Complejo Asistencial Universitario de Palencia, Palencia

Introducción: La neuropatía hereditaria con susceptibilidad a la parálisis por presión (NHPP) es un trastorno autosómico dominante caracterizado por episodios de percepción disminuida o parestesia después de una tracción o compresión sobre dichos nervios periféricos, con amiotrofia a largo plazo. La recuperación suele ser completa tras periodos de tiempo variables, aunque pueden persistir molestias. Las velocidades de conducción sensitivo-motoras estarán disminuidas. Pueden asociar signos de neuropatía focal y bloqueo de la conducción nerviosa en zonas de atrapamiento.

Resumen del caso: Paciente de 12 años, que tras tropezar al bajar del autobús, pierde fuerza en la pierna derecha, con dificultad para la flexión del pie. Sin antecedentes personales de interés. Entre los antecedentes familiares, destacan en el padre, en otros miembros de esta rama, y una hermana de la paciente, historias de debilidad muscular en extremidades inferiores y pies cavos. La exploración física general es normal. En cuanto a la exploración neurológica, destacan parálisis de musculatura flexora de pie derecho con imposibilidad de flexión voluntaria, posición equino y parestesias en región tibial anterior derecha. Resto normal con sensibilidad acorde. Reflejos osteotendinosos conservados. Deambulación de puntillas acorde. Se solicita resonancia magnética de extremidad inferior derecha, sin alteraciones postraumáticas evidentes. Asimismo, se realizan RMN cerebral y de columna y ecografía abdominal, ambas sin hallazgos patológicos. Los EMG/ENG de dicha pierna muestran una mononeuropatía aguda del nervio ciático poplíteo externo (CPE) derecho, con bloqueo de conducción severa a nivel de cabeza de la cabeza del peroné, gran denervación "activa" y ausencia de actividad voluntaria en musculatura dependiente, compatible con polineuropatía sensitivo-motora, subclínica, crónica, de carácter desmielinizante, de distribución parcheada, global, leve. Se realiza estudio genético por sospecha de Chacot-Marie-Tooth, que no se detecta, encontrándose delección en 17p11.2, que se asocia a HNPP. Se deriva a la paciente para inicio de Rehabilitación, con mejoría de la deambulación con el uso de prótesis tipo Dafo's. A los 18 meses del inicio se encuentra asintomática.

Conclusiones/Comentarios: La NHPP es una enfermedad infrecuente, cuya presentación en forma de monoparesia aguda y asociada a traumatismos con mecanismos de compresión y/o tracción, puede confundirnos con otras patologías. Suele aparecer entre la segunda y tercera década de la vida, aunque también en la infancia. Se hereda de forma autosómica dominante. Su patrón electromiográfico muestra una polineuropatía sensitivomotora

desmielinizante con pérdidas de unidades motoras, potenciales de acción de bajo voltaje y velocidad de conducción muy enlentecida con prolongación de la latencia motora distal.

P771

Parálisis facial periférica como complicación de infección por virus de Epstein-Barr con otitis media aguda. Presentación de dos casos

Clara Sorribes Ortí, Ariadna Campos Martorell, Anna Fàbregas Martori, Marc Tobeña Rué
Hospital Universitario Vall D'Hebron, Barcelona

Introducción: La parálisis facial (PF) es una entidad poco frecuente en pacientes pediátricos. La causa más común son las infecciones, y entre ellas, las víricas. La relación entre infección por Virus Epstein-Barr (VEB) y otitis media aguda (OMA) con parálisis facial está escasamente descrita, su fisiopatogenia es poco clara y su tratamiento permanece aún en discusión. Presentamos dos casos de parálisis facial periférica con OMA en el curso de una infección por VEB.

Resumen del caso: Caso 1 Niña de 20 meses que consulta por fiebre de 4 días, otalgia derecha con otorrea y clínica de parálisis facial periférica derecha en los últimos 2 días. Análítica sanguínea: Leucocitos $10,8 \times 10^9/l$ (neutrófilos 16.9%, linfocitos 65.6%), PCR 0.9mg/dl y anticuerpos heterófilos positivos. La serología IgM a VEB y la PCR en sangre a VEB resultan positivas. Se cultiva exudado ótico, obteniendo crecimiento de *Haemophilus influenzae*. La TC de peñasco muestra ocupación de oído medio y celdillas mastoideas sin osteítis. Se instaura tratamiento con amoxicilina-ac.clavulánico y metilprenisolona durante 14 días. Presenta resolución de la parálisis facial a las 7 semanas. Caso 2 Niño de 17 meses con fiebre de 2 días. A la exploración física destacan adenopatías laterocervicales bilaterales, parálisis facial izquierda periférica y otitis media ipsilateral. Análítica sanguínea: Leucocitos $13,2 \times 10^9/l$ (neutrófilos 37%, linfocitos 36%, linfocitos reactivos 26%), PCR 7mg/dl. La serología IgM a VEB resulta positiva así como la PCR a VEB en sangre. Ante sospecha inicial de infección meningea se realiza punción lumbar, resultando la citoquímica del LCR normal y el cultivo negativo. La PCR a VEB en LCR resultó positiva. Se cursa TC craneal que muestra ocupación de células mastoideas sin osteítis. Se realiza miringotomía, con cultivo positivo a *Haemophilus influenzae*. El EMG realizado evidencia pérdida axonal grave. Se instaura tratamiento con amoxicilina-ac.clavulánico y metilprendisolona durante 14 días y lágrima artificial hidratante. Presenta mínima recuperación a los 4 meses.

Conclusiones/Comentarios: La fisiopatogenia del VEB como agente causal de neuropatía del VII par craneal y su tratamiento están aún en discusión. El VEB puede producir PF tanto por infección directa viral como por inflamación postinfecciosa inmunomediada. El VEB está descrito además como causa de OMA al facilitar la colonización bacteriana. Por otro lado, la OMA puede presentar como complicación intracraneal una PF. Nuestros dos casos, a

pesar de presentar similitud clínica y terapéutica, presentaron una evolución diferente.



P772

Quiste aracnoideo extradural: a propósito de un caso

Alba Muínelo Segade, Marta Serantes Lourido, Mariña Verde de la Torre, Rebeca Barriga Buján, Susana Castro Aguiar, Jerónimo José Pardo Vázquez
Hospital Materno Infantil, La Coruña

Introducción: Los quistes aracnoideos espinales extradurales son una patología poco frecuente, especialmente en niños. Se producen por herniación de la membrana aracnoidea a través de un defecto dural, creando un quiste que contiene líquido cefalorraquídeo. La etiología es incierta, contemplándose casos tanto adquiridos como congénitos. Suelen ser únicos, aunque hay descritos casos de quistes múltiples y la localización más frecuente es la región torácica media y baja. Existen varios tipos en función de si comprometan o no las raíces nerviosas. Con frecuencia son asintomáticos. Cuando producen clínica por compresión medular suelen presentarse con paraparesia o cuadriparesia espástica/flácida o espástica progresiva. Pueden producir dolor, debilidad, ataxia o disminución del tono de esfínteres. El diagnóstico se realiza mediante resonancia magnética (RM) y el tratamiento de elección es quirúrgico (en general resección en los extradurales y fenestración en los intradurales). Los resultados postquirúrgicos dependerán de la localización, la duración de la clínica y el grado de compresión medular.

Resumen del caso: Varón de 14 años que refiere debilidad en miembros inferiores (MMII) de 5 meses de evolución. Presenta caídas con frecuencia y dificultad para realizar marchas largas. No alteración del control de esfínteres ni

otra clínica acompañante. Como antecedente de interés es de origen brasileño, vacunado según el calendario de su país y residente en España desde hace un año. En la exploración física destacaban reflejos vivos en miembros superiores, reflejos rotulianos y aquileos exaltados y cremastéricos abolidos. Clonus espontáneo e hipertonia en MMII, con pérdida de sensibilidad propioceptiva. Marcha espástica, Romberg inestable e incapacidad para levantarse del suelo. Los reflejos plantares eran flexores y los pares craneales no presentaban alteraciones. No se evidenciaba dismetría ni disdiadococinesia y la sensibilidad termoalgésica estaba conservada. Se solicitó analítica, con resultado anodino, y radiografía de columna que fue normal. Se completó el estudio con una RM cervical-dorsal-lumbar evidenciándose una lesión quística de 67x13 mm con un septo central localizada en el espacio epidural posterior con respecto a T4-T7 que comprime y rechaza anteriormente el cordón medular con tenue alteración de la señal en relación con mielopatía compresiva, hallazgos sugestivos de quiste aracnoideo extradural posterior tipo I (sin compresión de raíces nerviosas). Se decide intervención neuroquirúrgica programada realizándose laminoplastia y exéresis completa de la lesión quística.

Conclusiones/Comentarios: Los quistes aracnoideos extradurales sintomáticos son entidades raras en la población pediátrica. Suelen debutar con dolor seguido de debilidad y alteraciones de la marcha y su diagnóstico definitivo se realiza mediante RM. Los resultados postquirúrgicos son satisfactorios, con un 68% de remisión completa de la clínica y un 87% de remisión parcial.



P773

Recidiva de patología desmielinizante con desencadenante infeccioso múltiple. A propósito de un caso

Cecilia Paredes Mercado, Marco Antonio Motta Calderón, Juana Alarcón Alacio, Esther Moreno Gómez, José Antonio García Asensio, M.^a José González Iglesias
Hospital San Rafael, Madrid

Introducción: El factor infeccioso parece uno de los principales desencadenantes en la cascada autoinmunitaria. En este sentido, presentamos un caso clínico de nuestro servicio, con aparición de patología desmielinizante diversa (mielitis, ADEM) y distinta etiología infecciosa confirmada en cada uno de los episodios.

Resumen del caso: Niño de 8 años que acude a Urgencias por cefalea frontal intermitente desde hace 4 días, somnolencia, hipoactividad, temblores en miembros y alteración de conducta. En la exploración neurológica inicial no se observan alteraciones, salvo discreto tremor distal. 3 semanas antes refiere proceso infeccioso respiratorio. Como principal antecedente personal presenta 8 meses antes un episodio de meningitis y mielitis transversa cervical de curso bifásico, secundaria a infección por *Mycoplasma pneumoniae*. Seguimiento posterior sin secuelas ni recaídas, con normalización de Resonancia Magnética (RM) cerebral. A su llegada se realiza TAC craneal, normal, y punción lumbar sin hallazgos patológicos iniciales. En la RM cerebral se refieren alteraciones de señal difusa de sustancia blanca en ambos hemisferios cerebrales, compatible con proceso desmielinizante. Ante la sospecha de Encefalomielitis Aguda Diseminada (ADEM), se inicia tratamiento corticoideo según protocolos habituales. Se decide cubrir la posible etiología infecciosa con cefotaxima, claritromicina y aciclovir hasta llegada de resultados de cultivos y PCR en líquido cefalorraquídeo (LCR). Durante su ingreso presenta dos crisis parciales simples que precisan medicación anticonvulsivante y observación en UCI, sin repetir episodios. Buena evolución posterior, con normalización de la sintomatología neurológica inicial. Nueva RM cerebral a la semana de ingreso con mejora clara. En LCR se detecta PCR positiva para Citomegalovirus (CMV), anticuerpos anti NMDA y resto de estudios negativos. Durante el seguimiento posterior en consulta de Neurología se objetiva normalidad, excepto algunos episodios de cefalea puntual y tics autolimitados. En consulta de Infectología pediátrica se confirma serología de infección pasada por CMV, sin encontrarse alteraciones de base inmunitaria en estudio realizado.

Conclusiones/Comentarios: La relación confirmada entre CMV y EMAD ha sido referida solo en casos aislados en la literatura previa, siendo aún más raro en la infancia. Este caso suma a su singularidad la recidiva de patología desmielinizante con etiología infecciosa identificada. Conocer la interacción entre el sistema nervioso y el inmune tiene gran importancia en la neurología actual, principalmente en las enfermedades desmielinizantes. Estudios más profundos de los mecanismos implicados parecen necesarios en el cada vez más importante campo de la neuroinmunología.

P774

Síndrome de apnea del sueño de tipo central asociada a malformación de Arnold Chiari tipo I

Beatriz Relinque Macías, Andrés Rodríguez-Sacristán Cascajo, Irene Alonso Pérez, Andrea Campo Barasoain, M.^a Dolores Lluch Fernández,
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Introducción: La malformación de Arnold Chiari (MAC) es un defecto congénito de la base del cráneo con desplazamiento caudal de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magnum. Es infrecuente la aparición de síntomas durante la infancia a menudo con exploración neurológica normal. Los síntomas aparecen durante la adolescencia y edad adulta, varían periodos de exacerbación y remisión. La cefalea occipital es el síntoma que se presenta con mayor frecuencia, otros son: cervicalgia, vértigo, ataxia o espasticidad.

Resumen del caso: Niña de 12 años en estudio por Neuropatología pediátrica por tos seca persistente sin respuesta a tratamiento broncodilatador, la anamnesis revela ser roncodora habitual con presencias de apnea durante el sueño. AP: Embarazo y parto normal, retraso madurativo leve con dificultades en el aprendizaje, RM cerebral normal. Intervenida de adenoidectomía y pie plano bilateral. AF: sin interés. Ante la sintomatología referida se realiza polisomnografía: se registran eventos respiratorios presentados en su mayoría por apneas centrales en fase NREM. Índice de apnea/hipoapnea de 56.52. Episodios de microarousal y desaturación llegando a valores inferiores a 60%. Ante la confirmación de síndrome de apnea del sueño de origen central inicia tratamiento con CPAP y se deriva a Neurología Pediátrica para estudio. Se realiza RM cerebral, hallazgos compatibles con MAC tipo I con impronta marcada sobre unión bulbomedular anterior. EEG en privación de sueño normal. Ante el diagnóstico de apneas centrales secundarias a MAC I se programa intervención quirúrgica descompresiva. En control postintervención se evidencia mejoría clínica y radiológica, actualmente sin uso de CPAP. Se solicita polisomnografía que confirma mejoría.

Conclusiones/Comentarios: La posible afectación de diversas estructuras nerviosas puede dar sintomatología neurológica inespecífica. Como en nuestro paciente, se han comunicado casos en adultos y niños mayores con malformación de Arnold Chiari I y síndrome de apnea del sueño. Las apneas suelen ser de tipo obstructivo, hay casos descritos de apneas mixtas y centrales, como en nuestro caso. El mecanismo podría ser la compresión o isquemia del centro respiratorio, la disfunción del sistema activador reticular ascendente, alteración de la función ventilatoria y parálisis de la vías respiratorias altas. MAC I debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de apneas centrales en la infancia, especialmente cuando se asocia a otros síntomas o signos neurológicos. El abordaje quirúrgico, basado en técnicas de descompresión, es discutido, aunque parece tener un resultado eficaz con mejora de calidad de vida.

P775**Síndrome de Dravet: a propósito de un caso**

M.^a Teresa Gutiérrez Perandones, Carmen Yeste Oliva, César Ruiz García, Rocío Porcel Chacón, Javier Álvarez Aldeán
Hospital Costa del Sol, Málaga

Introducción: El Sd. Dravet es una encefalopatía que cursa con epilepsia polimorfa refractaria a tratamiento. Un 25% de los niños tienen historia familiar de epilepsia o crisis convulsivas febriles

Resumen del caso: Niño de 2. 5/12 años en seguimiento por epilepsia farmacorresistente y retraso psicomotor. Antecedentes personales: Gestación y perinatal sin patología. Apgar 9/10. Antecedentes familiares: madre vegetariana estricta. A los 4 meses y tras inmunización sistemática presenta crisis parcial con generalización secundaria, asociando febrícula. A los 5 meses episodio similar tras baño, A los 6 meses asocia crisis mioclónicas no controlables pese a tratamiento con valproico 60 mg/kg/día. Resonancia magnética cerebral, fondo de ojo, electroencefalograma (EEG) de vigilia y privación: normales. El estudio metabólico: leve elevación de metilmalónico (13mmol/mol creatinina) por lo que se amplía en CE-DEM: niveles bajos de vitamina B12, con metilmalónico normal y estudio de ácidos orgánicos en orina normales. La vitamina B12 normalizada tras introducción de dieta complementaria. A los 7 meses episodio de estatus focal motor desencadenado por fiebre, se realiza nuevo EEG de privación que muestra respuesta paroxística breve de punta-onda generalizada en somnolencia en fase I-III. Se asocia levitiracetam y clonacepam y se realiza estudio genético de Dravet: por secuenciación SNC1A negativa. Se repite en IGEMM: mutación missense p.Ala 1772 Trh (c.5314G>A) en axón 26 gen SCN1A en heterocigosis. Estudio genético familiar negativo. Presenta hipogammaglobulinemia, con disminución de IgG2 se ensayó tratamiento con inmunoglobulinas, ineficaz. Se realiza entrenamiento padres para el abordaje precoz de las crisis Desde el diagnóstico ha presentado 6 episodios de estatus focal desencadenados por fiebre que han sido controlados la mayoría en fase prehospitalaria con perfusión continua de midazolam. Farmacorresistencia a tratamiento actual con valproico, clobazam, estiripentol. Se han mostrado ineficaces a dosis altas levetiracetam, topiramato y zonisamida Se ha ensayado dieta cetogénica desde el 2º año, escasa respuesta. A los 3 años persisten mioclonias, en ocasiones autoinducidas, y crisis focales desencadenadas por fiebre con hemigeneralización. El paciente presenta retraso psicomotor, ausencia de deambulación, escaso lenguaje verbal y dificultades cognitivas (inventario de Battelle: desarrollo global en 12 meses) Se ha propuesto tratamiento a unidad de referencia para estimulación con nervio vago.

Conclusiones/Comentarios: - Presentamos Sd. Dravet con debut precoz e inadecuado control pese a politerapia adecuada y dieta cetogénica precoces - Importancia de coordinación con el medio extrahospitalario para el abordaje precoz del status. - Importancia de remitir estudio genético a unidades de genética acreditadas.

P776**Síndrome de Guillain Barré (SGB) de presentación atípica**

Marta Benavides Nieto, Cristina Hernández Herrera, Mercedes López Lobato, M.^a Dolores Moreno Mejías
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El SGB o polineuropatía aguda sensitivo-motora es la causa más común de parálisis flácida en niños, caracterizado especialmente por debilidad distal, arreflexia y trastornos sensitivos en "guante y calcetín". Esta entidad está precedida en la mayoría de los casos por una infección gastrointestinal o respiratoria. El diagnóstico de confirmación vendrá dado por los resultados de LCR y del estudio neurofisiológico; instaurándose posteriormente tratamiento con Inmunoglobulinas.

Resumen del caso: Varón de 2 años y 8 meses sin antecedentes de interés que consulta por debilidad en el segmento proximal de miembros inferiores asociada a episodios de epistaxis autolimitados de 3 días de evolución. Como dato de interés, refiere infección respiratoria de vías altas la semana previa. En servicio de urgencias se realiza TAC de cráneo, hemograma y bioquímica básica, con resultado negativo. En la exploración física, destaca debilidad global de miembros inferiores de predominio proximal e hiporreflexia aquilea y patelar. Asimismo refiere dolor nocturno de MMII y pérdida de control de esfínteres. Ante la sospecha de SGB se realiza punción lumbar que muestra disociación albúmino-citológica (6 células/mm³; proteínas 0,69g/l) y electroneurograma que pone de manifiesto signos de polineuropatía desmielinizante (no respuestas sensitivas, incremento de latencias motoras, bajas velocidades de conducción y desincronización de los potenciales). Tras confirmación diagnóstica de SGB desmielinizante se inicia tratamiento con Inmunoglobulina IV durante 5 días, con buena tolerancia y respuesta terapéutica. Tras dos semanas de tratamiento, la clínica motora y sensitiva había cesado, existiendo un déficit autonómico residual que se solventó al mes de inicio del cuadro.

Conclusiones/Comentarios: El SGB es actualmente la etiología más común de parálisis flácida en niños y la clínica de debut es la de debilidad distal de MMII. En este caso, debido a la debilidad de predominio proximal, fue necesario plantear diagnóstico diferencial con otras entidades que cursan con arreflexia y debilidad proximal como las miopatías. El diagnóstico se realizó con los resultados de LCR y del estudio neurofisiológico, lo que permitió una instauración precoz del tratamiento que supuso estabilización de la progresión de la enfermedad evitando complicaciones asociadas a esta entidad (cardiorrespiratorias, entre otras) y disminución del tiempo de recuperación. Ante cuadros clínicos compatibles con SGB, especialmente aquellos que planteen dudas en el diagnóstico por su atipicidad, es preciso realizar análisis de LCR y estudio de velocidad de conducción para confirmación diagnóstica e instauración de tratamiento precoces.

P777

Síndrome de Joubert: a propósito de un caso

Elena Godoy Molina, Ana Cordón Martínez, Jacinto Martínez Antón, Tamara Fernández Ferrández, Antonio Urda Cardona

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: El síndrome de Joubert y trastornos relacionados constituye una rara enfermedad de base neurológica que pertenece al grupo de las ciliopatías primarias. En el conjunto, se incluyen múltiples cuadros sindrómicos en los que la alteración común es la presencia del Signo del Molar en resonancia magnética cerebral.

Resumen del caso: Paciente de 2. 26/30 meses que ingresa en nuestro centro para antibioterapia intravenosa por Pielonefritis. Antecedentes personales: embarazo controlado, diagnóstico en semana 20 de hipoplasia del tercio inferior del vermis cerebeloso y diagnóstico por resonancia en semana 25 de variante de Dandy Walker y Megacisterna Magna. Apgar 9/10, ecografía craneal postnatal con diagnóstico de hipoplasia del vermis cerebeloso y cisterna magna en el límite superior de la normalidad. La madre refería patrón respiratorio irregular, alteraciones en succión/deglución con pérdida de un 10% del peso al nacimiento al quinto día de vida y movimientos oculares anormales desde el nacimiento con mejoría progresiva. Exploración: fascies peculiar con hipertelorismo ocular, frente amplia y paladar ojival; patrón respiratorio irregular con periodos de hipernea; mal comportamiento visual presentando apraxia ocolomotora con ausencia de seguimiento en la mirada horizontal; hipotonía axial y temblor cefálico. Diagnóstico: se solicita de manera dirigida RM observándose el Signo del Molar; imagen resultado de una hipo/displasia del vermis cerebeloso con fosa interpeduncular profunda a nivel de istmo y horizontalización, engrosamiento y elongación de los pedúnculos cerebelosos superiores. Confirmado el diagnóstico se solicitó estudio ampliado del resto órganos que pueden estar implicados: ecografía renal con un aumento difuso de la ecogenicidad cortical y diferenciación corticomedular conservada; función renal normal; elevación de transaminasas (GOT 109 U/L, GPT 123 U/L, GGT 335 U/L) y ecografía de abdomen normal; ecocardiografía y EKG normales; estudio polisomnográfico con apneas centrales y mixtas; estudio oftalmológico con detección de coloboma coriorretiniano bilateral y potenciales evocados visuales con alteración funcional de la respuesta retiniana bilateral. La presencia de colobomas permitió enmarcar el síndrome dentro de uno de sus múltiples cuadros sindrómicos y orientar su estudio genético. Evolución: en la actualidad presenta función hepática y renal normales, mantiene hipotonía global leve y retraso en la adquisición de ítems.

Conclusiones/Comentarios: La triada sintomática de hipotonía, movimientos oculares anormales y patrón respiratorio anómalo está presente los primeros meses de vida; su reconocimiento permite realizar un diagnóstico precoz y solicitar los estudios de extensión permitentes. El estudio del resto de órganos que pueden verse afectados per-

mite enmarcar la enfermedad dentro de un cuadro sindrómico específico y orientar su estudio genético.

P778

Síndrome de Potocki-Lupski

Rebeca Garrote Molpeceres, Elena Urbaneja Rodríguez, Selma Vázquez Martín, Ignacio Bermejo Arnedo
Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid

Introducción: El síndrome de Potocki-Lupski (SPL) es una enfermedad genética infrecuente de reciente diagnóstico, secundaria a microduplicaciones en el cromosoma 17p11.2; la mayoría espontáneas, pero se han descrito familias afectas con herencia materna. La delección de la misma región genómica produce el Síndrome de Smith-Magenis. Asocia hipotonía, fallo de medro, trastorno generalizado del desarrollo, déficit de atención, hiperactividad, autismo, retraso mental y del lenguaje, disfagia, apneas centrales, cardiopatías, hipermetropía y un fenotipo peculiar (facies triangular, frente prominente, hipoplasia maxilo-mandibular, filtrum labial, paladar ojival, anomalías dentales y talla baja).

Resumen del caso: Varón de 9 años y medio sin antecedentes familiares de interés. En seguimiento en Neuropediatría desde los 2 años y medio por retraso del desarrollo psicomotor, microcefalia y estigmas malformativos. Exploración física: BEG, COC, microcefalia, facies alargada, mentón prominente, pabellones auriculares despegados, dedo en resorte, surco simiesco izquierdo y pies zambos. Ausencia de signos de focalidad salvo hiperreflexia rotuliana simétrica bilateral. Pruebas complementarias: Video-EEG vigilia: Actividad bioeléctrica cerebral, en vigilia, bien sincronizada, con buena diferenciación topográfica y reactividad, sin signos de afectación focal ni difusa, asimetrías interhemisféricas ni fenómenos paroxísticos, dentro de la normalidad para la edad del paciente y las condiciones del registro. RMN cerebral: Normal. Cariotipo X frágil: negativo. Cariotipo bandas G: 46 XY. Duplicación 17 (p11.2 p11.2) compatible con Síndrome de Potocki-Lupski, confirmado mediante FISH. Evolución: Presenta retraso madurativo, especialmente en esferas verbal y cognitiva. Recibe apoyo psicopedagógico y logopédico. Lectoescritura iniciada a los 7 años, con progresión lenta y favorable. Aceptable comprensión y expresión oral, utiliza léxico sencillo con sintaxis adecuada. Dificultades de coordinación gruesa en relación a deformidad de ambos pies (intervenidos mediante tenotomía en periodo perinatal). Interacción social aceptable con niños menores de su edad. No presenta alteración de la conducta, sueño, alimentación ni eventos convulsivos. Sin tratamiento farmacológico.

Conclusiones/Comentarios: En el SPL existe variabilidad fenotípica. Se ha descrito recientemente que las manifestaciones clínicas son similares independientemente del tamaño genómico duplicado. El diagnóstico mediante análisis con microarrays detecta el 100% de casos, mientras que análisis de bandas G y FISH tienen menor sensibilidad. Se relaciona con la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth por la proximidad de los genes implicados en

ambas patologías. El SPL se caracteriza principalmente por alteraciones cognitivas asociadas a dismorfias, describiéndose pacientes que presentan autismo y otros con mayor afectación del lenguaje. Su asociación con el trastorno del espectro autista podría contribuir a mejorar la comprensión de la etiología de los trastornos generalizados del desarrollo.

P779

Síndrome epiléptico por infección febril

Noelia Moreno López, Mónica Ferrández González, Nora Taibi, Esther Mazón Ruiz, Aurora Peñalver Sarmiento
Hospital Vega Baja, Alicante

Introducción: El Síndrome epiléptico por infección febril (FIRES) se trata de una encefalopatía epiléptica aguda, refractaria y potencialmente fatal, que ocurre en niños previamente sanos tras la aparición de una enfermedad febril no especificada. La prevalencia de FIRES se estima en 1/100.000 niños y adolescentes, con presentación generalmente en edades comprendidas entre 3-15 años. La etiología de este síndrome es desconocida, y al diagnóstico se llega por exclusión tras un exhaustivo estudio de infecciones del sistema nervioso central, enfermedades autoinmunes o enfermedades metabólicas. Se debe sospechar cuando la aparición de convulsiones refractarias se da pocos días después de una enfermedad febril simple en niños previamente sanos, como es el caso que pasamos a exponer.

Resumen del caso: Escolar de 8 años de edad que acude a Urgencias por presentar cuadro de pérdida de sensibilidad de miembro inferior izquierdo, seguido de pérdida de consciencia, sialorrea, rigidez generalizada y pérdida de control de esfínteres, sin respuesta a estímulos. Como antecedentes relevantes destaca cuadro febril que comenzó 3 días antes, diagnosticado de faringoamigdalitis aguda, sin otras incidencias. Antecedentes personales: Vacunación reglada. No ingresos previos. No antecedentes de epilepsia ni convulsiones febriles. Hermano gemelo sin sintomatología. Desarrollo madurativo y escolarización adecuada. A su ingreso se administran dos dosis de diazepam intravenoso, persistiendo rigidez generalizada, ausencia de respuesta a estímulos y pupilas mióticas aunque levemente reactivas a la luz, por lo que se inicia tratamiento con ácido valproico. Se realiza TC craneal (informado como normal), punción lumbar (ligera pleocitosis), y se inicia tratamiento con Cefotaxima y Aciclovir intravenoso. Ante la persistencia de la clínica se inicia perfusión de fenitoína, se decide intubación orotraqueal y se traslada a hospital de referencia para manejo en UCI. Evolución del caso: Ingreso en UCI durante 6 meses por coma secundario a estatus epiléptico refractario a fármacos antiepilépticos. Actualmente en tratamiento con ácido valproico, fenobarbital, lamotrigina y clonazepam, con mejoría clínica de las crisis, persistiendo mioclonías y estado vegetativo.

Conclusiones/Comentarios: Como hemos comentado, el Síndrome FIRES se presenta en niños previamente sanos, como una encefalitis con estatus epiléptico multifo-

cal, y evoluciona hacia una epilepsia crónica, refractaria, focal, con deterioro del área cognitiva y comportamental. No hay agente etiológico, infeccioso, metabólico o genético identificado, y es resistente a cualquier tratamiento. Aunque se trate de una enfermedad rara, hay que tenerla presente, sobre todo por las consecuencias devastadoras que puede ocasionar, llevando al paciente a un estado vegetativo e incluso a la muerte.

P781

Síndrome de Sturge Weber, un caso grave

Valewska Wallis Gómez, Sira Alonso-Graña López-Man-teola, Sonia Martínez Mejía, Gloria Galán Henríquez, José Carlos Cabrera López, Laura Toledo Bravo
Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de las Palmas, Las Palmas de Gran Canaria

Introducción: Sd. Surge-Weber: desorden neurovascular raro que afecta capilares venosos en piel y SNC. Triada clásica: nevus 1ª rama-trigémico (a veces también 2ª), angiomatosis leptomenígea, glaucoma ipsilateral. Se presenta en 1/50.000 nacidos vivos.

Resumen del caso: Niño 10 años, antecedente Sd.Sturge-Weber, acude al S.U.P por presentar convulsión focal de hemicuerpo izquierdo en contexto cuadro febril. A su llegada agitado, letárgico, desviación de comisura bucal-izquierda. AP: Parto eutócico. PN3.240kg. APGAR 9/10, retraso-desarrollo-psicomotor. CCEE-neurología: Sd.Sturge-Weber/retraso mental y sd convulsivo-parcial secundariamente-generalizado. Tto actual: VPA 18mg/kg/d, TPM 4.1mg/kg/d. Ex físico: P 30kg, T 37.8°C GCS 9(M403V2) REG. Estuporoso, irritable. Se aprecia paresia facial central-derecha con desviación cefálica y mirada conjugada izquierda, hemiparesia derecha, hiperreflexia rotuliana y patelar derechas, babinski derecho. Lenguaje incomprensible, gutural. F.O normal. Rigidez nucal dudosa. Angioma plano línea-media-frontal. Planteados tres posibilidades diagnósticas: estado Post-critico-prolongado o estatus eléctrico, encefalitis, sangrado agudo. Exámenes complementarios: EEG: Actividad basal ritmo lento e intermitente, ritmo focal intermitente lento ondas delta región centro-parietal-izquierda, no elementos epileptiformes. LCR normal. Iniciado tratamiento Cefotaxima+Aciclovir. Cultivos y virus en LCR, copro, Uro, Hemo: negativos. TAC: Calcificaciones corticales bilaterales predominio frontal-izquierda, occipital-derecha no áreas de sangrado, sin captaciones patológicas. RNM cerebral: Angiomas leptomenígea-bilateral-extensa conocida, aumento intensidad perisilviana y frontoparietal-izquierda. Angio-RNM: prominente vascularización perisilviana de ACM sin nidus. Evolución: Tras 48 horas persiste estuporoso Al 5º día, ante sospecha de evento isquémico, inicia aspirina1mg/kg/d: mejoría progresiva. Al alta (d14) Recuperación fuerza MSD: llega a la horizontal, MID: camina con apoyo. IDX: Evento isquémico transitorio en territorio ACM izquierda en contexto de síndrome febril, Sd.Sturge-Weber.

Conclusiones/Comentarios: Los déficits neurológicos focales son un rasgo típico del Sd.Sturge-Weber. Pueden ser

progresivos o transitorios. Son contralaterales a la lesión intracranial, y suelen presentarse como convulsiones focales. Los factores etiológicos descritos para su aparición, son: Éstasis microvascular con alteración crónica del flujo sanguíneo y pobre oxigenación de los tejidos con eventos trombóticos repetidos, efecto deletéreo de convulsiones. Los vómitos, la fiebre y deshidratación pueden crear estado hiperviscoso aumentando el riesgo de trombosis en estos pacientes. Los antitrombóticos (aspirina a bajas dosis) pueden prevenir la progresión de las lesiones neuronales hipoxico-isquémicas ocasionadas por el estasis microvascular en estos pacientes, y mejorar su pronóstico neurológico. Presentamos un caso de Sturge-Weber con déficit neurológico transitorio de origen isquémico. Creemos que el proceso infeccioso febril, fue el desencadenante del fenómeno isquémico y todas las manifestaciones clínicas secundarias. La severidad de la angiomatosis leptomeníngea, que es bilateral, va a condicionar un mal pronóstico.

P782

Sinus pericranii: una rara malformación vascular

Sonia Martínez González, Ainhoa García Ribes, M.^a Jesús Martínez González, Lara Galbarriatu Gutiérrez, Edurne Ruiz de Gopegui Ruiz, Jon Aurrecoetxea Obieta
CS Leioa, Vizcaya Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción: El sinus pericranii es una malformación vascular poco frecuente que consiste en una comunicación vascular anómala transdiploica entre los vasos venosos extracraneales y los senos venosos duros intracraneales. Presentamos un caso clínico con manifestaciones clínicas y radiológicas típicas.

Resumen del caso: Segunda hija de padres no consanguíneos y sin antecedentes familiares neurológicos conocidos. Nace tras embarazo y parto de curso normales, periodo perinatólogico normal. Remitida a consultas de Neuropediatría a los 6 meses de edad por presentar desde los 2-3 meses de edad, una tumoración a nivel de fontanela posterior, blanda, no pulsátil, fluctuante y más evidente con el llanto. El desarrollo psicomotor era normal. La exploración neurológica era normal con tumoración en fontanela posterior con una marcada red de vasos a nivel de cuero cabelludo. En ecografía cerebral se observa una malformación arteriovenosa del cuero cabelludo que comunica con el seno longitudinal. La resonancia-angioresonancia cerebral es informada como anomalía venosa en cuero cabelludo comunicando con el seno longitudinal superior compatible con un sinus pericranii y sin otras malformaciones asociadas. Se remite al Servicio de Neurocirugía siendo intervenida realizándose la exéresis de la anomalía venosa. El desarrollo psicomotor ha sido normal así como la exploración neurológica.

Conclusiones/Comentarios: El sinus pericranii es una entidad poco frecuente en la patología pediátrica, El método diagnóstico fundamental es la resonancia cerebral, siendo su tratamiento de elección quirúrgico, aunque se ha descrito la resolución espontánea en alguna ocasión. El

diagnóstico diferencial es amplio y debe hacerse con varices subepicraneales, hemangiomas cavernosos, malformaciones arteriovenosas, granuloma eosinófilo, tumor epidermoide, meningocele, encefalocele y quiste traumático leptomeníngeo.

P783

Tratamiento con metilfenidato fuera del trastorno por déficit de atención e hiperactividad

Laura Díaz Simal, Saray Rekarte García, Inés Roncero Sánchez-Cano, Ignacio Málaga Diéguez, Noelia García González
Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

Introducción y Objetivos: El metilfenidato es un psicoestimulante principalmente conocido por su papel en el tratamiento del trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH). Actúa a nivel central aumentando los niveles de dopamina y noradrenalina cerebral y mejorando así su función. Si bien su principal indicación es en el TDAH, se ha empleado en otras patologías observándose mejoría en los síntomas, existiendo pocas publicaciones al respecto. Presentamos nuestra experiencia en dos pacientes bajo tratamiento con metilfenidato fuera de su indicación habitual.

Métodos: Se revisaron las historias clínicas de pacientes seguidos en la consulta de Neuropediatría que reciben tratamiento con metilfenidato por patologías distintas del TDAH.

Resultados: Caso 1: paciente varón de 12 años de edad con historia de hipersomnia diurna de dos años de evolución. Presentó 2 episodios de cataplejía, y en ocasiones clínica compatible con alucinaciones hipnagógicas. Se realiza polisomnografía confirmando el diagnóstico de narcolepsia. Presenta además ansiedad con la comida, y mal rendimiento escolar. Se inicia tratamiento con metilfenidato (dosis 1 mg/kg/día). Se reevalúa a los 6 meses, comprobándose menor somnolencia diurna, con mejoría a nivel escolar, sin apenas efectos secundarios (salvo algún episodio de nerviosismo autolimitado). Caso 2: paciente varón de 9 años de edad con antecedente de astrocitoma pilocítico intervenido a los 7 años, con parálisis de los nervios glossofaríngeo y recurrente derechos secundario a la cirugía, que presenta apneas nocturnas sin mejoría con CPAP nocturna, con estudio polisomnográfico donde se demuestra su origen predominantemente central. Durante el día presenta cansancio, sin hipersomnia ni cataplejía, y asocia mal rendimiento escolar. Se inicia tratamiento con metilfenidato (1 mg/kg/día) con mejoría de los síntomas, sin efectos secundarios destacados.

Conclusiones: La principal indicación del metilfenidato sigue siendo el tratamiento del TDAH. Sin embargo, es interesante comprobar su aplicación y eficacia en otras patologías fuera de ficha técnica. Si bien nuestra revisión es de tan solo dos pacientes, es importante tenerlo presente como una opción terapéutica en determinadas enfermedades, siempre que no exista contraindicación para su uso.

P784**Tumoración subcutánea como presentación de una heterotopia glial**

Anna Andrés Masó, Ester Frigola Vila, Dolors Casellas Vidal, Montserrat Ros Miquel, Lluís Mayol Canals
Hospital Universitari Josep Trueta, Gerona

Introducción: La heterotopia de tejido neuronal glial a nivel extracraneal es una lesión poco frecuente, que se define como la presencia de tejido neural fuera de la cavidad craneal. La mayoría de casos descritos en la literatura se presentan en localizaciones adyacentes a la base del cráneo, como en nasofaringe, órbita y región mastoidea y auricular. De forma muy excepcional se han descrito casos en otras localizaciones, como en cuero cabelludo, lengua y pulmón. Se presenta el caso de una niña de un año con una lesión cutánea en cuero cabelludo.

Resumen del caso: Paciente de un año que es derivada al servicio de cirugía pediátrica por presentar tumoración cutánea en cuero cabelludo, fija y en la línea media, desde los pocos meses de vida. Se realiza RMN donde se objetiva lesión bien delimitada localizada en tejido celular subcutáneo sin extensión intracraneal, y moderada dilatación de los ventrículos laterales sin otras alteraciones asociadas. La valoración neurológica resulta normal, y el desarrollo psicomotriz y la exploración no muestran alteraciones. No se evidencian defectos del tubo neural ni otras lesiones asociadas. Se realiza exéresis quirúrgica de la lesión, sin incidencias. Posteriormente, la anatomía patológica revela que se trata de una lesión subcutánea que contiene un nódulo de tejido glial bien delimitado, de 1mm, con proliferación vascular periférica, así como un segundo componente de celularidad aracnoidal dispuesto en un patrón pseudomixioide con microcalcificaciones. El tejido cerebral heterotópico muestra positividad para GFAP (glial fibrillary acid protein) y para proteína S-100. La lesión es compatible con heterotopia glial y meníngea. En el seguimiento posterior, la paciente presenta correcta evolución.

Conclusiones/Comentarios: La heterotopia glial es una entidad rara. La mayoría de los casos descritos en la literatura se presentan en localizaciones nasofaríngeas. Se ha considerado que se puede presentar de forma aislada o asociada a otras lesiones (defectos del tubo neural, micrognatia, anomalías cardiovasculares, entre otras). El mecanismo que origina esta lesión es desconocido, pero se ha descrito una alteración en la migración de tejido neuronal durante el desarrollo embrionario, con la implantación posterior en localizaciones inadecuadas. El manejo de esta entidad incluye la resección quirúrgica y la corrección de la comunicación intracraneal en los casos en los que esté presente. Las recurrencias son rara y la mayoría son debidas a resecciones incompletas. Las heterotopias gliales son lesiones benignas y hasta momento no hay casos descritos de transformación neoplásica.

P785**Un caso de polineuropatía periférica con afectación central**

Pedro Arango Sancho, Eva Fernández Longarela, Garazi Castelar Gainza, Sara Alonso Martín, Lucía Martín Viota, M.^a del Rosario Duque Fernández
Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: Las polineuropatías periféricas pueden ser debidas a una afectación del cuerpo neuronal, del axón o de las células de Schwann. La aproximación diagnóstica se basará fundamentalmente en la clínica, en la forma de inicio y el resultado de los estudios neurográficos y electromiográficos. Las formas más frecuentes en pediatría son las hereditarias, cuya diferenciación se hará en base al estudio genético, siendo en este caso las de herencia autosómica dominante las más prevalentes

Resumen del caso: Paciente varón de 6 años de edad que acude a la consulta de neurología por dificultad de la marcha y retraso del habla. A la exploración destacan pies planos y valgus, con un desarrollo psicomotor normal. A lo largo del seguimiento, se evidencia empeoramiento de la marcha con pérdida de los reflejos osteotendinosos en los miembros inferiores e hiperlaxitud en las articulaciones de las manos. Las pruebas complementarias realizadas (electromiografía, RMN y potenciales evocados visuales y auditivos) fueron compatibles con una polineuropatía sensitivo-motriz, en concreto con la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT). Sin embargo, el estudio de las alteraciones génicas más frecuentes fue negativo, llegando a descartarse. Se realizó entonces el despistaje de otras causas probables, como las enfermedades metabólicas (leucodistrofia y enfermedad de Krabbe) que fueron igualmente negativas. Debido a la persistencia en la sospecha clínica de CMT, se decide la realización del estudio genético para el subtipo de herencia ligada al X (déficit de conexina 32), que resulta positivo (cambio A > T en hemicigosis en la posición c.577, dando lugar a un cambio aminoacídico p.Glu186Val).

Conclusiones/Comentarios: La enfermedad de CMT representa un grupo de entidades clínica y genéticamente homogéneo, siendo la forma más común de neuropatía periférica hereditaria, con una prevalencia estimada de 1 de cada 2.500-5.000 habitantes. Se caracteriza por la presencia de un déficit preferentemente motor y en menor grado sensitivo, de distribución distal y carácter progresivo, de comienzo en los miembros inferiores y con eventual posterior afectación de los superiores. Existen tres tipos principales diferenciados en base a criterios clínicos, electrofisiológicos, etiopatogénicos y genéticos: forma hipertrófica (Tipo 1), forma neuronal (Tipo 2) y neuropatía hipomielinizante de la infancia o enfermedad de Déjèrine-Sottas (Tipo 3). Dentro de la forma hipertrófica, la más común, se han descrito algunos casos de herencia ligada al X, como el déficit de conexina 32. No hay un tratamiento específico, solo de soporte para intentar prevenir las deformaciones propias de la enfermedad.

P786

Variabilidad fenotípica y evolutiva en el Síndrome de Aicardi

Sonia Martínez González, Ainhoa García Ribes, M.^a Jesús Martínez González, Ricardo Martínez Fernández
CS de Leioa, Vizcaya; Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción: El síndrome de Aicardi es una entidad poco frecuente, que afecta generalmente a niñas y se caracteriza por agenesia del cuerpo calloso, anomalías retinianas y espasmos infantiles. Las malformaciones del sistema nervioso central pueden incluir defectos de la migración neuronal así como malformaciones quísticas. Suele cursar con retraso psicomotor moderado-severo y epilepsia refractaria. Presentamos 3 casos clínicos.

Resumen del caso: Caso 1: Niña de 11 años. Diagnóstico prenatal de agenesia del cuerpo calloso y riñón derecho displásico. En neuroimagen se confirma la agenesia de cuerpo calloso asociando quistes de plexos coroideos y en región interhemisférica. La exploración ocular muestra pequeñas lagunas coriorretinianas sin afectación macular y coloboma del nervio óptico unilateral. No ha presentado crisis epilépticas con desarrollo psicomotor inicial normal. Evolutivamente presenta dificultades de aprendizaje detectándose una discapacidad intelectual leve. Caso 2:

Mujer de 18 años. Inicia espasmos epilépticos a los 2 meses de edad. La resonancia cerebral muestra agenesia de cuerpo calloso, quiste interhemisférico, y extensas anomalías de la migración neuronal. En el examen ocular aparecen lagunas coriorretinianas con respeto macular y disco óptico colobomatoso unilateral. Evolutivamente presenta retraso psicomotor severo y epilepsia refractaria. Caso 3: Niña que ingresa al 4º día de vida por crisis epilépticas. En neuroimagen presenta malformación cerebral compleja con agenesia de cuerpo calloso, lóbulo frontal izquierdo displásico con heterotopias nodulares subcorticales, quiste aracnoideo en fosa posterior y coloboma en globo ocular izquierdo. Asocia malformaciones vertebrales y agenesia renal derecha. En la exploración ocular se observa disco óptico colobomatoso tipo Morning-Glory, con grandes lagunas coriorretinianas afectando el área macular, en ambos ojos y microftalmía severa en ojo izquierdo. Evolutivamente presenta un nulo desarrollo psicomotor con epilepsia refractaria, falleciendo a los 12 meses de edad.

Conclusiones/Comentarios: El Síndrome de Aicardi tiene una gran variabilidad fenotípica con pronóstico neuroevolutivo desfavorable y supervivencia variable. Las anomalías oculares unilaterales y limitadas y la ausencia de trastornos de la migración cortical pueden ser factores de mejor pronóstico en esta patología.

OFTALMOLOGÍA

P787

Anisocoria congénita. La importancia de una correcta exploración oftalmológica al nacimiento

Mónica Andrades Toledo, Cristina Sánchez González, Cristina Duque Sánchez, Esperanza Cabello Cabello, Josefa Aguayo Maldonado

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Introducción: En el momento del nacimiento se pueden detectar alteraciones oculares que podrían tener consecuencias importantes para la vida futura. El Neonatólogo se encuentra con dificultades para la realización de una exploración rápida y completa del aparato ocular del recién nacido, sobre todo en los primeros días de edad, por el habitual edema palpebral, la marcada hipersensibilidad a la luz y por el reflejo de cierre ocular a la manipulación. Durante las primeras 48 primeras horas el examen ocular consistirá en evaluar la normalidad anatómica de párpados y globos oculares haciendo especial hincapié en el diámetro corneal que debe estar entre 10-11 mm, el tamaño ocular y la diferencia entre ambos ojos. También es esencial comprobar la transparencia de la córnea, el iris y la pupila, descartando anomalías en su tamaño y forma (colobomas), y el reflejo pupilar mediante una linterna u oftalmoscopio directo apreciando el reflejo naranja del fondo.

Resumen del caso: Neonata de 9 días de vida derivada desde Atención Primaria por anisocoria y asimetría en el tamaño ocular. Antecedentes familiares: padres y hermana sanos. Antecedentes personales: 2ª gestación controlada de 40 semanas de duración. Serología materna negativa. Parto de inicio espontáneo, eutócico, con presentación cefálica, no precisó reanimación. A la exploración se evidencia asimetría en el tamaño ocular, con globo ocular derecho de menor tamaño. Pupila derecha miótica con escasa reactividad a la luz. No ptosis. Se realiza ecografía ocular en la que se detecta aumento de ecogenicidad en cámara anterior de ojo derecho sin evidencia de lesiones ocupantes de espacio intravítreas o retinianas. Exploración oftalmológica: diámetro corneal OD: 9 x 9 mm, longitud axial OD 15.80 mm y OI 17.15 mm. Presión intraocular OD 6 mmHg. Es diagnosticada de microftalmos, microsferofaquia, subluxación superior de cristalino de VIII a IV y catarata de ojo derecho y además presentaba catarata nuclear y subcapsular posterior de ojo izquierdo. La paciente es intervenida al mes de vida realizándose capsulorrexis anterior, facoaspiración de la catarata, capsulotomía posterior y vitrectomía anterior del ojo derecho. Pendiente de segunda intervención para resolución de catarata de ojo izquierdo.

Conclusiones/Comentarios: 1.- La visión es el sentido de relación social por excelencia, de comunicación y de aprendizaje, y su alteración supone una minusvalía muy

importante con graves dificultades para el aprendizaje, la realización personal, social y profesional. 2.- Destacamos la importancia de una exploración oftalmológica básica a los recién nacidos para descartar de forma precoz malformaciones oculares.

P788

Dimensión real del albinismo: más que una enfermedad cutánea

Mikel Olabarri García, Estíbaliz Catediano Sainz, María García Besteiro, Blanca Gener Querol, Nagore Martínez Ezquerro, M.ª Teresa Labayru Echeverría

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción: El albinismo es una rara enfermedad genética caracterizada por ausencia o disminución de melanina corporal que afecta a la pigmentación de ojos, pelo y piel y, cuya severidad clínica dependerá del tipo de mutación presente. Se presentan dos casos clínicos, destacándose en ambos, la importancia de la afectación ocular con mal pronóstico visual, por encima de la apariencia física de este tipo de pacientes.

Resumen del caso: Caso 1. Lactante de 2 meses de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que ingresa por síndrome febril, objetivándose a la exploración reflejo pupilar rojo muy intenso con nistagmo horizontal constante, transluminación ocular bilateral e hipopigmentación de iris, piel y pelo. En la valoración oftalmológica se aprecia hipoplasia macular y los hallazgos arriba descritos. Se inicia seguimiento multidisciplinar. Actualmente está pendiente del resultado del estudio genético y a nivel oftalmológico presenta importante hipoplasia coroidea, con mal pronóstico visual. Caso 2. Lactante de 16 meses de edad, con antecedentes familiares de la enfermedad y diagnóstico al nacimiento, que presenta en la exploración, transluminación ocular bilateral, nistagmo deprivacional, exotropía, iris rosado y aplasia de fovea con hipopigmentación difusa del epitelio pigmentario de la retina, piel y pelo.

Conclusiones/Comentarios: 1. El diagnóstico de la enfermedad es esencialmente clínico, pudiéndose llegar, en algunos casos, al diagnóstico molecular del mismo si se identifica la mutación causante. 2. Es fundamental un seguimiento oftalmológico precoz, ya que el pronóstico viene condicionado por la disminución severa de la agudeza visual, debida, sobre todo, a la hipoplasia macular. También suelen presentar nistagmo de diferente intensidad, estrabismo, errores de refracción y alteración en la decusación de las fibras del nervio óptico. 3. El seguimiento será multidisciplinar y por parte de centros especializados, que aseguren una adecuada integración y adaptación de estos pacientes y sus familias.

ONCOLOGÍA

P789

Encefalopatía posterior reversible como complicación en la intoxicación por metotrexate

Gloria Viedma Chamorro, Juan Salvador Vilchez Pérez, Irene Peláez Pleguezuelos, Ana González Espín, Jesús de la Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: La encefalopatía posterior reversible (EPR) es una entidad clínico-radiológica infrecuente que se caracteriza por cefaleas, vómitos, convulsiones y alteraciones visuales y a nivel radiológico por edema en la sustancia blanca de regiones posteriores. Puede aparecer en pacientes con HTA, enfermedades hematológicas y renales, oncológicos en relación con altas dosis de quimioterápicos y transfusiones. No tiene tratamiento específico y la evolución suele ser reversible sin secuelas a largo plazo.

Resumen del caso: Paciente de 9 años con diagnóstico de LLA-B común de muy alto riesgo que ingresa para administración del primer metotrexate del primer ciclo de consolidación (LLA-SHOP-2005-MAR) con alta dosis de MTX (5g/m²) en infusión durante 24 horas. A las 2 horas de terminar la administración de MTX se detecta insuficiencia renal aguda Cr 2 mg/dl (previa 0.5 mg/dl) y malas curvas de eliminación de MTX y dosis tóxica (niveles de MTX a las 2 h 195.3 micromol/l, niveles a las 6 h 127.7 micromol/l), por lo que se administra ácido fólico y se realiza alcalinización urinaria a pesar de lo cual persisten niveles elevados de MTX y fracaso renal por lo que se utiliza carboxipeptidasa (50 U/kg) en uso compasivo (a las 20 h de terminar infusión de MTX) consiguiendo eliminación del fármaco a niveles no tóxicos (<0.2 micromol/l) a los 8 días. La función renal experimenta mejoría con normalización de las cifras de creatinina al alta. A los 7 días de la administración del metotrexate el paciente ingresa en UCIP al presentar varias crisis tónico-clónicas que ceden tras la administración de diazepam y posteriormente fenitoína y en varias determinaciones se constatan HTA (150/110 mmHg) que precisa tratamiento hipotensor para su control. Ante la sospecha de una EPR se realiza RMN craneal: hallazgos sugerentes de EPR sin cambios en el EEG y con cifras de Mg normales. Posteriormente no vuelve a presentar crisis y se normalizan las cifras tensionales permitiendo retirar hipotensor, se realiza RMN de control que es normal.

Conclusiones/Comentarios: 1. Ante un paciente oncológico que presente una crisis convulsiva en el contexto de fracaso renal agudo e HTA, hay que sospechar una EPR. 2. El diagnóstico nos lo da la RMN con imágenes características y se descartará hipomagnesemia. 3. El tratamiento con carboxipeptidasa es muy eficaz para conseguir

la disminución del metabolito activo del MTX, en nuestro caso a pesar del tratamiento el paciente presenta una EPR posiblemente debido a que la carboxipeptidasa no atraviesa la BHE.

P790

Formas de evolución diferentes de un mismo tumor en pacientes con un mismo síndrome

Elena Fresán Ruiz, Blanca Martínez de las Heras, Mónica Lacalzada Higuera, Jessica Castellano Pérez, Macarena González Cruz, Ricardo López Almaraz

Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife

Introducción: La enfermedad de von Hippel-Lindau (VHL), hereditaria y poco frecuente, se manifiesta desde la infancia por una variedad de tumores, entre los cuales se encuentra el feocromocitoma.

Resumen del caso: Presentamos dos casos de feocromocitoma en pacientes afectados de VHL, con distinta evolución: Caso 1: Niño de 9 años, sin antecedentes de interés. Cursa desde hace 1 año sudoración intermitente, cefalea periorbitaria, astenia, hiporexia y pérdida de peso. En la exploración física presenta tensión arterial (TA) media en p>99, palidez cutánea y escaso panículo adiposo. Mediante ecografía abdominal se detecta tumoración adrenal bilateral sospechosa de feocromocitoma. Se amplía el estudio con orina de 24 horas, confirmándose valores de noradrenalina y ácido vanilmandélico mayores de 4 veces valor normal. Se confirma asimismo, mediante RM, TC y gammagrafía con MIBG-1123: masas suprarrenales con captación patológica, sugestivas de feocromocitoma, sin metástasis, ni otros tumores. Además se detecta retinopatía hipertensiva secundaria. Cuatro semanas previo a la exéresis tumoral, se inicia tratamiento antihipertensivo intrahospitalario con fenoxibenzamina oral, aumentándose la dosis progresivamente hasta la mínima eficaz (0,4 mg/kg/día). Precisa ingreso hospitalario por shock cardiogénico secundario a descompensación por infección VRS de miocardiopatía dilatada subaguda/crónica. Dada la escasa respuesta al tratamiento médico, se procede a la extirpación tumoral, tras la cual fallece por shock hemorrágico. Caso 2: Niña de 10 años, sin antecedentes de interés, que presenta desde hace 5 meses sudoración nocturna, "flushing", aumento de ingesta y estancamiento ponderal. Se observa un fenotipo peculiar, TA media en p>99 y palidez cutánea. En ecografía abdominal se halla tumoración adrenal izquierda, sospechosa de feocromocitoma. Detectándose elevación patológica de noradrenalina y ácido vanilmandélico en orina de 24 horas. Se confirma mediante las mismas pruebas complementarias que en el caso 1: masa suprarrenal izquierda con captación patológica, sugestiva de

feocromocitoma, sin metástasis ni otros tumores. Asocia retinopatía hipertensiva secundaria. Inicia del mismo modo, alfa-bloqueo intrahospitalario con fenoxibenzamina oral con dosis mínima eficaz de 1,8 mg/kg/día. Se interviene al mes, sin incidencias. El diagnóstico anatómopatológico confirma el feocromocitoma. El estudio genético reveló asociación con VHL, en el niño tipo 2-C y en la niña 2-B, no encontrándose posteriormente otros tumores asociados.

Conclusiones/Comentarios: 1) El feocromocitoma se presenta con clínica muy variada y la HTA grave debe hacerlos sospecharlo. 2) El estudio genético se indica en todos los pacientes afectados de feocromocitoma, dada la alta frecuencia de asociación con síndromes tumorales hereditarios.

P791

Hipercalcemia: un hallazgo potencialmente grave que nos obliga a descartar leucosis

Cristina Sánchez González, M.^a Ángeles Palacios Soria, Ana Sánchez Martín, Linda Laalej Bernal, Águeda Molinos Quintana, Ignacio Obando Santaella
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La leucemia linfoblástica aguda puede presentar manifestaciones iniciales variadas, incluyendo de forma muy infrecuente la hipercalcemia severa. Ésta obliga a un tratamiento sintomático urgente, por el riesgo vital asociado, y a realizar un diagnóstico diferencial que debe incluir al hiperparatiroidismo, la intoxicación por vitamina D y los procesos oncológicos que cursen con afectación ósea metastásica y/o producción por células tumorales del péptido relacionado con la hormona paratiroidea.

Resumen del caso: Lactante de 14 meses de edad, sin antecedentes personales de interés, que requirió ingreso por presentar un cuadro agudo de 48 horas de evolución y caracterizado por afectación del estado general, fiebre elevada, vómitos, hipotonía axial e impotencia funcional de miembros inferiores. Los estudios de laboratorio de urgencias mostraron una hipercalcemia severa de 19.12 mg/dl (calcio iónico 2.47 mmol/L), que se acompañaba de hipofosforemia (2.4 mg/dl) hipopotasemia (3.2 mmol/L), hipomagnesemia (1.2 mg/dl) y elevaciones significativas de valores de ácido úrico (10.1mg/dl) y LDH (700 UI). Los niveles de PTH y vitamina D fueron normales y en el frotis de sangre periférica se apreció desviación izquierda, con presencia de mielocitos y metamielocitos, y no se identificaron blastos ni atipias celulares. El paciente fue trasladado a UCIP donde recibió manejo sintomático con hiperhidratación, diuréticos y uricosúricos (alopurinol), teniendo una rápida respuesta clínica con normalización de los parámetros bioquímicos. Ante la sospecha clínica de leucosis se realizó punción aspirado de médula ósea que no mostró alteraciones compatibles con el diagnóstico de presunción. Se procedió a un seguimiento estrecho clínico y analítico y a los 2 meses presentó una recurrencia de la impotencia funcional e hipercalcemia de 13.85 mg/dl y se diagnóstico entonces gracias a un nuevo aspirado de médula ósea de leucemia linfoblástica

aguda pre B CD19 negativo. La respuesta al tratamiento quimioterápico ha sido buena y en la actualidad se encuentra libre de síntomas a los 8 meses del diagnóstico.

Conclusiones/Comentarios: La hipercalcemia puede presentarse con síntomas muy inespecíficos, como vómitos, dolor abdominal o decaimiento y cuando es severa supone una situación de emergencia médica. La leucemia aguda debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de la hipercalcemia y se debe insistir en su diagnóstico cuando no hay blastos circulantes o en el aspirado de médula ósea inicial, especialmente si la hipercalcemia se acompaña de otras alteraciones bioquímicas compatibles como ocurrió en el presente caso.

P792

Inmunoterapia con vacunas de células dendríticas autólogas como tratamiento complementario para el osteosarcoma infantil

Ana Patiño García, Ascensión López Díaz de Cerio, Luis Sierrasesúмага Ariznabarreta, Wenceslao Torre Buxalleu, Susana Inogés Sancho
Clínica Universidad de Navarra, Navarra; Centro de Investigación Médica Aplicada, Navarra

Introducción y Objetivos: Pese a los nuevos tratamientos, la supervivencia global del osteosarcoma pediátrico ronda el 70%, >30% en caso de que exista enfermedad metastásica, lo que abre la puerta a nuevas opciones terapéuticas. La inmunoterapia, entendida como la manipulación del sistema inmune para hacerlo más competente en su lucha contra un tumor, podría ser una opción terapéutica para los pacientes con sarcomas avanzados.

Métodos: Basándonos en nuestra experiencia en el uso de vacunas de células dendríticas en los tumores sólidos, diseñamos un ensayo clínico prospectivo fase I/II, históricamente controlado, para evaluar la seguridad y eficacia de la vacunación con células dendríticas autólogas pulsadas con lisado tumoral e pacientes pediátricos con sarcomas avanzados o del SNC. Los pacientes recibirán el tratamiento experimental además del convencional y el resultado se comparará con el de controles históricos. En la actualidad se ha reclutado un paciente en uso compasivo, fuera de ensayo (ensayo en evaluación por la AEMPS).

Resultados: Paciente de 16 años diagnosticado de un osteosarcoma proximal de tibia izquierda, no metastásico. Se trata con quimioterapia neo-adyuvante con cisplatino i.a. y adriamicina e.v., cirugía conservadora y quimioterapia post-operatoria (metotrexato en altas dosis, vincristina, ciclofosfamida, adriamicina y actinomicina D). Patología compatible con osteosarcoma osteoblástico con 98% de necrosis. 17 meses tras el tratamiento inicia síntomas de dolor costal y tos y el TAC torácico identifica una única masa pulmonar de 13 x 9 x 11 cm. Se somete a 5 ciclos de quimioterapia intrapulmonar i.a. y cirugía con aparente resección completa de la masa. Se inicia vacuna con células dendríticas dos meses tras la cirugía y lleva un total de 6 dosis en la actualidad con la pauta: 4

dosis cada 15 días, 4 dosis mensuales, 4 dosis bimensuales y, a partir de entonces, una dosis cada 3 meses.

Conclusiones: Se presentará el ensayo y el resultado de la vacunación de este paciente, como potencial tratamiento complementario para los osteosarcomas infantiles avanzados.

P793

Miofibroma congénito solitario: a propósito de dos casos

Gloria Viedma Chamorro, Manuel Muñoz García, Ana González Espín, Irene Peláez Pleguezuelos, Jesús de la Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: La miofibromatosis infantil es una patología tumoral benigna que suele aparecer al nacimiento o en edades tempranas de la vida, siendo el tumor mesenquimal más frecuente de la infancia. Principalmente se localiza en cabeza, cuello y tronco con preferencia por tejidos blandos u óseo. Presentamos dos casos de miofibromas en lactantes.

Resumen del caso: Caso clínico 1: Lactante de 4 meses que acude derivado por pediatra de atención primaria al presentar tumoración infraorbitaria derecha con disminución de la apertura ocular de 1.5x1.5 cm duro al tacto, no móvil, ni dolorosa o con exudado. Se realiza hemograma y bioquímica normales, LDH 554, VSG 5 mm. Estudio radiológico: Rx AP de cráneo: lesión redondeada hipodensa de 1.5 cm en rama ascendente de malar derecho. TAC de cara: lesión ocupante de espacio de 16 mm en la rama ascendente del malar derecho, expansiva con destrucción y/o afilamiento de la cortical que contacta con la parte inferoexterna del globo ocular. Rx de tórax, mapa óseo y ecografía de abdomen: sin alteraciones. RMN de cara con contraste: lesión ósea solitaria expansiva de 3x3 cm de diámetro localizada en el malar derecho de contornos bien definidos sin afectación de partes blandas. Ante lo hallazgos se realiza exéresis quirúrgica completa con resultado de anatomía patológica: miofibroma. Caso clínico 2 Lactante de 8 meses que ingresa para estudio de tumoración en región esternal inferior de 1x1 cm sin signos inflamatorios, detectada hace dos días por los padres. Se realiza hemograma y bioquímica que resulta normal. Rx de tórax: sin hallazgos. Ecografía de tórax: área hipoecoica de morfología ovalada con diámetro de 2.2 x1.2 cm. TAC tórax: tumoración de partes blandas que mide 1.5x1.5 cm de diámetro asociada a una lesión lítica con destrucción parcial del tercio inferior del esternón en su parte izquierda. RMN de tórax: tumoración de 20 mm de densidad superficial y adyacente al margen paramedial izquierdo del esternón en el cuerpo medio, que se caracteriza en RM por mostrar hiperseñal T2 y STIR e hipointensidad T. Se realiza exéresis quirúrgica completa, diagnóstico de AP miofibroma.

Conclusiones/Comentarios: 1. Ante una tumoración de partes blandas en un lactante menor de un año, uno de los diagnósticos a tener en cuenta es el miofibroma congénito. 2. La confirmación nos la da la anatomía patológica

ca que hará un diagnóstico diferencial con otras entidades de peor pronóstico. 3. La exéresis quirúrgica es la primera opción terapéutica en tumoraciones solitarias que puedan afectar a estructuras vecinas o comprometan la vida del niño.

P794

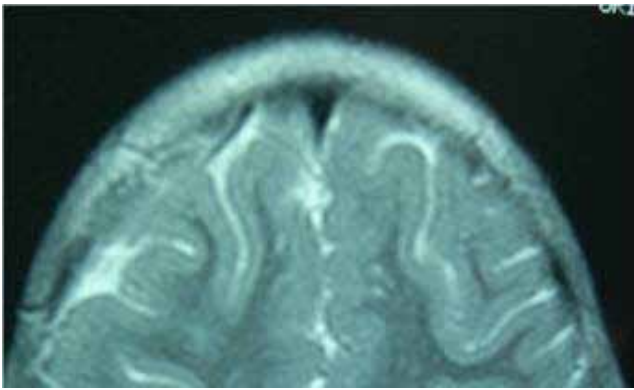
Revisión del síndrome de encefalopatía posterior reversible por quimioterapia en un hospital terciario

Mikel Mendizabal Díez, Isabel San Martín García, Raquel Urabayen Alberdi, Marta Martínez Merino, Javier Molina Garicano, María Sagaseta de Ilúrdoz Uranga
Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción: El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) se manifiesta radiológicamente como edema cerebral, fundamentalmente de sustancia blanca parieto-occipital, y clínicamente como cefalea, disminución del nivel de conciencia, convulsiones y/o alteraciones visuales. La etiología es variada, siendo los fármacos una causa común del cuadro, entre ellos el tratamiento quimioterápico. Presentamos 5 pacientes que desarrollaron PRES cuando se encontraban recibiendo quimioterapia.

Resumen del caso: Caso 1: niña de 7 años con LLA, recibe tratamiento de inducción. Comienza con HTA, depresión del nivel de conciencia, pérdida de visión y convulsiones. RM: hiperintensidad bilateral. EEG: lentificación difusa. Ante la sospecha de infiltración tumoral del SNC se inicia radioterapia craneoespinal. Mejoría clínica a los 7 días, se sospecha PRES y se reinicia quimioterapia. Actualmente asintomática. Caso 2: niña de 6 años, con LLA en mantenimiento. Tras primera reinducción presenta HTA y dos crisis focales. RM: hiperintensidad subcortical en zona medial occipital izquierda. EEG: foco lento continuo posterior. Actualmente asintomática. Caso 3: niña de 7 años con LLA en consolidación. Se objetiva HTA, cuadro confusional y convulsiones generalizadas. RM: leucoencefalopatía subcortical parieto-occipital. EEG: lentificación basal y actividad epileptiforme posterior. Normalización clínica a los 3 días, actualmente con tratamiento antiépileptico por persistencia de crisis. Caso 4: paciente de 12 años con rhabdomyosarcoma alveolar metastásico. Presenta cefalea, HTA y dos crisis generalizadas. RM: afectación parcheada de corteza cerebral y sustancia blanca subcortical. EEG: ondas lentas occipitales. Fallece a los 5 años del diagnóstico, tras 2ª recidiva tumoral. Caso 5: niña de 4 años, síndrome de Down, con LLA. A las 24 horas de iniciar la inducción presenta decaimiento e HTA. RM: edema vasogénico en región occipital. A las horas presenta crisis convulsiva y hemiparesia derecha. EEG: lentificación generalizada y foco lento parieto-occipital bilateral. Normalización clínica a los 3 días, actualmente asintomática.

Conclusiones/Comentarios: - Un diagnóstico precoz del PRES y un tratamiento eficaz de la HTA y las convulsiones son fundamentales para intentar evitar complicaciones del cuadro. - Ante la presencia de HTA y clínica neurológica en un paciente bajo tratamiento quimioterápico, debemos estar alerta para diagnosticar un posible PRES.



P795

Seguimiento hemato-oncológico en los síndromes de sobrecrecimiento

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Elena Ortega Vicente, Hermenegildo González García, Francisco Javier Álvarez Guisasaola

Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid

Introducción: Los Síndromes de Sobrecrecimiento (SSC) engloban a un raro grupo de entidades, caracterizadas por aumento anormal del tamaño del cuerpo y múltiples manifestaciones clínicas. En todos ellos, existe un riesgo aumentado de aparición de tumores en la infancia.

Resumen del caso: Caso clínico 1: Varón de 24 meses con fenotipo peculiar desde nacimiento: Macrosomía, macrocefalia y frente prominente, macroglosia, hernia umbilical, angiomas faciales múltiples y hemihipertrofia asimétrica de extremidad inferior izquierda y superior derecha. Remitido a nuestro centro por hallazgo de neutropenia moderada-grave (cifras de neutrófilos absolutos que oscilan entre 200-600/mm³), sin infecciones asociadas. Antecedentes familiares: Padres sanos. Dos primas maternas con leucemia en la infancia. Antecedentes personales: Embarazo controlado. Parto vaginal, a término. Retraso psicomotor leve desde nacimiento. Estudios complementarios: Cariotipo 46XY; microbiología negativa en procesos febriles; resto de series hematológicas normales; ecografías cardíaca y cerebral sin alteraciones; hormonas tiroideas, inmunoglobulinas y complemento normales; mucopolisacáridos en orina negativos; linfografía de miembros inferiores con hipoplasia linfática de miembro inferior izquierdo; médula ósea normocelular, con parada madurativa a nivel de metamielocito; estudio genético de Síndrome de Beckwith-Wiedemann negativo, no mutaciones en gen ELANE; pruebas de neuroimagen (RM) alteradas. Diagnóstico: La combinación de malformaciones capilares y linfáticas, asimetría y sobrecrecimiento corporal, con alteraciones neurológicas y del desarrollo orienta al diagnóstico de Síndrome de Macrocefalia Malformación Capilar (M-MC). Caso clínico 2: Varón de 26 meses con hemihipertrofia derecha detectada desde nacimiento, que asocia macrocefalia, angiomas faciales múltiples y hernia umbilical. Antecedentes familiares: Sin interés. Antecedentes personales: Embarazo controlado. Parto vaginal, a término. Desarrollo psicomotor normal. Estudios complementarios: Cariotipo 46XY; hemograma y bio-

química sanguínea normales; ecografías cardíaca y cerebral sin alteraciones; estudio genético de Síndrome de Beckwith-Wiedemann negativo; neuroimagen sin alteraciones. Diagnóstico: Hemihipertrofia congénita aislada. Seguimiento: En ambos casos se realiza despistaje tumoral con determinaciones de alfa-fetoproteína, enolasa neuroespecífica y catecolaminas en orina cada 3 - 6 meses y ecografías abdominales cada 6 meses hasta los 4 años y anuales hasta los 7 años. En el caso 1, se repetirá la médula ósea en unos meses.

Conclusiones/Comentarios: En los Síndromes de Sobrecrecimiento, existe un riesgo aumentado de cáncer infantil, de ahí la importancia de un diagnóstico precoz y seguimiento periódico. Ninguno de los casos de M-MC descritos hasta la actualidad asocia neutropenia congénita como el primero de nuestros pacientes.

Imágenes de caso clínico 1:



Imágenes de caso clínico 2:



P796

Síndrome opsoclonus-mioclonus-ataxia, ¿está siempre asociado al neuroblastoma?

Rocío Perera Gómez, Lucía Navarro Marchena, Catalina Márquez Vega, Eduardo Quiroga Cantero, Gema Ramírez Villar

Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: El Síndrome Opsoclonus-Mioclonus-Ataxia (OMA) es una rara entidad (incidencia estimada 0.18 por cada millón de habitantes al año) caracterizada por la asociación de movimientos oculares rápidos, conjugados y multidireccionales; mioclonías, ataxia cerebelosa y/o temblor postural. Aunque su etiopatogenia no está clara, parece responder a un mecanismo autoinmune, presentándose como cuadro parainfeccioso, tóxico-metabólico o idiopático, además de como síndrome para-

neoplásico (casi en un 50% de los casos) asociado a un neuroblastoma oculto. El objetivo de este estudio es describir nuestra experiencia en el manejo de pacientes con OMA de los últimos 11 años.

Métodos: Revisión de 5 casos con OMA diagnosticados en un hospital de tercer nivel entre 2003 y 2014, recogiendo información sobre edad, sexo, antecedentes personales y familiares, clínica de presentación, pruebas complementarias (elevación de catecolaminas y marcadores tumorales así como pruebas de imagen), diagnóstico de neuroblastoma, tratamiento y secuelas, habiendo excluido aquellos casos con síntomas secundarios a otras causas identificables.

Resultados: Predominio en sexo femenino (3 de 5 casos). Edad media de presentación 18.6 meses (con edades comprendidas entre 2.5 y 45 meses). Sólo en 2 casos existía antecedente infeccioso previo, ninguno presentaba antecedente familiar de enfermedad autoinmune, un caso con antecedente familiar de neuroblastoma. En cuanto a síntomas de presentación, destaca el opsoclonus (5), seguido por el temblor (3), mioclonías (2), ataxia (2) y alteraciones del comportamiento (2). Catecolaminas en orina y marcadores tumorales estaban elevados en 4 casos. Las pruebas de imagen (radiografía de tórax, ecografía abdominal, TAC cráneo-toraco-abdominal, entre otras) se realizaron en todos los casos, con diagnóstico de neuroblastoma en 2 de los pacientes, ambos localizados y sin factores de mal pronóstico. Todos los casos recibieron tratamiento según el protocolo vigente al diagnóstico, presentando secuelas 4 de los 5 casos, ya fueran neurológicas o visuales.

Conclusiones: - El OMA es un síndrome raro en nuestro entorno y de etiología múltiple. - Su importante papel como síndrome paraneoplásico obliga a un examen precoz y exhaustivo para descartar la existencia de un neuroblastoma asociado. - A pesar de un tratamiento adecuado y precoz existe un alto porcentaje de secuelas neurológicas y/o visuales. - Aunque el neuroblastoma asociado a OMA suele tener buen pronóstico, es imprescindible un abordaje multidisciplinar de estos pacientes, ya que la evolución de los síntomas neurológicos es independiente del tratamiento del tumor primario.

P797

Transfusión de granulocitos (TG) en Pediatría: a propósito de un caso

M.^a José Sánchez Soler, Elena Daghoum Dorado, Miguel Alcaraz Saura, Miguel Blanquer Blanquer, José Luis Fuster Soler

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La TG es un procedimiento terapéutico utilizado con el objetivo de mejorar la respuesta inmunológica del paciente inmunodeprimido frente infecciones graves. Aunque los resultados no fueron favorables inicialmente, tras el descubrimiento del factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF) han pasado a ser

alentadores. Gracias a este factor, el número de células obtenidas y la eficacia son mayores. Presentamos el primer caso que ha recibido TG en nuestro centro.

Resumen del caso: Escolar de 8 años sometida a trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) por síndrome mielodisplásico hipoplásico, ingresada el día +106 posttrasplante por fiebre y neutropenia. Complicación posttrasplante: rechazo completo de injerto (pendiente 2º TPH). Exploración física: palidez cutánea, petequias y equimosis generalizadas, resto normal. Tras recogida de cultivos inicia tratamiento con tazobactam y amikacina. Pancitopenia grave dependiente de transfusiones durante el ingreso. A las 48 horas se añade metronidazol por celulitis perianal. No mejora, persiste fiebre y el día 14 de ingreso por flemón dentario se modifica antibioterapia: amikacina, meropenem, teicoplanina y anfotericina B. Cultivos y PCR virus negativos en todo momento. El día 21 se programa TG ante la ausencia de mejoría y persistir neutropenia grave. Seleccionado el donante, se realiza a las 48 horas movilización con G-CSF y dexametasona, aféresis e infusión al receptor. Recibe 3 TG y a las 48 horas presenta deterioro clínico, aumento de reactantes de fase aguda (PCR 22mg/dl), taquicardia y necesidades crecientes de oxígeno. Se realiza TAC torácico (Imagen 1 y 2) con imagen compatible con aspergilosis (no confirmación microbiológica). Se añade voriconazol e ingresa durante 7 días en la Unidad de Cuidados intensivos precisando ventilación mecánica no invasiva y 4TG. Tras mejoría progresiva es dada de alta a planta de Hospitalización donde recibe 6 TG (13 en total: dosis media 7,5 x 1010/ml), que se suspenden tras resolución clínica de los focos infecciosos, descenso de RFA y quedar afebril. Inicia acondicionamiento previo 2º TPH y en evaluación de día +60 presenta quimerismo del 95% sin complicaciones posttrasplante en la actualidad.

Conclusiones/Comentarios: La TG es una opción terapéutica a tener en cuenta en pacientes neutropénicos e infección grave refractaria a antibioterapia. Debe indicarse de forma precoz y mantenerse hasta resolución clínica, mantenimiento de cifra de granulocitos > 500 x 10⁶/ml > 48 horas o aparición de reacciones adversas graves.

Imagen 1 y 2. Múltiples infiltrados pulmonares periféricos y subpleurales de predominio en pulmón derecho. Derrame pleural bilateral.





P798

Tumoración mandibular de evolución tórpida: la importancia del diagnóstico diferencial

Cristina Sánchez González, Ana Sánchez Martín, Ignacio Gutiérrez Carrasco, Marisol Camacho Lovillo, M.^a Dolores Falcon Neyra, Eduardo Quiroga Cantero
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: El linfoma de Burkitt es una variante del linfoma de células B, altamente agresivo. Resulta de una translocación cromosómica que afecta generalmente al cromosoma 8 y al cromosoma 14; involucrando al oncogen c-myc, responsable de la producción incontrolada de linfocitos B. Se suele presentar como enfermedad abdominal (tipos esporádicos), de cabeza o cuello (tipo endémico), o con afectación de ganglios linfáticos (asociado a inmunodeficiencia); con o sin afectación del sistema nervioso central. Un 95% de los casos endémicos se asocian con infección del virus epstein barr, aunque sólo un 15% lo hacen en la forma no endémica. Se manifiesta predominantemente en el sexo masculino y clínicamente se caracteriza por un rápido crecimiento de la masa que a menudo se acompaña de lisis tumoral.

Resumen del caso: Niño de 4 años de edad, caucásico, que refiere dolor odontógeno de tres semanas de evolución con tumefacción en hemicara izquierda. No presenta mejoría tras tratamiento con antibioterapia oral y es valorado por odontólogo quien obtuvo, tras incisión, material serosanguinolento. Dada la mala evolución, se decide ingreso en hospital comarcal para antibioterapia intravenosa, con evolución desfavorable, remitiéndose al sexto día al hospital de referencia para drenaje quirúrgico. En

la exploración física destaca tumefacción en zona malar izquierda que afecta a ambos párpados del ojo izquierdo. Proptosis homolateral con desviación del globo ocular hacia la izquierda. Movimientos oculares y visión conservada. Resonancia magnética: lesión tumoral en el seno maxilar izquierdo que destruye estructuras óseas e invade el macizo facial. Estudio de extensión negativo. Serología negativa, salvo IgG a virus epstein barr. Hemograma normal. LDH 220 UI. Ácido úrico 5.2 mg/dl. Anatomía patológica: linfoma de burkitt. Recibe según protocolo LNH-B-04, cinco ciclos de quimioterapia con adecuada tolerancia, encontrándose actualmente en remisión completa desde hace siete meses.

Conclusiones/Comentarios: En Europa, a pesar de ser la afectación del linfoma de burkitt principalmente abdominal, en un 25% de los casos se presenta a nivel mandibular, motivo por el cual debemos pensar en él ante una tumoración mandibular, de rápido crecimiento, sin signos infecciosos y sin respuesta a antibioterapia de amplio espectro. El diagnóstico diferencial incluye causas infecciosas, así como causa tumoral (carcinomas, sarcomas, melanomas, tumores glándulas salivares, paragangliomas entre otros) Un diagnóstico precoz y correcto, aumenta la tasa de supervivencia de esta patología que presenta una progresión tumoral rápida.



PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

P799

Bultoma craneal en lactante de dos meses

Sofía Martínez Álvarez, Goretti Gómez Tena, Aranzazu Garza Espí, José Galbe Sánchez-Ventura
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La aparición de bultomas en el cuero cabelludo del neonato es bastante frecuente, debido la mayoría de las veces a lesiones que se producen durante el trabajo del parto. Sin embargo en el lactante, una vez pasado el periodo neonatal, son raras, exceptuando si existe una causa traumática. Por ello hay que realizar un diagnóstico diferencial exhaustivo de las posibles etiologías.

Resumen del caso: Lactante de 2 meses de edad que acude a la consulta de atención primaria por aparición reciente de un bultoma en cuero cabelludo. Como antecedente, la lactante procedía de un parto vaginal, no instrumentado, a la 39+2 SEG, con un perinatal sin complicaciones. La madre refiere que no se ha producido ningún traumatismo en la zona de la lesión. En la exploración se evidencia una bultoma de 6x6cm de diámetro que fluctúa, no respeta suturas, no se encuentra eritematoso, ni tiene aumentada la temperatura. Se remite para estudio a urgencias del hospital de referencia, donde se le realiza ecografía transfontanelar y de partes blandas. La ecografía evidencia una colección anecoica parietooccipital que se colapsa a la presión, sin soluciones de continuidad en calota. La imagen es sugestiva de hematoma subgaleal, por lo que se decide una actitud expectante con controles periódicos en su pediatra de atención primaria, que vigilará los posibles síntomas que se pueden desarrollar y el perímetro cefálico. La evolución es correcta y su pediatra objetiva un descenso del diámetro del bultoma hasta su desaparición completa.

Conclusiones/Comentarios: -Ante lesiones en cuero cabelludo que aparecen fuera del periodo neonatal se debe sospechar siempre una posible causa traumática e incluso en algunos casos el maltrato infantil. En nuestro caso se trataba de una familia, que no hacía sospechar esta etiología. También es necesario descartar una posible coagulopatía asociada. -Deberemos sospechar el diagnóstico de hematoma subgaleal, ante una colección que no respeta suturas, que puede extenderse desde la zona supraciliar hasta la zona occipital y crece de manera difusa. En un primer momento puede pasar desapercibida, haciendo que el diagnóstico sea tardío. -La principal causa de esta entidad es el parto instrumentado con ventosa. - El tratamiento es expectante, con controles seriados, ya que la colección puede llegar a contener hasta un 20-40% de la sangre circulante del paciente, causando clínica de shock hipovolémico.

P800

Cefalea importante con el ejercicio físico

Sofía Martínez Álvarez, Goretti Gómez Tena, Malva Díez Muñoz, Cristina Fuertes Rodrigo, José Galbe Sánchez-Ventura
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza; Hospital Universitario Infantil La Paz, Madrid

Introducción: La cefalea es un síntoma muy frecuente en la infancia, llegando a presentarse en el 90% de los niños en edad escolar y teniendo una prevalencia de hasta el 50%, si se considera toda la edad pediátrica. Al ser un síntoma tan frecuente es importante realizar una anamnesis adecuada que nos permita discernir una patología orgánica subyacente. Es preciso ser consciente de las características que determinarán un signo de alarma: predominio matutino, acompañada de vómitos, desencadenada con el ejercicio, etc.

Resumen del caso: Acude a la consulta de centro de salud una niña de 11 años que refiere cefalea de 6 meses de evolución, la cual se desencadena con el ejercicio físico. En ocasiones esta se acompaña de vómitos y de sensación de palpitaciones, mejorando el dolor tras el vómito. En la exploración física general y neurológica no se observa ningún detalle de importancia, excepto un soplo sistólico, sin repercusión. Se deriva a la paciente a Cardiopediatría de un hospital de III nivel donde se le realiza un ecocardiograma y un Holter de 24 horas, que no son patológicos. Tras esta consulta la paciente refiere que los episodios son más frecuentes y actualmente se reproducen con mínimos esfuerzos (tos, valsava), siendo la cefalea pulsátil de origen occipital que se irradia hacia zona frontal. Se le deriva a Neuropediatría y se le realiza resonancia magnética (RM), donde se objetiva un descenso de las amígdalas cerebelosas mayor de 5mm desde el foramen magnum, sin otras imágenes patológicas. De esta manera se le diagnostica de Malformación Arnold Chiari (MAC) tipo I, estableciéndose por el momento controles periódicos en Neuropediatría a la espera de un posible tratamiento quirúrgico.

Conclusiones/Comentarios: -Ante una cefalea que se acompañe de síntomas de alarma será preciso ampliar el estudio etiológico, en muchas ocasiones realizando neuroimagen, que descarte un proceso intracraneal. -La MAC tiene una prevalencia del 0.1-0.5%, siendo el tipo I el más leve y más frecuente. -La MAC tipo I consiste en un descenso de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magnum mayor de 5mm, dato que se diagnostica mediante neuroimagen, preferentemente RM. La mayoría de los afectados se encuentran asintomáticos, siendo un hallazgo casual su diagnóstico. En el caso de presentar clínica refieren cefalea con el movimiento, disfunción

cerebelosa o medular, etc. El tratamiento suele ser quirúrgico, realizando una descompresión de la fosa posterior.



P801

Educación y asma desde la consulta de Atención Primaria

Rosa Grau Lorente, Ana Sánchez García, Ana Dubreuil, Pilar Gonzalvo, Elisabet Molto Santonja
Cap Nord, Barcelona

Introducción y Objetivos: Introducción El Asma es la enfermedad crónica del aparato respiratorio más frecuente en el niño. La educación en el asma constituye uno de los pilares del tratamiento, es indispensable para garantizar un buen cumplimiento y así conseguir el control de la enfermedad. La consulta de pediatría en el centro de atención primaria constituye un lugar privilegiado para llevar a cabo esta función si contamos con personal hábilmente entrenado. Objetivo Conocer como utilizan los inhaladores los niños diagnosticados de asma y que técnica realizan. Identificar sus habilidades en el tratamiento de mantenimiento y de rescate. Revisar en este grupo la clasificación de asma. Como segundo objetivo conocer la prevalencia de asma en nuestro medio.

Métodos: Se realiza una encuesta a la familia en la consulta de enfermería pediátrica, a los niños diagnosticados de asma. Previamente se había concertado la cita por teléfono haciendo hincapié en que acudieran con los fármacos que utilizaban en este momento y la técnica de inhalación. Las preguntas estaban relacionadas con la técnica utilizada y mantenimiento de la cámara. Se revisó en la consulta del pediatra el tratamiento y las habilidades de la familia en la identificación de los síntomas por si fuese necesario tratamiento de rescate o no.

Resultados: En una población de 2.896 niños observamos una prevalencia de asma de 8,8% (255 niños). Los resultados aquí presentados corresponden a un grupo de 77 niños con asma, de los que un 99% utilizaban cámara de inhalación. Detectamos errores en la técnica de inhalación y mantenimiento de las cámaras en un 81% de los casos. Respecto al mantenimiento de la cámara, este era deficiente en un 53% de los casos. Se recomendó la adquisición de una nueva cámara en un 58% de los casos. Respecto a la clasificación del asma en este grupo era la

siguiente: 51,94% asma ocasional; 42,85% episódico frecuente; 3,89% persistente moderado; 1,29% persistente grave.

Conclusiones: En nuestro estudio se pone de manifiesto la necesidad de revisar en nuestras consultas de pediatría como están haciendo el tratamiento los niños que padecen asma. La educación en el niño asmático se basa en el conocimiento de la enfermedad, el manejo de la misma identificando síntomas y factores de riesgo y aplicando el tratamiento de forma adecuada, tareas todas ellas que se deben aplicar en nuestros centros de atención primaria.

P802

Elevación de creatínfosfoquinasa (CPK), ¿patológico o normal? A propósito de dos casos

Manuela Fernández García, Isabel Martínez Romera
CS Carabanchel Alto, Madrid

Introducción: La CPK es una enzima que se encuentra en tres órganos y puede separarse en sus correspondientes isoenzimas: MM del músculo esquelético, MB del músculo cardíaco, y BB del cerebro. El aumento de las concentraciones séricas de esta enzima refleja necrosis muscular, esquelética o cardíaca. Dicho aumento puede deberse a múltiples causas.

Resumen del caso: Caso1: Niño de 6 años de edad que refiere cansancio y dificultad para caminar, saltar y agacharse de un mes de evolución. A la exploración física presenta eritema periocular, eccema en falanges interdigitales de las manos, y debilidad muscular de predominio proximal. Reflejos osteotendinosos presentes. Resto de la exploración física normal. Se realiza hemograma y bioquímica, destacando: CPK: 499UI/L, GPT: 114 U/l, GOT: 133U/l. Con estos hallazgos, ante la sospecha de probable síndrome miopático se deriva al servicio de Neurología, donde realizan electromiograma, presentando un patrón miopático compatible con dermatomiositis. Recibe tratamiento con corticoides y metotrexato con buena evolución clínica hasta el momento actual. Caso 2: Niña de 18 meses de edad, sin antecedentes personales de interés, que presenta estancamiento ponderal desde los 13 meses de vida. El desarrollo psicomotor y la exploración física están dentro de límites normales. No presenta rasgos dismórficos. Debido al retraso ponderal se realiza hemograma, bioquímica general y anticuerpos de celiaquía. Todos los parámetros están dentro de la normalidad excepto CPK 1700 UI/L. Dado que la exploración física y desarrollo psicomotor de la paciente están dentro de límites normales, y a que la probable causa del estancamiento ponderal sean infecciones intercurrentes, se explica la elevación de la CPK por inyección intramuscular (la analítica se extrae a las 24 horas de administrar las vacunas de los 18 meses de edad). Se realiza un seguimiento clínico y analítico a los 20 meses de edad, donde se objetiva buena ganancia ponderal y normalización de los valores de CPK.

Conclusiones/Comentarios: La elevación de CPK puede deberse a múltiples causas, desde acontecimientos ba-

nales, como una vacuna intramuscular o ejercicio intenso, o procesos cuyo diagnóstico precoz es esencial, como enfermedades neuromusculares o reumatológicas. Por este motivo, en Atención Primaria, se destaca la importancia de realizar una adecuada anamnesis y exploración física para plantear el diagnóstico diferencial y el sentido común en el momento de solicitar pruebas complementarias.

P803

Impacto de los corticoides orales (CO) previos al ingreso en la estancia hospitalaria de las bronquiolitis agudas

Encarnación Palma Zambrana, José Carlos Flores González, Ana Estalella Mendoza, Sonia Garofano Montero, Isabel M.^a Calvo Morales, Branislava Grujic
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción y Objetivos: Las bronquiolitis agudas (BA) suponen la primera causa de ingresos en lactantes. El tratamiento es un tema muy controvertido. A pesar de numerosos estudios sobre el uso de corticoides orales usando diferentes dosis y en distintos grupos de pacientes en la mayoría de los estudios no se ha visto beneficio en las BA con VRS positivo en ninguna de sus formas de administración. La última guía del Ministerio de Sanidad no recomienda el uso de corticoides para el tratamiento de la bronquiolitis aguda (A). Actualmente, es el tratamiento de soporte, el único que aporta beneficios con nivel de evidencia A. Objetivo: analizar si el uso CO previo al ingreso, disminuye la estancia hospitalaria en pacientes con bronquiolitis aguda (BA) moderada hospitalizados. Secundariamente, analizar la escala clínica, frecuencia respiratoria o saturación de oxígeno al ingreso.

Métodos: Ensayo clínico aleatorizado, doble ciego y controlado. Se incluyeron pacientes con BA moderada y se comparó el grupo que recibió CO previo al ingreso durante más de 24 horas frente al que no lo recibieron. Se excluyeron aquellos que recibieron corticoides durante el ingreso y si tenían factores de riesgo de bronquiolitis grave. La variable principal fue la estancia. Secundarias: Escala de gravedad, frecuencia respiratoria y saturación de oxígeno al ingreso. En todos los casos se consideró un nivel de significación del 95% ($p < 0.05$).

Resultados: Se incluyeron 154 pacientes, 42 (27,5%) recibieron corticoides previo al ingreso. Los datos demográficos de los pacientes con CO vs los que no, fueron similares ($p > 0.05$): Varones ($p=0,72$), lactancia materna ($p=0,47$), fumadores ($p=0,11$) o atopia ($p=0,32$). Ambos grupos fueron comparables en VRS positivo ($p=0,56$). Existieron diferencias estadísticamente significativas en la edad media (3,52 vs 1,41 meses, $p=0,000$), y en haber recibido tratamiento previo con salbutamol (83,3% vs 17,1%, $p=0,000$). El tratamiento de ambos grupos durante el ingreso fue el mismo. La estancia hospitalaria fue de 2,85 (DT 1,52) días vs 3,46 (DT 2,07) días, $p=0,069$. No hubo diferencias en la frecuencia respiratoria ($p=0,840$), escala de gravedad ($p=0,077$) o saturación de oxígeno al ingreso ($p=0,23$).

Conclusiones: En nuestra serie, no se ha visto que haya beneficios en la estancia hospitalaria, escalas clínicas, frecuencia respiratoria ni saturación de oxígeno en los niños tratados con CO previo al ingreso de las BA moderadas de forma significativa. Una mayor edad al diagnóstico puede favorecer una menor estancia. Generalmente aquellos tratados con CO también recibieron salbutamol domiciliario.

P804

Nefroma multiquístico: hallazgo casual en consulta de Atención Primaria

Miren Lizarraga González, Ángel Luis Alba García, Digna M.^a Espinosa López
CS Barrio Alto, Cádiz; CS Castellar de la Frontera, Cádiz; Hospital Punta de Europa, Cádiz

Introducción: El nefroma multiquístico es una patología renal congénita rara, catalogada de neoplasia renal benigna y la podemos detectar con una simple exploración abdominal.

Resumen del caso: Niño varón de 2 años y 7 meses que acude al centro de salud por catarro. Exploración física: Palpación abdominal: masa en hipocondrio derecho, diámetro 6 cm, bordes lisos, bien delimitado. Referido de urgencia al hospital comarcal realizan ecografía abdominal con diagnóstico de displasia renal poliquística derecha. Se traslada a hospital urbano, donde realizan nueva ecografía abdominal reportando: "masa quística compleja renal derecha, multilocular, con septos gruesos, contenido hipoanecoico, sin calcificaciones murales y con pobre vascularización septal. Riñón contralateral normal. Queda en control por cirugía pediátrica programándose cirugía para Junio 2013. Un mes después nos consulta nuevamente por dolor agudo en flanco derecho y aumento de volumen de la masa, por lo cual es referido a hospital urbano, quedando ingresado. Solicitan resonancia magnética que reporta gran masa intrarrenal de aspecto multiquístico, tabicada con quistes de diferentes tamaños y extensa área hemorrágica en la zona central. Con este resultado es referido al Servicio de Oncología Pediátrica y Cirugía Pediátrica del hospital urbano de gran ciudad, con diagnóstico de nefroma quístico versus tumor de Willms realizándose tumor-nefrectomía derecha y muestreo ganglionar. Informe de anatomía patológica describe: nefroma multiquístico de 7 cm que respeta márgenes quirúrgicos de resección. Resto del riñón sin alteraciones histológicas significativas. Ganglio linfático interaórtico, cava, e ilíacos derechos con linfadenitis reactiva inespecífica. Diagnóstico definitivo: nefroma multiquístico. Paciente evoluciona satisfactoriamente con controles posteriores por servicio de oncología pediátrica, cirugía pediátrica, nefrología pediátrica y pediatría de atención primaria.

Conclusiones/Comentarios: El nefroma multiquístico es una neoplasia benigna unilateral, sin transmisión genética, constituida por múltiples quistes sin comunicación entre ellos, rodeados por una cápsula fibrosa gruesa que comprime el parénquima renal adyacente, proyectándolo-

se hacia pelvis renal. Distribución bimodal en la edad: un primer pico en los primeros 2 a 3 años, predominio masculino, y luego entre 40 y 50 años de edad con predominio femenino. Clínica: masa abdominal, hematuria y dolor (adultos), pero la gran mayoría se diagnostican como hallazgo incidental (en niños). Tiene buen pronóstico, y realizar un diagnóstico preoperatorio certero con solo la clínica y estudios de imágenes, podría ser imposible, comparándolo con el diagnóstico de otras patologías quísticas renales malignas. El diagnóstico final es dado por valoración histopatológica, y la nefrectomía es el tratamiento de elección en cualquier lesión quística multilocular (aún en patologías benignas).

P805

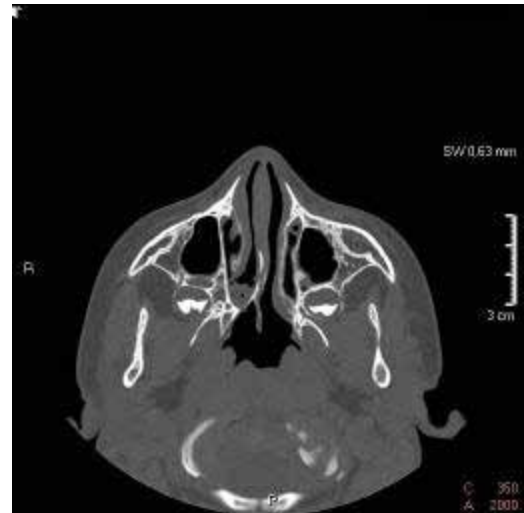
No me puedo sonar los mocos y mi pediatra me manda lavados con suero

Manuela Fernández García, Isabel Martínez Romera, Ana Isabel Nuñez Giralda
CS Carabanchel Alto, Madrid

Introducción: La atresia de coanas es el trastorno congénito nasal más frecuente siendo su incidencia 1/7000 nacidos vivos. Se trata de un tabique uni o bilateral, óseo (90%) o membranoso (10%) entre la nariz y la faringe. La clínica varía según se trate de un caso uni o bilateral. Cuando es bilateral se presenta con dificultad respiratoria desde el nacimiento, la mayoría de estos casos son diagnosticados en ámbito hospitalario. Cuando es unilateral, puede pasar desapercibida y se presenta como una rino-rrea anterior unilateral, serosa o purulenta; de ahí la importancia de tener presente esta entidad en la consulta de Atención Primaria

Resumen del caso: Se trata de un paciente varón que desde los primeros meses de vida presenta episodios catarrales de repetición. A los 2 años de edad se asocian ronquido y pausas de apnea durante el sueño. Por sospecha de síndrome de apnea obstructiva del sueño, se realiza pulsioximetría nocturna en la cual cumple criterios para ser valorado por otorrinolaringología. Se realiza adenoidectomía a los 3 años de edad. Tras la intervención se objetiva mejoría parcial de los síntomas pero los padres insisten en persistencia de mucosidad e incapacidad para sonarse. Por este motivo es valorado, de nuevo, a los 5 años de edad por el servicio de otorrinolaringología, donde se realiza una fibrolaringoscopia objetivándose una imperforación de coana unilateral derecha. Se realiza TC de senos paranasales donde se observa un tabique mixto membranoso y óseo en el tercio posterior de la fosa paranasal derecha. Se realiza tratamiento quirúrgico con cirugía endoscópica funcional nasal con resolución completa de los síntomas.

Conclusiones/Comentarios: Se presenta este caso clínico con la intención de plantear el diagnóstico diferencial ante un motivo de consulta muy frecuente en pediatría: la mucosidad persistente y la dificultad de sonarse. Ante estos síntomas se debe descartar una atresia de coanas unilateral.



P806

Úlcera de Lipschutz: una causa poco frecuente de úlcera genital aguda

M.^a del Carmen Gavilán Calmaestra, Antonio de Francisco Prófumo, Verónica Villarejo Romero, Clara Rodríguez Carrucho, Manuel Carrascosa Carrillo
CAP Apenins Montigalà, Barcelona; Hospital Germans Trias i Pujol, Barcelona; ABS Apenins Montigalà, Barcelona

Introducción: Las úlceras genitales son un motivo de consulta poco frecuente en la edad pediátrica, y pueden representar un signo guía de múltiples patologías, ya sean infecciosas, traumáticas, autoinmunes, tóxicas o neoplásicas. Una correcta anamnesis y exploración nos orientarán para un mejor manejo de estos pacientes. La úlcera de Lipschütz es una entidad poco conocida que puede generar confusión al pediatra. A continuación presentamos el caso de una adolescente con estas úlceras agudas.

Resumen del caso: Adolescente de 13 años, sin antecedentes relevantes y que niega mantener relaciones sexuales, que consulta por dolor vulvar intenso de pocas horas de evolución, en el contexto de un cuadro febril con astenia, odinofagia y adenopatías laterocervicales en los últimos cinco días, orientado como un síndrome mononucleosiforme. En la exploración física se objetiva una úlcera en horquilla vulvar de 2-3 cm, en alas de mariposa, con base ulcerada y borde necrótico, así como tumefacción de labios menores y múltiples adenopatías laterocervicales. Se realizó una analítica en la que se observa una leucocitosis de predominio linfocitario, y un frotis de las lesiones para cultivo de virus de herpes simple y clamidia. Ante la sospecha de úlcera herpética y dada la falta de respuesta a analgesia, se remite a dermatología, donde se instaura tratamiento con aciclovir oral y analgesia intensiva; el aciclovir se retiró tras confirmar la negatividad de los cultivos. La evolución fue favorable, presentando mejoría clínica a los tres días de tratamiento, y resolución completa del cuadro a los 21 días.

Conclusiones/Comentarios: La úlcera de Lipschütz se describe como la presencia de úlceras vulvares en niñas y mujeres jóvenes, de aparición brusca, en el contexto de un cuadro febril con odinofagia, mialgias, adenopatías, astenia, cefalea y edema de labios. La etiología es desconocida, aunque se han descrito casos relacionados con primoinfección por virus de Epstein Barr, ureplasma, salmonela y virus de la inmunodeficiencia humana. El diagnóstico de esta entidad es clínico, lo que obliga a realizar un completo diagnóstico diferencial para descartar otros tipos de úlceras, tanto infecciosas como no infecciosas. El tratamiento es sintomático, aunque algunos autores proponen en tratamiento corticoideo oral. Creemos que es importante considerar esta entidad ante la aparición de úlceras agudas en el contexto de un síndrome febril.

P807

Urticaria crónica y autoinmunidad tiroidea: una asociación poco frecuente en la infancia

María José Lorente Sánchez, Cristina Cañavate González, Andrés García Lax, Elena Daghoum Dorado, Arancha Escribano Muñoz, Álvaro Mula Antón

CS Beniján; Consultorio San José de la Vega; Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La urticaria crónica (UC) es una enfermedad cutánea consistente en habones y/o angioedema durante más de 6 semanas, que interfiere en la calidad de vida y cuya prevalencia se estima en 0,1-3%. El tratamiento de elección son los fármacos antihistamínicos H1 no sedantes con respuesta en menos del 50% de los casos. En un tercio de estos pacientes aparece autorreactividad sérica (UC autoinmune), hallándose autoanticuerpos que provocan degranulación del mastocito, como IgG frente a IgE y al receptor de IgE o la IgE antiperoxidasa. Se ha observado alta asociación entre UC y enfermeda-

des autoinmunes, sobre todo la enfermedad tiroidea y en concreto el hipotiroidismo. En un 25% se detectan anticuerpos antitiroideos con posible desarrollo posterior de enfermedades como la tiroiditis de Hashimoto o enfermedad de Graves. Dicha asociación está ampliamente descrita en adultos (14-33%) pero la incidencia en la infancia es muy inferior, alrededor del 4%.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 8 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta en su Centro de Salud por lesiones habonosas pruriginosas evanescentes sin angioedema tras cuadro viral banal, compatibles con urticaria. Ante la persistencia de las lesiones durante más de 8 semanas y la escasa respuesta a varios ciclos de tratamiento (antiH1 a dosis crecientes con asociación posterior de corticoides sistémicos, etc) se diagnostica de urticaria crónica. Se realizan exámenes complementarios que incluyen estudio de inmunología - autoinmunidad, hormonal y de alergia, hallándose hipotiroidismo subclínico con anticuerpos antitiroideos negativos. En analítica de control realizada al mes, los anticuerpos se positivizan y se establece hipotiroidismo franco. En la exploración se aprecia bocio en estadio 1a y en la ecografía tiroidea se descartan lesiones focales nodulares. Tras iniciarse tratamiento con tiroxina a dosis baja (1 µg/kg/día) se produce remisión rápida y completa de la urticaria.

Conclusiones/Comentarios: En todo paciente con urticaria crónica se debe realizar despistaje de autoinmunidad y funcionalidad tiroidea, al permitir descubrir la posible disfunción asociada; esto proporcionará un mejor abordaje diagnóstico y terapéutico. En nuestro caso el tratamiento sustitutivo del hipotiroidismo produjo un efecto positivo inmediato sobre la urticaria induciendo su remisión aunque aún está por dilucidar el papel del tratamiento de la enfermedad tiroidea sobre el curso clínico de la misma.

PEDIATRÍA HOSPITALARIA

P808

¿Es necesaria la miringotomía inicial en todos los pacientes ingresados con mastoiditis? Nuestra experiencia

Ainhoa Martín Arévalo, Rocío Pérez Crespo, Sara Valde-rama Arnay, Ana Vidal Esteban, Ana Esther García Ballesteros, Aurea Cervera Bravo

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid

Introducción y Objetivos: Introducción: La mastoiditis es la complicación más frecuente de las otitis medias agudas, con complicaciones intracraneales potenciales infrecuentes, que puede necesitar drenaje quirúrgico. Se recomienda realizar miringotomía asociada a la antibioterapia intravenosa de entrada, para el aislamiento del germen y descompresión quirúrgica. Objetivos: Revisar la evolución de las mastoiditis en nuestro centro, un hospital secundario sin anestesia pediátrica con imposibilidad de realizar miringotomía, para valorar si aumenta el número de complicaciones, o si empeora la evolución y/o el pronóstico.

Métodos: Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos diagnosticados con mastoiditis de nuestro centro, en los últimos 5 años (2009-2013). Se comparan los resultados con 4 revisiones nacionales publicadas recientemente, de hospitales terciarios, donde se incluye la miringotomía en el manejo de los pacientes.

Resultados: Resultados: Se incluyeron 26 pacientes (50% mujeres-50% varones). La mediana de edad fue 16,8 meses. La media anual fue 5,4 casos/año, observándose una disminución en el último año (3 casos/año). El 26,9% referían antecedentes de otitis recurrentes, en el resto se desconoce. Un 46,2% recibió antibioterapia oral previa (96,1% B-lactámicos) por OMA reciente. La clínica observada al ingreso: fiebre (88,5%), otalgia (73,1%), desplazamiento pabellón auricular (88,5%), eritema (84,6%), edema retroauricular (76,9%), otorrea (15,4%), ataxia y cefalea (un paciente). Presentaron afectación bilateral 2 pacientes. La mediana de los datos analíticos al ingreso: leucocitos 15.575/mm³ (rango: 7.330-32.380/mm³), PCR 59,2 mg/L (rango: 8,8-537 mg/L) y VSG 105,5 mm/h (rango: 17-126 mm/h). El cultivo ótico (otorrea) fue realizado en 2 pacientes, aislándose: *Pseudomonas aeruginosa* y *Cándida* (paciente asociaba una otitis externa), y flora mixta. TAC fue realizado en 9 pacientes (34,6%). Todos presentan ocupación de oído medio y de celdillas mastoideas; 4 de éstos presentaban absceso subperióstico, sin clínica objetiva. Tres pacientes presentaron complicación significativa: un absceso perisinus (precisó mastoidectomía y drenajes transtimpánicos); una rotura cortical externa de la mastoidea (drenó espontáneamente) y una petrositis, ambas evolucionaron favorablemente con antibioterapia intravenosa. La duración

media del ingreso: 9,8+/-4,6 días. En 92,3% la antibioterapia intravenosa inicial fue cefotaxima [asociada a cloxacilina (23,1%) o vancomicina (2 casos)], y en 2 pacientes amoxicilina/clavulánico. Quedaron afebriles a las 36 horas el 70%. El 11,1% (frente al 5-25% de las series nacionales publicadas), todos menores de 2 años, fueron derivados a un hospital terciario para intervención quirúrgica (drenajes transtimpánicos en 3, en uno con mastoidectomía).

Conclusiones: Conclusión: Parece posible tratar la mayoría de las mastoiditis no complicadas al diagnóstico con antibioterapia intravenosa exclusiva sin miringotomía, sin que aumenten de forma significativa las complicaciones, aunque se necesitaría un ensayo clínico para confirmarlo.

P809

A propósito de un caso de raquitismo carencial

Miriam Garmendia Elizalde, Janire Vicarregui Olabarrieta, Amaia Saitua Benito, Juan Ignacio Montiano Jorge, Concepción Salado Marín

Hospital Universitario de Álava, Vitoria

Introducción: El raquitismo es una enfermedad prácticamente olvidada en países desarrollados, aunque en los últimos años está aumentando su prevalencia debido a la inmigración.

Resumen del caso: Se presenta el caso de una lactante mujer de 15 meses que ingresa para estudio de coxa vara bilateral. Es una niña nacida en España, de padres de origen marroquí. Antecedentes personales: Embarazo controlado y normal. Parto eutócico. Apgar 9/10. Vacunación correcta. Iniciaron alimentación complementaria a los 6 meses de edad con dieta escasa en leche y otros lácteos. Refieren administración de Vitamina D incompleta. Lactancia materna presente a los 15 meses de edad. Estuvo en seguimiento por alergia-intolerancia a proteínas de leche de vaca (PLV), con exclusión de la dieta de PLV y derivados. En los últimos 3 meses, previos al ingreso, toleraba leche completa sin problemas. Desarrollo psicomotor y pondoestatural normal. En la exploración física llamaba la atención una coxa vara bilateral, siendo el resto de la exploración anodina. Se solicitó analítica sanguínea donde destacaba: calcio normal 9.3mg/dl, fósforo normal 5.6mg/dl, fosfatasas alcalinas elevadas 622U/L, PTH intacta discretamente elevada 68pg/ml, 25 hidroxil vitamina D disminuida, menor de 9ng/ml, 1.25 vitamina D elevada 85pg/ml, sideremia disminuida 13microgramos/dl, transferrina elevada 368mg/dl, CTEFFE elevado 515microgramos/dl, índice de saturación bajo 2.5% y ferritina sérica disminuida 3microgramos/ml. Coeficiente calcio/creatinina en orina disminuido 0.06, y fósforo/creatinina en orina normal 1.77. Se completó estudio con ra-

diografía de extremidades inferiores y muñecas donde se observaba ensanchamiento de las metáfisis femorales distales y proximales, distales de ambas tibias y distales de ambos radios, con forma de copa y aspecto desilachado con irregularidad de la superficie de la fisis. La osificación de los huesos del carpo no estaba retrasada respecto a la edad cronológica. Ante los hallazgos clínicos y radiológicos de raquitismo carencial junto con anemia ferropénica se inició tratamiento con vitamina D3, suplementos de calcio y hierro oral. La paciente presentó evolución clínica favorable, con normalización de parámetros analíticos y coxa vara bilateral prácticamente corregida.

Conclusiones/Comentarios: La etiopatogenia del raquitismo obedece a diversos factores, los principales son ambientales y socioculturales, asociados a una baja exposición solar y a una deficiente ingesta de productos ricos en calcio y a otros factores alimentarios. De ahí la importancia de realizar mayor hincapié en la dieta y en la correcta administración de vitamina D y prevenir alteraciones del metabolismo óseo y vitamina D en pacientes de riesgo, como son los niños de piel oscura y procedentes de otras regiones culturales.

Imagen radiológica antes de iniciar tratamiento:



Imagen de la paciente antes de iniciar tratamiento:



Imagen de la paciente tras iniciar tratamiento:



P810 ALTE mayor como presentación de la ruptura de malformación arterio-venosa cerebral

Ana Sánchez Martín, Cristina Sánchez González, Rocío Perera Gómez, Macarena Anchóriz Esquitino
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: Los neonatos y lactantes que ha sufrido un episodio aparentemente letal (ALTE) constituyen un grupo heterogéneo de pacientes en el cual se engloban gran número de patologías. Una anamnesis completa, con especial énfasis en los antecedentes personales y familiares, así como una exploración física completa y rigurosa son esenciales para poder conseguir un diagnóstico adecuado.

Resumen del caso: El episodio aparentemente letal se presenta como apnea y cianosis tras la realización de una toma en su domicilio y a su llegada al servicio de Urgencias, en el triaje, presenta episodio similar al previo con cianosis, respiración tipo gasping, bradicardia e hipotonía que precisa reanimación con bolsa-mascarilla. Se ingresa en Observación y se realizan las siguientes pruebas complementarias: analítica básica normal salvo TPTA de 45.3 segundos, gasometría con acidosis metabólica con láctico elevado, ecografía cerebral normal. A las 48 horas de su ingreso la paciente presenta nuevo episodio de apnea/cianosis/hipotonía que precisa ventilación bolsa-mascarilla, intubación e ingreso en UCI. Se realiza TAC craneal urgente donde se observa gran colección subdural derecha crónica con zonas de re-sangrado agudo. Dicha colección provoca importante efecto masa con obliteración del ventrículo lateral derecho y desplazamiento de la línea media hacia la izquierda. Se traslada a la paciente a quirófano y se procede a craneotomía de urgencias para evacuación del hematoma subdural agudo y posteriormente se realiza segunda intervención con reapertura de la craneotomía y extirpación del hematoma residual y de la malformación arterio-venosa dural. La paciente presentó una evolución favorable en la planta, no presentando nuevos episodios. Posteriormente ha presentado nuevo ingreso por episodio de hipotonía autolimitada en el cual no se ha objetivado patología orgánica. Actualmente sigue en seguimiento en consultas.

Conclusiones/Comentarios: Aunque las causas más frecuentes de ALTE son el reflujo gastroesofágico, las infecciones de vías respiratorias altas y las convulsiones, siempre debemos tener un alto índice de sospecha para otras causas menos frecuentes y que pueden ser potencialmente letales.

P811

Anafilaxia Inducida por Ejercicio Dependiente de Alimentos (AIEDA)

Andrea Cerezo Aguirre, Nagore Arruti Oyarzabal, Carlos González Díaz, Pedro Gamboa Setien, Clara Mañanes Negro, Janire Betolaza Asua
Hospital Universitario Basurto, Vizcaya; Hospital Universitario de Álava, Vitoria

Introducción: El objetivo del presente trabajo fue realizar el estudio etiológico de un paciente con anafilaxia recurrente.

Resumen del caso: Niño de 3 años y 10 meses con antecedentes familiares y personales de atopia que comienza a la edad de 3 años con episodios recurrentes de anafilaxia que precisan tratamiento urgente. Presentó 3 episodios de anafilaxia coincidentes con la realización de ejercicio (jugando): * 1º, 10 minutos después de tomar patatas fritas y mosto de manzana (posteriormente los tolera en reposo) * 2º, 4 horas después de haber comido una manzana con piel. * 3º, 1 hora después de haber comido yogur de limón, granada y bocadillo de jamón serrano (tolera posteriormente yogur de limón y jamón serrano). Se realizaron: * Pruebas cutáneas: prick con neumoalérgenos habituales y alimentos (cacahuete, nuez, maíz, LTP de melocotón, trigo y ternera), y prick-prick con granada, siendo positivos únicamente con cacahuete, granada y LTP de melocotón. * IgE total (396 U/L) * IgE específica frente a: Frutos secos: positiva para nuez de nogal, cacahuete y castaña. Frutas: positiva para melocotón, manzana, albaricoque y granada. Distintas LTPs: positivas para LTP de cacahuete, nuez, manzana y melocotón * SDS-PAGE Immunoblotting con extracto de granada (pulpa), detectándose una proteína compatible con una LTP. Se le recomendó dieta exenta de frutos secos, frutas rosáceas y granada, y se instauró inmunoterapia sublingual con LTP de melocotón (SLIT-melocotón) con buena tolerancia.

Conclusiones/Comentarios: * La LTP es una proteína transportadora de lípidos con capacidad alergénica que está presente en los frutos secos, frutas rosáceas y otras frutas como la granada. * La AIEDA es una anafilaxia inducida por ejercicio dependiente de alimentos en la que es necesario que el paciente ingiera el alimento implicado y realice ejercicio en menos de 6 horas de la ingesta. * La mayoría de estos pacientes sensibilizados toleran el alimento en reposo, pero dada la imposibilidad de restringir el ejercicio por su edad, se indica dieta exenta estricta de dichos alimentos. * Presentamos el caso poco frecuente de un paciente diagnosticado de AIEDA donde uno de los alérgenos responsables es la LTP de la granada. * En nuestro paciente se inicia inmunoterapia sublingual que

presumiblemente aumentará la tolerancia al ejercicio en estos pacientes.

P812

Anemia severa neonatal como expresión de transfusión fetomaterna masiva. Una urgencia con tratamiento

Sandra Rodilla Valenzuela, Ana Delgado Vicente, Ana Belén Navarro Gallego, Ester Tornador Gaya, Jesús Lucas García, Mario Ferrer Vázquez
Hospital General de Castellón, Castellón

Introducción: La transfusión feto-materna (TFM) se define como el paso de eritrocitos fetales a la circulación materna. Ocurre hasta en el 40-50% de gestaciones normales y en el 98% de los casos es inferior a 0.1 ml2. La TFM masiva se define como la pérdida de más de 150 ml o el 50% de su volemia. Frecuencia desconocida, aunque se estima del 0.09-0.45% de todas las gestaciones, y constituye una complicación grave.

Resumen del caso: Gestante 36 años, intervenida de teratoma ovárico hace un año. Grupo A+. Gestación normal, con polihidramnios diagnosticado en tercer trimestre. Acude en la semana 38 a urgencias refiriendo ausencia de movimientos fetales. Se realiza registro cardiotocográfico fetal, adinámico sin variabilidad. No ascensos. Dado el monitor no satisfactorio y las condiciones obstétricas desfavorables se indica cesárea urgente por riesgo de pérdida del bienestar fetal. Nace mujer de 3.460 g, Apgar 9/10. Eupneica, intensa palidez mucocutánea, fontanela normotensa, tono y actividad adecuados y reflejos presentes. El estudio analítico confirma anemia grave (hemoglobina 3,6 g/dl; hematocrito 13,1%). Isogrupo e isoRh con la madre, Coombs directo positivo. Se transfunden 2 concentrados de hemáties. Hemodinámicamente estable, presión arterial y diuresis adecuadas. Respiración espontánea con oxígeno suplementario. A las pocas horas del nacimiento, y tras la transfusión, se produce una mejoría paulatina, retirando oxigenoterapia. En los hemogramas postransfusionales, se observa ascenso de la hemoglobina a 12.5 g/dl y del hematocrito al 40%. La evolución clínica es favorable, sin evidenciar hemólisis, bilirrubina total máxima 6,3 g/dl, bilirrubina directa 0,23 mg/dl Las ecografías craneales y abdominales no demuestran anomalías. Los cultivos centrales son negativos. Se practica test de Kleiheuer que contabiliza un 5,1% de Hb fetal (HbF) en sangre materna, diagnosticando TFM masiva.

Conclusiones/Comentarios: La TFM masiva es una entidad rara y con alta morbimortalidad fetal; existen signos orientativos que nos deben hacer pensar en ella: disminución de movimientos fetales y registro cardiotocográfico con patrón sinusoidal. Un test de Kleiheuer-Betke positivo, con al menos un 5% de HbF en sangre materna, establece el diagnóstico de certeza. El tratamiento en caso de madurez fetal es la finalización inmediata de la gestación y la transfusión inmediata en caso necesario. Por tanto, ante embarazos a término con registro no satisfactorio, en ausencia de desprendimiento, hay que tener en cuenta esta posibilidad, aunque remota, donde la

transfusión inmediata es clave para evitar la elevada morbilidad que conlleva.

P813

Bloqueo auriculoventricular completo adquirido y brucelosis

M.^a Luz García Mancebo, Olga Micol Martínez, Marina Monzú García, M.^a Fuensanta Escudero Cárceles, Ana Isabel Menasalvas Ruiz, Santiago Alfayate Miguelez
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: El bloqueo auriculoventricular de tercer grado o completo (BAVC) se define como la interrupción del paso del impulso eléctrico desde las aurículas a los ventrículos. En niños es una entidad poco frecuente (1/11.000 niños nacidos vivos). La etiología más frecuente es congénita (anomalías estructurales o de base inmunológica). Entre las causas adquiridas encontramos aquellas secundarias a cirugías o miocarditis, destacando en este último grupo procesos inmunológicos y/o infecciosos (virus, fiebre reumática, difteria, enfermedad de Lyme, Chagas).

Resumen del caso: escolar varón de 4 años que acude a urgencias remitido por su pediatra por detección de BAVC. Refería astenia y disminución del apetito de 2-3 meses de evolución, con aumento de la somnolencia y deposiciones blandas. Cuadro de febrícula de 3 días de duración un mes previo a su ingreso, coincidiendo con infección respiratoria. No refieren viajes, ingesta de lácteos no pasteurizados ni convive con ganado. Como antecedentes personales: ingreso al nacimiento por laringomalacia, con estudio cardiológico normal. Antecedentes familiares sin patología cardiológica. En nuestro centro se realiza electrocardiograma donde se constata BAVC, Holter (FC media 45 lpm, mínima 29, registro con BAVC), y ecocardiograma sin alteraciones patológicas. Ingresó para implantación de marcapasos VVI, sin incidencias. Entre los exámenes complementarios se realiza estudio para descartar etiología infecciosa como posible causa del BAVC: PCR en sangre para enterovirus, adenovirus, VVZ, VHS, VEB, CMV, VH6-7-8: negativa; serología de Toxoplasma, VHS, Lues, Borrelia burgdorferi, Parvovirus B19, Fiebre Q, CMV, VEB: negativa. Serología a Brucella positiva en dos determinaciones en distinta muestra (Rosa de Bengala positivo, Test de Wright e Inmunocaptura positivos a dilución 1/2560 y 1/5120 respectivamente). Coprocultivo y hemocultivos negativos. Se administra cotrimoxazol, rifampicina y gentamicina, con descenso progresivo de los títulos serológicos.

Conclusiones/Comentarios: La afectación cardiovascular por Brucella spp es muy infrecuente (0.2-2%), manifestándose como endocarditis y excepcionalmente pericarditis y/o miocarditis. El mecanismo de daño cardíaco puede ser efecto directo del microorganismo (demostrado en líquido pericárdico obtenido por pericardiocentesis) o debido al depósito local de inmunocomplejos. El diagnóstico, en ausencia de alteraciones ecocardiográficas, se basa en la clínica, serología, hemocultivos y datos epidemiológicos, así como en la exclusión de otras causas po-

tenciales. La presencia de BAVC y brucelosis es muy poco frecuente, por lo que en nuestro paciente se plantea la duda de si son hallazgos independientes o si realmente la brucelosis fue causa de miocarditis al inicio del cuadro que derivó en un BAVC.

P814

Caso de síndrome de Beckwith Wiedemann diagnosticado en un hospital comarcal

María Torres Rico, Yolanda Aparicio Jiménez, Jessica Guarino Narváez, Rocío Montiel Carbonell, Juan Luis Gomar Izquierdo
Hospital de la Línea, Cádiz

Introducción: La enfermedad de Beckwith Wiedemann (BW) es cuadro polimalformativo multisistémico asociado a hipercrecimiento. Es una enfermedad rara con una frecuencia probablemente infraestimada. En nuestro país aparecen publicados más de 30 casos. Sus manifestaciones clínicas presentan un patrón variable, incluyendo macroglosia, casi en el 100% de los casos, macrosomía, onfalocela, visceromegalias, y otros signos menores como hipoglucemia neonatal, síndromes retroauriculares, hemihipertrofia, nevus flammeus... Además es frecuente la asociación a distintas formas tumorales. La mayoría son esporádicos con cariotipo normal. Si bien, se ha identificado la localización de los genes causantes, en el dominio 11p15.

Resumen del caso: Recién nacido a término sin incidencias gestacionales de interés, ni antecedentes familiares de interés con peso al nacimiento 4,120 kg, longitud 54 cm mayor a P97. Exploración física: recién nacido con fenotipo macrosómico, con macroglosia y polidactilia de ambas manos. Presenta fractura de clavícula izquierda, por parto distócico. Resto de la exploración normal. Ante la sospecha de un posible cuadro sindrómico, se realiza estudio. Pruebas complementarias. Hemograma, glucemia, bioquímica: normal. Ecocerebral y abdominal normal, no macroesplenía. Se realiza estudio cromosómico que resulta normal y estudio de genética molecular tras incluirlo en el ECEM (Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas) que determinan el diagnóstico. Tras el diagnóstico y revisión de nuestros historiales, se recoge como el segundo caso decalorado en los últimos 20 años en nuestro centro.

Conclusiones/Comentarios: La frecuencia publicada es alrededor de 0,7 por cada 10000 nacidos vivos, en nuestro centro la frecuencia es algo mayor. La frecuencia descrita en la literatura puede estar infraestimada debido a la variabilidad clínica, excluyéndose en los estudios publicados casos incompletos como el caso que presentamos. Al igual que gran parte de los casos publicados, el cariotipo fue normal, y sin antecedentes familiares previos. Es importante la sospecha y por tanto el diagnóstico, para evitar complicaciones tempranas, como las hipoglucemias neonatales, o tardías como la presencia de tumores. En nuestro caso, la presencia de un antecedente registrado, hizo sospechar ante los hallazgos clínicos, y permitió realizar un estudio y seguimiento con el fin de disminuir la morbilidad asociada.

P815**Causa infrecuente de estridor en lactante de 11 meses**

Ángela Altur Altur, Ada Lorena Leandro Fonseca, Héctor Climent Antoli, Raul Silvestre Beneito, Tania Sempere Serrano, Pascual Escrivá Tomas

Hospital Virgen de los Lirios, Alicante

Introducción: La incidencia del estridor es difícil de valorar en la infancia y su etiología se relaciona con la edad. Las anomalías congénitas (laringomalacia) son las causas más frecuentes durante el primer año de vida. Como causas adquiridas destacan los traumatismos, infecciones respiratorias, etc. Presentamos un caso de estridor con etiología infrecuente para la edad con el objetivo de programar adecuadamente el orden en la realización de las exploraciones para el correcto diagnóstico.

Resumen del caso: Varón de 13 meses previamente sano, sin antecedentes de interés. Presentaba cuadro de estridor inspiratorio en reposo de dos meses de evolución, exacerbado por el llanto y el esfuerzo, que se refería relacionado a un episodio de atragantamiento accidental. Se acompañaba de crisis de sofocación con la toma de líquidos y semilíquidos, rechazo de comida sin triturar, dificultades para el sueño y mayor fatigabilidad. Había recibido tratamiento con mucolíticos, salbutamol, terbutalina, antibioterapia y prednisona orales, mejorando levemente sólo con los corticoides. Presentaba buen estado general, estridor inspiratorio audible, sin precisar suplementos de oxígeno, siendo la exploración por órganos y sistemas normal. Hemograma y bioquímica plasmática, normales. Radiografía de tórax: desviación traqueal a la derecha y estrechamiento mediastínico. Resonancia magnética: lesión heterogénea prevertebral en cuello, desde C4-C5 hasta D4-D5 englobando al esófago y parte de tráquea extendiéndose hasta mediastino posterior. TAC cervicotorácico con contraste iv: hallazgos sugestivos de cuerpo extraño esofágico con importantes signos inflamatorios locales. Gastroscoopia: se objetiva cuerpo extraño de dos centímetros de diámetro de plástico encarcelado en la pared esofágica a escasos centímetros de la boca de Killian, totalmente paralelo a pared esofágica sin ocupación de luz. Durante el procedimiento endoscópico, bajo anestesia general, se realizó cervicotomía derecha y con maniobras de pulsión externa y tracción interna, se procedió a la extracción del cuerpo extraño. Buena evolución posterior siendo dado de alta seis días después.

Conclusiones/Comentarios: El estridor es frecuente en el primer año de vida, pero suele estar en relación con laringo-traqueomalacia. La ingesta de un cuerpo extraño es habitual en mayores de un año, si bien la mayoría pasan a través del tracto gastrointestinal sin consecuencias. Cuando el cuerpo extraño queda impactado en esófago es frecuente la clínica respiratoria (independientemente de manifestaciones digestivas), secundaria a compresión extrínseca de la laringe. Se debe establecer un orden en la realización de las pruebas complementarias que conduzca a un diagnóstico evitando la realización de exámenes invasivos que resultaran infructuosos.

P816**Causa rara de dificultad respiratoria: eventración diafragmática**

Ana M.^a Montes Arjona, Jesús Rodríguez Catalán, Teresa Gavela Pérez, Gloria Pérez Tejerizo, José Fernández-Cantalejo Padial, Ricardo Díez García

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Introducción: La eventración diafragmática es la elevación patológica del diafragma, sin solución de continuidad, habitualmente unilateral izquierda. Puede ser congénita, por aplasia de las fibras musculares diafragmáticas, o adquirida, por alterarse la inervación secundaria a daño sobre el nervio frénico. Ante un incorrecto desarrollo o inervación, parte del diafragma es afuncional, presentando un movimiento paradójico consistente en elevación durante la inspiración y descenso durante la espiración pudiendo desarrollar posteriormente patología respiratoria debido a la compresión pulmonar que provoca dicha elevación. Su principal diagnóstico diferencial son las hernias diafragmáticas, donde hay pérdida de la integridad diafragmática, permitiendo que estructuras abdominales pasen al tórax, sin movimiento paradójico. La eventración suele ser asintomática, diagnosticándose casualmente. Aunque puede producir dificultad respiratoria y síntomas digestivos.

Resumen del caso: Lactante de 8 meses que consulta por asimetría torácica y leve dificultad respiratoria en sedestación, sin otra sintomatología ni antecedentes. A la exploración física presenta asimetría torácica con hundimiento de las últimas costillas derechas, manteniendo auscultación normal, sin otros hallazgos. Al sospechar patología torácica se realizó radiografía de tórax, objetivándose una elevación franca del hemidiafragma derecho sin poder descartar solución de continuidad. Para discernir entre eventración y hernia diafragmática se realizó una ecografía torácica, que mostraba un diafragma elevado, aparentemente íntegro pero sin movimiento paradójico. Se descartaron malformaciones asociadas con ecografía abdominal y ecocardiograma. Durante el estudio, presenta un empeoramiento por bronconeumonía viral, requiriendo ingreso y oxigenoterapia durante 48 horas, evolucionando favorablemente. Se pautó tratamiento con montelukast pese al cual en nuestro paciente persistía dificultad respiratoria con la sedestación y actividades físicas moderadas. Al perdurar los síntomas, con diagnóstico aún dudoso, se realiza resonancia magnética torácica, que pone de manifiesto elevación y adelgazamiento muscular del hemidiafragma derecho, con movimiento paradójico ipsilateral. Se intervino quirúrgicamente, mediante plicatura diafragmática, a los 18 meses de edad, con buenos resultados, desapareciendo de los síntomas respiratorios hasta la actualidad.

Conclusiones/Comentarios: Las malformaciones diafragmáticas son una causa poco común de dificultad respiratoria en niños, por ello, en pacientes con síntomas respiratorios sin causa clara, debe realizarse una radiografía de tórax para descartar malformaciones intratorácicas. En patología diafragmática, la ecografía torácica se considera

como prueba de elección, aunque en ocasiones, ante diagnósticos poco claros, es aconsejable realizar una resonancia magnética para un diagnóstico definitivo. En pacientes con eventración diafragmática sintomáticos está indicada siempre la cirugía, que, al igual que en nuestro caso, presenta una alta tasa de curación sin complicaciones posteriores.



P817

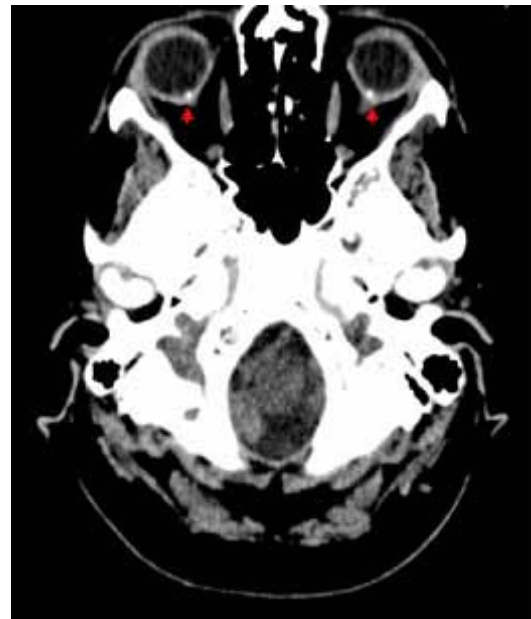
Causa rara de papiledema en Pediatría

Susana Hernangómez Vázquez, Mercedes Eugenia Alonso Cristobo, Enrique Sanz Tellechea, M.^a Elena Cabezas Tapia, Mireya Orio Hernández, Carlos M.^a García-Vao Bel *Hospital del Tajo, Madrid*

Introducción: El papiledema es la inflamación del nervio óptico causada por el aumento de la presión intracraneal. Existen otras patologías que pueden dar imágenes fundoscópicas con elevación de la cabeza del nervio óptico semejantes al papiledema que deben diferenciarse debido a la importancia de dicho signo clínico.

Resumen del caso: Niña de 13 años de edad derivada al Servicio de Urgencias de pediatría para valoración de edema de papila bilateral. Se trata de una paciente sin otros antecedentes personales de interés salvo obesidad en seguimiento en consultas externas, que acude a la consulta de Oftalmología para una graduación óptica rutinaria. En el fondo de ojo, se aprecian papilas sobreelevadas de bordes borrados, sin ingurgitación vascular ni hemorragias peripapilares. Ante el diagnóstico oftalmoscópico de edema de papila bilateral es derivada a urgencias para descartar hipertensión intracraneal (HTIC). A su llegada refiere estar clínicamente asintomática y presenta una exploración física general y neurológica normal. Se decide realización de TC craneal para descartar cuadro de HTIC. En el TC se aprecian calcificaciones puntiformes características en la cabeza de ambos nervios ópticos diagnósticas de drusas del nervio óptico y se descarta HTIC, por lo que es dada de alta para seguimiento en consultas de Oftalmología

Conclusiones/Comentarios: Las drusas del nervio óptico son concreciones acelulares, parcialmente calcificadas, debidas al acúmulo de derivados axoplásmicos procedentes de la degeneración de las fibras nerviosas, suelen ser bilaterales y asimétricas, y se heredan de forma dominante con penetrancia variable en unos casos y esporádica en otros, oftalmoscópicamente, las drusas del nervio óptico pueden dar lugar a una elevación anómala de la papila. Su importancia radica por un lado en la necesidad de diagnóstico diferencial con el papiledema y por otro en su evolución clínica ya que pueden causar complicaciones visuales severas y la mayoría de pacientes presentan defectos campimétricos asociados, que pueden ser progresivos



P818

Cavernoma de filum terminal en niña de tres años y siete meses con infecciones urinarias de repetición

Paloma Gutiérrez Medina, Esther Maiso Merino, María Esquivias Asenjo, Lucía Martínez Bernat, Bárbara Rubio Gribble, José Tomás Ramos Amador *Hospital Universitario de Getafe, Madrid*

Introducción: Se describe el caso de una paciente diagnosticada de infecciones urinarias de repetición con vejiga neurógena y tumoración en filum terminal

Resumen del caso: Paciente en seguimiento por adopción internacional en consultas de Pediatría General de hospital secundario. Nacida en Jiangsu, China. Se desconocen sus antecedentes personales y familiares. En la primera anamnesis realizada a los 2 años y 10 meses presenta peso inferior al percentil 3, talla y perímetro cefálico en percentil 3, mancha mongólica en región sacra y resto de la exploración sin hallazgos. Como parte del estudio de bajo peso se solicita urocultivo, siendo diagnosticada de Infección de orina (ITU afebril) por *Escherichia Coli* (E. Coli) en junio de 2009. Se solicita ecografía abdominal en junio de 2009, sin alteraciones. En julio 2009 presenta ITU febril por *Enterococcus species*. Se realiza DMSA di-

ferido con hipocaptación relativa de riñón derecho. En diciembre de 2009 presenta ITU febril por E.Coli. Durante su seguimiento la paciente no presenta control de esfínteres. Dados los antecedentes de ITU de repetición se inicia estudio urológico. Se realiza CUMS y uroflujometría compatible con vejiga neurógena. Ante la disineria vesicoesfinteriana se inicia cateterismos vesicales intermitentes. Se solicita RMN para descartar causa neurogénica siendo diagnosticada de masa ovoide intradural en L1 y L2 de 3x2x2 cm, desplazando cono medular con signos de hemorragia; sin siringomielia ni alteraciones en columna cervical ni dorsal. En hospital terciario se realiza laminectomía de L1-L2 y resección de tumor compatible con cavernoma de filum terminal. Continúa en seguimiento por el servicio de Urología con necesidad de cateterismos vesicales intermitentes y tratamiento anticolinérgico por vejiga neurógena. Seguida asimismo por servicio de Neuropediatría y Traumatología por monoparesia espástica derecha distal con tratamiento con toxina botulínica

Conclusiones/Comentarios: Diversos estudios han demostrado la asociación entre disfunción vesical e ITU recurrentes, así es importante un estudio diagnóstico y tratamiento precoz para evitar complicaciones y secuelas a largo plazo. La causa más frecuente de disfunción vesical neurógena es la disrafia neuroespinal; descartando malformaciones anorrectales, tumores del canal raquídeo y traumatismos. En la literatura hay menos de 50 casos descritos de cavernomas en médula espinal. Las malformaciones cavernosas pueden ocurrir de manera esporádica o familiar, en un 25% asocian malformaciones venosas, su presentación clínica es la hemorragia o los déficits neurológicos progresivos y se diagnostican por RMN

P819

Colitis eosinofílica en lactante amamantado con leche materna

María Torres Rico, Yolanda Aparicio Jiménez, Ana Izquierdo Gomar, Alba Corrales González, Rocío Montiel Crespo, Juan Luis Gomar Morillo
Hospital de la Línea, Cádiz

Introducción: La colitis eosinofílica es una entidad que se caracteriza por la presencia de deposiciones mucosanguinolentas, sin afectación del estado general. Suele darse en lactantes, principalmente en los primeros 6 meses de vida. La clínica es producida por cambios en la mucosa intestinal, como respuesta frente a la presencia de ciertas proteínas alimentarias, principalmente ocurre tras exposición a proteínas de la leche. Esta afectación de la mucosa, es causada por un mecanismo inmunológico, no IgE mediado.

Resumen del caso: Neonato de 1 mes de vida que presenta desde hace 7 días deposiciones líquidas con sangre. En las últimas 48 h más frecuentes. Antecedentes personales: Gestación controlada a término. Parto por cesárea por motivo materno. No precisó reanimación. Alimentación actual: lactancia materna exclusiva. Antecedentes familiares: Madre con gastropatía yatrogénica. Alergias alimentarias, al polen y al látex. Exploración física: Peso

4,7kg. Longitud 57cm. Normal. Pruebas Complementarias: Hemograma: 22300 leucocitos con 27% de eosinófilos, hb 12,5 g/dl, plaquetas 532000, resto normal. Empeoramiento de la hipereosinofilia en controles posteriores y aparición de anemia con hb 9g/dl. Bioquímica con hiperbilirrubinemia: 7,7 mg/dl, a expensas de indirecta, resto normal. IgE a proteínas de la leche negativo. Prick cutáneo a la leche: negativo. Coprocultivo, parásitos, antígeno adenovirus y rotavirus en heces y sedimento orina negativos. Ecografía abdominal normal. Juicio clínico: APLV no IgE mediada. Colitis eosinofílica. Evolución: durante el ingreso presenta empeoramiento con signos de deshidratación moderada, precisando rehidratación con sueroterapia. Se inicia alimentación con restricción de proteínas de la leche en dieta materna, sin presentar mejoría clara, tras inicio de alimentación con fórmula elemental presenta evolución favorable, con disminución de la frecuencia de deposiciones y desaparición de los restos de sangre. Adecuada ganancia ponderal.

Conclusiones/Comentarios: La colitis alérgica eosinofílica es una enfermedad que afecta principalmente a lactantes en los primeros meses de vida. Es un cuadro cada vez más frecuente en niños alimentados exclusivamente con lactancia materna; como el caso que presentamos. Al igual que lo descrito en la literatura, el caso presentó clínica con deposiciones mucosanguinolentas, sin afectación del estado general. Su diagnóstico es principalmente clínico, y en muchos casos no precisa pruebas invasivas. El tratamiento consiste en la retirada de las proteínas de la leche de la dieta materna, precisando en algunos casos, al igual que en nuestro caso, el inicio de alimentación con fórmulas elementales.

P821

Complicación inusual en paciente portador de catéter central

Beatriz Castán Larraz, Beatriz Curto Simón, Daniel Palanca Arias, Marta López Ramón, Juan Pablo García Iñiguez, Paula Madurga Revilla
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La canalización de catéteres centrales suele ser una práctica habitual en pacientes ingresados en Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), no exenta de riesgos, en especial, cuando no se dispone de control tan exhausto en planta de Hospitalización. El taponamiento cardíaco iatrogénico asociado a catéter central constituye una complicación infrecuente y en ocasiones letal que puede producirse en el momento de la inserción o de forma más tardía. El manejo de la ecografía en las UCIP tiene gran relevancia para poder diagnosticar a la cabecera del paciente de forma precoz, las posibles complicaciones y realizar tratamiento adecuado.

Resumen del caso: Lactante de 7 meses intervenido de craneosinostosis sin incidencias en la cirugía ni en postoperatorio inmediato siendo dado de alta de la UCIP a las 24 horas de la intervención. A las 48 horas tras el alta a planta de hospitalización presenta afectación del estado general con palidez cutánea generalizada, mala perfusión

periférica, taquicardia, taquipnea, tonos cardiacos apagados sin soplos, somnolencia y vómitos. No otra sintomatología acompañante. Portador de catéter venoso central yugular. Es trasladado a UCIP, donde recibe expansión de volemia y oxigenoterapia de alto flujo. Presenta acidosis metabólica inicial y hematocrito estable respecto al control previo. Se realiza ecografía para valorar el estado de volemia mediante el colapso inspiratorio de la vena cava inferior (VCI), en proyección subcostal eje corto, destacando una VCI dilatada con colapso inspiratorio mínimo; el ecocardiograma muestra, en todas las proyecciones, una estructura anecoica rodeando al corazón, compatible con derrame pericárdico. En el electrocardiograma se aprecia alternancia eléctrica, hipovoltaje y ascenso del ST. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia. Se contacta con cardiólogo pediátrico que confirma derrame pericárdico severo con signos ecocardiográficos de taponamiento cardíaco: colapso diastólico de aurícula y ventrículo derecho, dilatación de VCI y suprahepáticas, variaciones respiratorias significativas del flujo de llenado mitral. Ante los signos progresivos de compromiso hemodinámico, se realiza pericardiocentesis guiada por ecografía y retirada del catéter bajo control ecográfico, con mejoría clínica inmediata y estabilidad hemodinámica posterior.

Conclusiones/Comentarios: Ante un paciente portador de vía central con signos clínicos de shock hemorrágico-bajo gasto cardiaco, es necesario sospechar complicaciones cardiacas tardías como el taponamiento. La ecografía desempeña un papel importante en las UCI, al poder incidir en la atención clínica y toma de decisiones precozmente. La información que aporta es relevante para el manejo hemodinámico o determinados procedimientos terapéuticos.



P822

Convulsiones afebriles asociadas a gastroenteritis aguda

Ángela Muñoz Tormo-Figueres, Laura Quinzá Franqueza, Miguel Martí Masanet, Leyre Martí Martí, Alba Faus Pérez, Sara Pons Morales

Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

Introducción: La asociación de convulsiones afebriles y gastroenteritis está descrita con frecuencia en países asiáticos. En nuestro medio, las referencias son escasas, lo que hace suponer que esté infradiagnosticada y quizá clasificada como crisis febriles atípicas o epilepsias parciales benignas de la infancia temprana, lo que conlleva exploraciones y tratamientos innecesarios.

Resumen del caso: Presentamos 4 casos de convulsiones afebriles asociadas a gastroenteritis aguda, de niños entre 4 meses y 2 años de edad. Dos de ellos presentaban antecedentes familiares de convulsión. Ninguno tenía patología de base. Las crisis fueron generalizadas tónico-clónicas e hipertónicas; se dieron tras 48 horas de evolución de la gastroenteritis, excepto una que se produjo previamente al inicio de la clínica. Dos casos presentaron recidiva, tres crisis en 24 horas, con adecuado nivel de conciencia entre ellas. La analítica fue normal, excepto presencia de acidosis leve en contexto de deshidratación leve en un caso. Se detectó infección por rotavirus en tres casos. Se realizó EEG en los que presentaron recidiva con resultado alterado en uno de ellos que se normalizó en EEG de control y prueba de imagen en un caso, con resultado normal. En éste, se administró Ácido Valproico tras presentar la tercera crisis manteniéndolo posteriormente. Ninguno presentó nueva crisis tras su ingreso y todos tuvieron un desarrollo psicomotor normal.

Conclusiones/Comentarios: La asociación de convulsiones afebriles y gastroenteritis aguda es una entidad infrecuente de la que no se conoce el mecanismo de producción. Se da en niños sanos, la mayoría entre los 6 meses y los 3 años. La duración de las crisis suele ser menor de 5 minutos y la mayoría son generalizadas tónico-clónicas, aunque se han descrito crisis de todo tipo. Existe tendencia a la agrupación de las crisis en racimos sobre todo en las primeras horas. Pueden producirse en las 24 horas previas al inicio de la clínica o bien tras varios días de evolución del proceso infeccioso. Una peculiaridad es la posibilidad de desencadenarse tras llanto o dolor. La presencia de infección por rotavirus aumenta el riesgo de crisis. El EEG, pruebas de imagen y LCR son normales, así como la bioquímica sanguínea que no debe reflejar deshidratación moderada o grave. El pronóstico de esta entidad es excelente, con un desarrollo psicomotor normal, sin secuelas neurológicas y sin evolución posterior hacia la epilepsia. Es importante conocer esta entidad, ya que identificarla evitaría realizar pruebas complementarias e iniciar tratamiento antiepiléptico innecesario.

	CASO1	CASO 2	CASO 3	CASO4
SEXO	Hombre	Hombre	Mujer	Mujer
EDAD	4 meses	17 meses	24 meses	24 meses
ANTECEDENTES FAMILIARES	Prima con convulsiones afebriles	No	Prima paterna convulsiones febriles	No
Nº CRISIS	1	1	3	3
HORAS DE EVOLUCIÓN DE GEA	Crisis previa a la clínica	48 horas	48 horas	48 horas
TIPO DE CRISIS	Generalizada tónico-clónica	Hipertónica	Generalizada tónico-clónica 2ª crisis tras llanto	Hipertónica
ROTAVIRUS	Positivo	Positivo	Positivo	Negativo
ANALITICA	Normal	Normal	Normal	Acidosis leve
NEUROIMAGEN	No	No	TC normal	No
PUNCIÓN LUMBAR	No	No	No	No
EEG EN INGRESO	No	No	Normal	Actividad paroxística generalizada
TRATAMIENTO	No	No	Ácido Valproico	No
EEG CONTROL TRAS INGRESO	Normal	No	Normal	Normal
CRISIS POSTERIORES	No	No	No	No

P823**Displasia de Meyer, hallazgo incidental en un niño con cojera**

Ana M.^a González Fernández, M.^a José Olmos Jiménez, Francisco José Chicano Marín, Emilio Joaquín González Sánchez, José Valverde Molina, M.^a Pilar Díez Lorenzo
Hospital General Universitario Los Arcos del Mar Menor, Murcia

Introducción: La displasia de Meyer es una alteración en el desarrollo de la cadera del niño, que se caracteriza por retraso e irregularidad en la osificación del núcleo de la epífisis proximal. Afecta más a varones, con una incidencia del 4.4%. Se diferencia de la enfermedad de Legg-Clave-Perthes, por cursar de forma asintomática y una edad de comienzo más temprana (< 4 años). Presentamos el caso clínico de un niño de 4 años, que se diagnostica de displasia de Meyer, de forma incidental, tras practicar una radiografía de caderas, por claudicación de la macha en pierna contralateral.

Resumen del caso: Niño de 4 años, valorado por cojera de pierna derecha de 24 horas de evolución. Afebril, sin episodios previos de dolor ni cojera. A la exploración presenta movilización pasiva de ambas caderas no dolorosa, sin signos inflamatorios, ni dolor a la palpación de caderas, rodillas, ni tobillos. Claudicación de la marcha con apoyo de pierna derecha. Se solicita radiografía de caderas donde se aprecia una cadera derecha normal, y en cadera izquierda un retraso e irregularidad de la osificación de epífisis femoral izquierda. Se realiza seguimiento permaneciendo asintomático.

Conclusiones/Comentarios: La displasia de Meyer es una alteración en el desarrollo de la cadera en el niño, frecuentemente infradiagnosticada, que cursa de forma asintomática, siendo su diagnóstico casual cuando se realiza una radiografía de cadera por otro motivo. Por su buen pronóstico no precisa tratamiento, sólo la vigilancia

del desarrollo de la cabeza femoral. La importancia del diagnóstico radica en el diagnóstico diferencial con enfermedad de Perthes, y así evitar pruebas diagnósticas y tratamientos innecesarios.

P824**Divertículo de Meckel neonatal**

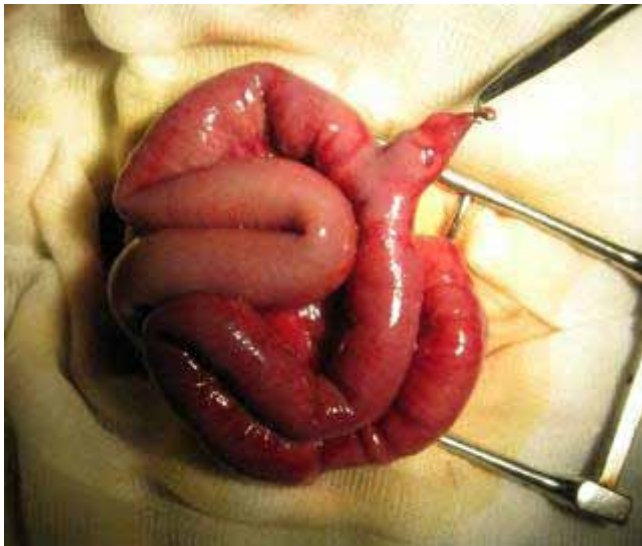
M.^a Isabel Huéscar Carrión, María Martín Cantero, Patricia García Soler, Leticia Núñez Caro, Guillermo Milano Manso
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: El divertículo de Meckel (DM) es la malformación congénita más frecuente del tracto gastrointestinal, consecuencia de la falta de reabsorción del conducto onfalomesentérico. Es sintomático en un 4-6% de los casos, con una edad media de presentación de 2 años, siendo la manifestación más frecuente la hemorragia digestiva baja.

Resumen del caso: Neonato de 21 días de vida con cuadro de 12 horas de evolución de vómitos abundantes, succión débil, hiporreactividad e hipotonía. Deposiciones presentes. Antecedentes personales: Pretérmino de 36+5 semanas. Introducción de fórmula adaptada 48 horas antes del inicio del cuadro. Screening metabólico neonatal negativo. Exploración física inicial: Afebril, mediano estado general, llanto débil, poco reactivo a estímulos, escaso panículo adiposo y signos de deshidratación leve. Abdomen globuloso, sin signos de peritonismo. Evolución: Se realiza ecografía abdominal descartándose estenosis hipertrófica de píloro. Despistaje infeccioso y metabólico inicial negativo. En las primeras horas del ingreso en planta presenta disminución del nivel de conciencia, siendo trasladado a UCIP. Se realiza ecografía de cráneo y punción lumbar que resultan normales. Tras rehidratación mejora el estado general y neurológico. A las 12 horas comienza con distensión abdominal progresiva con vómitos biliosos. En el control radiográfico se aprecia dis-

tensión de asas de intestino delgado con ausencia de gas distal. Ascitis moderada en la ecografía de abdomen. Enema opaco sin hallazgos patológicos. Ante sospecha de obstrucción intestinal se realiza laparotomía exploradora urgente hallándose DM (Imagen 1) con brida mesodiverticular que produce obstrucción total de íleon terminal con perforación asociada, realizándose resección del mismo e ileostomía. En el examen histopatológico se halló mucosa pancreática heterotópica. Buena evolución postoperatoria y tolerancia a lactancia materna a las 48 horas, siendo dado de alta tras 12 días de hospitalización.

Conclusiones/Comentarios: Los vómitos en el recién nacido son un signo inespecífico que puede deberse a patología digestiva obstructiva, aun en presencia de deposiciones. La presentación neonatal del DM es excepcional presentado manifestaciones clínicas atípicas.



P825

Dolor, rigidez cervical y ataxia en un niño de dos años

Elena Daghoum Dorado, Agueda Herrera Chamorro, Andrés García Lax, Jaime Enjuanes Llorent, Juan Francisco Martínez-Lage Sánchez

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: El dolor, la limitación cervical y la ataxia en un niño de corta edad implica realizar un amplio diagnóstico diferencial que abarca desde patología muscular, infecciosa, reumática, neoplásica o vascular; de distinto tratamiento y pronóstico.

Resumen del caso: Preescolar de 2 años cuyo único antecedente médico a destacar fue que cursó sepsis neonatal. Antecedentes familiares sin interés. Consulta en urgencias en dos ocasiones por cuadro de irritabilidad, vómitos, dolor y rigidez cervical y rechazo de la marcha, siendo diagnosticado de cefalea y rigidez cervical postural. Consulta de nuevo 24 horas después por persistencia de la sintomatología previa, desviación cervical izquierda y ataxia leve. En la exploración física destaca un aceptable estado general aunque con irritabilidad asociada. El

paciente se encuentra consciente y conectado, con rigidez y limitación de la movilidad cervical. Adopta postura antiálgica con lateralización izquierda de la cabeza. Ataxia. No otros signos de focalidad neurológica. No artralgias ni artritis. No otros datos de interés relacionado. Se inicia estudio con hemograma, bioquímica, hormonas tiroideas, autoinmunidad, serología y cultivos habituales con resultados normales. La resonancia magnética cerebral mostró una lesión en el ángulo pontocerebeloso izquierdo, nodular extraparenquimatosa, compatible con malformación vascular. En la angiografía cerebral se objetiva aneurisma displásico de la arteria cerebelosa posterior superior izquierda. El paciente es intervenido, extrayendo el saco aneurismático de 1 centímetro próximo al V, VII, VIII par craneal. El estudio de anatomía patológica confirma el diagnóstico de aneurisma trombosado de arteria cerebelosa posterior superior izquierda.

Conclusiones/Comentarios: Las malformaciones arteriovenosas cerebelosas son poco frecuentes en niños, en especial las de la arteria cerebelosa posterior superior; no encontrando ningún caso publicado en la literatura revisada. Suelen debutar con hemorragia cerebral, presentando alta morbilidad y mortalidad, por lo que es importante un mantener un alto índice de sospecha clínica para realizar un diagnóstico y tratamiento precoz de las mismas mediante embolización o si es preciso cirugía.

P826

Eccema herpeticum en paciente con dermatitis atópica

Gloria Viedma Chamorro, M.^a del Carmen Melguizo Morales, Raquel González Villén, Concha Sierra Corcoles, África Ávila Casas, Jesús de la Cruz Moreno

Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén

Introducción: La erupción variceliforme de Kaposi (EVK) o eccema herpético es una infección viral grave que ocurre en pacientes con enfermedades dermatológicas previas provocado por el virus herpes simple tipo 1 (80%). La puerta de entrada en niños suele ser piel eccematosa y contacto con herpes labial recurrente o infección familiar por este virus. Presentamos el caso clínico de un niño con dermatitis atópica que presentó como complicación un eccema herpético.

Resumen del caso: Niño de 23 meses con antecedentes de dermatitis atópica severa, intolerancia a las proteínas de la leche de vaca y alergia alimentaria múltiple, que acude al servicio de urgencias al presentar lesiones maculopapulares diseminadas y costrosas en región peribucal y en mucosa oral con dificultad para la ingesta oral y fiebre. En la exploración física presenta mal estado general, irritabilidad, piel atópica con lesiones eritematodescarnativas en tronco y extremidades y lesiones maculopapulares y costrosas en región peribucal, cuello, dorso de la manos y a nivel oral. Resto de la exploración normal. Ante el deterioro importante del paciente y la mala tolerancia oral se ingresa iniciando sueroterapia, antihistamínicos y tratamiento antibiótico con cloxacilina y clindamicina por la sospecha de impetigización. El niño experimenta mejoría clínica e inicia alimentación enteral, durante el ingreso

se aprecian lesiones vesiculosas sugerentes de eccema herpético por lo que se añade tratamiento con aciclovir intravenoso 45 mg/kg. Se realiza hemograma y bioquímica: normales. PCR 16.7 mg/l, hemocultivos y cultivo de exudado de lesiones, conjuntival y nasofaríngeo: negativo. Serología de herpes virus IgM e IgG: positiva confirmando la infección herpética. Tras inicio de tratamiento antivirico la evolución es favorable desapareciendo la fiebre y con una mejoría importante de las lesiones dérmicas.

Conclusiones/Comentarios: 1. La EVK es una complicación grave de la dermatitis atópica, su pronóstico ha mejorado gracias al diagnóstico precoz e inicio de tratamiento con aciclovir. 2. La sobreinfección bacteriana puede empeorar las lesiones, enmascarar el diagnóstico y provocar una sepsis, por lo que se debería realizar una cobertura antibiótica adecuada de forma simultánea al tratamiento antiviral. 3. Es importante el reconocimiento de esta infección en pacientes afectos de dermatitis atópica para iniciar de forma rápida un tratamiento adecuado y evitar complicaciones.

P827

Enterocolitis inducida por proteínas alimentarias

María Esteban Gutiérrez, Paula Santos Herraiz, Natalia Ramos Sánchez, Aranzazu Recio Linares, Sara Sánchez García, Valentín Félix Rodríguez
Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Introducción: El síndrome de enterocolitis inducido por proteínas alimentarias (SEIPA), es el extremo de un espectro de trastornos gastrointestinales provocados por la respuesta inmune a las proteínas alimentarias. Las proteínas de la leche de vaca (PLV) es la causa más frecuente.

Resumen del caso: Lactante de 49 días de vida trasladado por anemia e hipoproteinemia. Ingresó en Hospital de origen por decaimiento con palidez extrema y escasa ganancia ponderal (300 gr desde el nacimiento), objetivando anemia severa (Hb 7,5 gr/dl) con reactantes de fase aguda negativos, bioquímica y ecografía abdominal sin alteraciones. A su ingreso se transfunde concentrado de hemáties, se inicia antibioterapia (hemocultivo negativo) y alimentación con fórmula sin lactosa. A las 48 horas del ingreso presenta empeoramiento clínico con oliguria, irritabilidad, rechazo de las tomas, edema y fovea en extremidades inferiores. Nueva anemización con hipoalbuminemia (1,7 mg/dl), fibrinógeno 126 mg/dl, resto normal. Se transfunde nuevamente hemáties y se traslada a nuestra UCIP. Como antecedentes, se trata de un pretérmino de 36 semanas, ingresado en neonatos por riesgo de pérdida de bienestar fetal, donde recibió fórmula de inicio. Posterior lactancia materna exclusiva. Madre sana, ingesta habitual de más de un litro de leche diario. Vomitador y regurgitador habitual, pero 15 días antes del ingreso refiere diarrea explosiva acuosa. A su llegada se inicia administración de albúmina (total 4 g/kg) y alimentación con fórmula elemental. Se amplía estudio diagnóstico con sistemático de orina, serologías, cultivos e inmunoglobulinas normales. Nivel de Alfa 1 antitripsina normal (122

mg/dl, aunque detección fecal no valorable) y grasas en heces 2,5%. Finalmente se obtienen valores de Ig E total y específica para proteínas de leche de vaca en niveles altos, indicativos de sensibilización. La evolución fue favorable, mejorando el estado general con desaparición del exantema y edemas, corrección de la anemia e hipoalbuminemia y deposiciones normales.

Conclusiones/Comentarios: - El SEIPA atípica (respuesta mixta Ig E y no Ig E mediada) es una reacción inmunológica a proteínas de leche de vaca poco frecuente y potencialmente grave, cuyo diagnóstico es fundamentalmente clínico y de exclusión. - El tratamiento consiste en la exclusión de la dieta del alimento desencadenante. Así como la reintroducción de las PLV tras el año de vida y bajo supervisión clínica. - Su diagnóstico condiciona la pauta de introducción de otros alimentos debido al alto riesgo de manifestar un SEIPA tras ingerir alimentos sólidos.

P828

Epidemiología de la bronquiolitis aguda durante cuatro años en un hospital de nivel terciario

Laura García García, Carlos Flores González, Rosa García Ortega, Juan Jesús Pérez Guerrero, Belén Serrano Moyano, Paloma Comino Vázquez
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción y Objetivos: Las epidemias de bronquiolitis aguda ocasionadas por VRS ocurren de manera predecible durante los meses de invierno en las zonas de clima templado. Según la bibliografía, los brotes epidémicos que ocurren al final del invierno o inicio de la primavera están causados sobretodo por el metapneumovirus humano. El virus parainfluenza, influenza y los adenovirus pueden ocasionar bronquiolitis sin predominio estacional.

Métodos: Estudio prospectivo descriptivo de los pacientes que ingresaron en planta de hospitalización por una bronquiolitis aguda durante 4 epidemias (2008-2012). Se registraron variables demográficas y epidemiológicas. La variable principal fue la incidencia anual.

Resultados: Se incluyeron a 389 pacientes con una edad mediana de 59 días (5-739 días), 59% varones. Tuvieron una estancia media de 5,9 días (2-71 días). El 87% no presentaba factores de riesgo (10% prematuros y 1,5% cardiopatas). El Wood-Downes al ingreso fue leve en el 4%, moderado (43%) y grave (2,8%). El VRS fue positivo en el 67%. Un 31% recibió tratamiento previo con salbutamol, un 18% con corticoides y un 8% con antibióticos. Al ingreso recibieron broncodilatadores con SSF (51%), SSH3% más adrenalina (23%) y SSH3% (26%). Un 15% recibió corticoides y un 24% antibioterapia. Precisarón ingreso en UCIP un 15%. En la tabla adjunta se muestra el número de pacientes ingresados durante las cuatro epidemias analizadas.

Conclusiones: El inicio de las epidemias de las bronquiolitis agudas hospitalizadas es entre octubre y noviembre y terminan en un periodo de meses más variables. El pico

de mayor incidencia es en enero y febrero y no se presentaron casos en agosto ni septiembre. En nuestro estudio observamos que las epidemias van alternando en número de pacientes. Destacamos el aumento de casos de bronquiolitis hospitalizadas en las últimas epidemias y su inicio más temprano

	OCT	NOV	DIC	ENE	FEB	MAR	ABR	MAY	JUN	JUL	
2008-09		2	33	28	6						69
2009-10			7	41	48	15				1	112
2010-11	1	1	14	36	35	5	2	1			95
2011-12	2	3	31	55	12	5	4		1		113
TOTAL	3	6	85	160	101	25	6	1	1	1	389

P829

Epidemiología y evolución de las adenitis cervicales que requirieron ingreso en un hospital secundario

Ángela Muñoz Tormo-Figueres, Miguel Martí Masanet, Laura Quinzá Franqueza, Luisa Marco López de Lerma, M.^a Ángeles Martín Serrano, Sara Pons Morales
Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

Introducción y Objetivos: Las adenopatías son el aumento del tamaño de los ganglios linfáticos y son frecuentes en pediatría. Si se acompañan de signos inflamatorios locales se conocen como adenitis. La mayoría son reactivas a infecciones respiratorias y son autolimitadas. El objetivo de este estudio fue estudiar las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de las adenitis cervicales ingresadas en nuestro medio.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes menores de 14 años diagnosticados de adenitis cervical entre 2006 y 2013 que precisaron ingreso en nuestro centro. Se evaluaron datos epidemiológicos, microbiológicos y de imagen, así como tratamiento y evolución.

Resultados: Se revisaron un total de 49 historias. La edad media de los pacientes fue de 3.73 años (2 meses-14 años). Al ingreso, el 92% de los casos tenía realizada ecografía, un 94% estudio microbiológico, Mantoux en el 57% y análisis de sangre en el 100% (observándose en más de la mitad leucocitosis e incremento de la PCR). El tratamiento empírico inicial fue amoxicilina-clavulánico intravenoso (71%). En los casos sospechosos de arañazo de gato se asoció tratamiento con macrólido. Dos casos de infección tuberculosa llevaron tratamiento antituberculoso. Un caso de micobacteria atípica se trató con antibioterapia. La duración media del ingreso fue de 6.6 días. Y tres casos reingresaron. En los casos de evolución no satisfactoria se completó estudio con PAAF (27%), ecografía de control (20%) y TC (8%). En cuanto al diagnóstico, un 57% correspondieron a adenitis cervicales inespecíficas, 16% (8 casos) fueron faringoamigdalitis por *S.pyogenes*, 2 casos infección por *S.aureus*, 8 casos de enfermedad por arañazo de gato, uno infección por *Toxoplasma*, 3 casos infección por micobacterias (dos *M. tuberculosis* y uno atípica -*M. intracellulare*-), 2 casos de anomalías anatómicas (un quiste de primer arco branquial y un quiste de conducto tirogloso) y un caso de síndrome PFAPA. La mayoría de casos evolucionaron sa-

tisfactoriamente, excepto aquellos que se complicaron en forma de absceso y precisaron drenaje y los casos de anomalías anatómicas y enfermedad tuberculosa.

Conclusiones: Las adenopatías cervicales en niños son un hallazgo frecuente. Las infecciones bacterianas y víricas son la causa más frecuente. Con una buena anamnesis y exploración física se pueden orientar los estudios complementarios a realizar en muchos casos. La ecografía es muy útil en el diagnóstico y seguimiento de las adenopatías, diferenciando con cierta seguridad entre procesos benignos o indicativos de malignidad. En caso de tratamiento empírico de una adenitis cervical aguda, deben cubrirse *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes*.

P830

Epidermólisis ampollosa distrófica recesiva. A propósito de un caso

Ángela García Rojas, Lidia Elena Rodríguez Martín, Rosario Elena Varela Rubio
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La epidermólisis ampollosa hereditaria es una enfermedad genética caracterizada por la aparición de ampollas en piel y mucosas. La prevalencia en España se estima en 5,97 casos por millón de habitantes. La forma distrófica se caracteriza por la aparición de cicatrices, quistes miliares, distrofias ungueales y alteraciones dentarias, siendo la afectación de mucosas bastante frecuente. La forma recesiva causa anemia, retraso estatópico, pseudosindactilia y se asocia a carcinomas espinocelulares, siendo por tanto la más grave. Tiene alta morbilidad y mortalidad. El diagnóstico en la infancia se establece en base a criterios clínicos, histológicos y genéticos. Sin tratamiento eficaz actualmente, el manejo se centra en el cuidado de las heridas y el tratamiento de soporte.

Resumen del caso: Recién nacido varón que ingresa en neonatología al nacer por presentar lesiones cutáneas ampollosas en dorso de pies y manos. Gestación sin incidencias con serologías negativas. Cesárea urgente por oligoamnios. Apgar: 9/10. Sin antecedentes familiares de interés. No constan enfermedades cutáneas en familia de primer grado. Durante su estancia en la unidad las lesiones progresan, apareciendo especialmente en zonas acras y de roce (pies, manos, flexuras), a pesar de extremar las medidas de cuidado, higiene y movilización del neonato, evitar la incubadora e iniciar el protocolo de cuidados de enfermería establecido para esta patología. A su ingreso se intenta nutrición a través de pecho, pero el roce genera ampollas en boca que requieren nutrición a través de SNG en perfusor. Por mala tolerancia desde el principio, se realiza ecografía abdominal, que descarta EHP, a veces asociada a esta entidad. A la semana de vida presenta deterioro clínico, secreción verdosa-maloliente de las lesiones cutáneas y elevación de reactantes de fase aguda. Ante la sospecha de sepsis clínica se inicia tratamiento empírico con meropenem y vancomicina.

Conclusiones/Comentarios: Ésta es una enfermedad rara y de mal pronóstico, que requiere un diagnóstico precoz por su implicación en la evolución clínica y los cuidados que el paciente debe seguir. En nuestro caso, además del estudio genético a los progenitores, se ha recomendado su realización a familiares en primer grado que deseen descendencia. Se preconiza la existencia de equipos multidisciplinares para el tratamiento y su seguimiento, así como el apoyo social a través, entre otros, de asociaciones. La terapia genética tiene un gran futuro, ya que podría corregir el defecto primario causal. Está disponible el diagnóstico prenatal, que se ha empleado en familias con riesgo de tener las formas más graves.



P831

Evaluación de las alteraciones electrolíticas de sodio, potasio y calcio vistas en el quinquenio 2009-2013 en pacientes pediátricos en un hospital de tercer nivel

Marta Amengual Gual, Diego de Sotto Esteban, Rosa Morrey Rosselló, Miguel Carmona Belda, Natalia Lorenzo Abril, Joan Figuerola Mulet

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca

Introducción y Objetivos: Las alteraciones electrolíticas de sodio, potasio y calcio pueden ser debidas a patologías muy variadas y ser más frecuentes de lo que creemos. Objetivo: Revisar el contexto clínico de los pacientes con dichas alteraciones en nuestro medio.

Métodos: Tipo de estudio: descriptivo retrospectivo. Criterios de inclusión: todos los pacientes menores de 15 años ingresados en un hospital terciario desde enero-2009 hasta julio-2013 (media 3673 ingresos/año) con uno o varios de los siguientes diagnósticos codificados al alta: hipernatremia ($\text{Na} > 145 \text{mEq/L}$), hiponatremia ($\text{Na} < 135 \text{mEq/L}$), hiperpotasemia ($\text{K} > 5,5 \text{mEq/L}$), hipopotasemia ($\text{K} < 3,5 \text{mEq/L}$), hipercalcemia ($> 10,5 \text{mg/dl}$) e hipocalcemia ($< 8,5 \text{mg/dl}$). Variables analizadas: nivel iónico, edad, sexo, desencadenante, enfermedad de base y asociación a otras alteraciones iónicas.

Resultados: Hipernatremia: (n=23). La etiología más frecuente (68%) es la deshidratación hipernatrémica (especialmente por disminución de ingesta en neonatos o GEA en lactantes) asociada en un 47% de los casos con acidosis metabólica. Nivel máximo: 174mEq/L , por diabetes insípida tras intervención de craneofaringioma. Hiponatremia: (n=161). Alteración iónica más frecuente (55% de los casos). Etiología heterogénea: pérdidas gastrointestinales, tercer espacio (patología digestiva quirúrgica), patología respiratoria (IRA, neumonía, bronquiolitis), patología renal (IRA, síndrome nefrótico), síndrome pierde sal cerebral/SIADH (TCE grave, meningoencefalitis tuberculosa, epilepsia, ahogamiento, tumores, patología pulmonar), sepsis, hiperplasia suprarrenal congénita, prematuros... Nivel mínimo: 108mEq/L , por síndrome pierde sal en paciente oncológico. Hiperpotasemia: (n=19). Etiología heterogénea: prematuridad, pielonefritis aguda en lactantes de pocas semanas, síndrome nefrótico descompensado, convulsiones... El 58% presenta niveles moderados-graves ($> 6,5 \text{mEq/L}$), probablemente acentuado por extracciones dificultosas. Hipopotasemia: (n=48). El 87% presenta niveles leves-moderados ($2,5$ a $< 3,5 \text{mEq/L}$). Predominio de pacientes en contexto de vómitos/diarrea (27%) y pacientes con dificultad respiratoria (21%) (probablemente por uso de broncodilatadores). Otros: patología digestiva, sepsis, fármacos (anfotericina, enema fosfato, ACTH, insulina)... Hipercalcemia: (n=23). El 83% son hipercalcemias leves transitorias en pacientes neonatales, asociados a prematuridad y patología común. No obstante, encontramos 3 pacientes fuera de la neonatología (reagudización EICH, carcinoma de plexos coroides e hipercalcemia benigna familiar) y un paciente neonatal con hipercalcemia grave ($21,9 \text{mg/dl}$ total) en contexto de una necrosis grasa subcutánea. Hipocalce-

mia: (n=18). Etiología heterogénea: síndrome MEN2b tras cirugía de cáncer medular de tiroides, crisis celíaca, síndrome nefrótico congénito, raquitismo carencial, etc. Nivel mínimo: 5mg/dl, secundario a enema fosfato.

Conclusiones: Las alteraciones electrolíticas descritas tienen etiología muy variada e inespecífica y pueden presentarse a todas las edades. Su frecuencia no es tan despreciable como pudiéramos pensar.

P832

Exantema, artralgias y fiebre, ¿enfermedad reumática o enfermedad del suero-like?

Adriana Vidal Acevedo, Carmen Moreno Solera, Mónica Pintado Muñoz, María Fernández Pascual, Estefanía García Cerro, José Ángel Gómez Carrasco
Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid

Introducción: La enfermedad del suero-like está producida por hipersensibilidad mediada por inmunocomplejos o tipo III. En la actualidad la causa más frecuente son los fármacos (destacando cefalosporinas). En general, la sintomatología es menos severa que en la enfermedad del suero clásica. Los síntomas habituales son: fiebre, lesiones urticariales y poliartralgias ó poliartritis. Ocasionalmente, hay adenopatías, eosinofilia, glomerulonefritis o neuritis.

Resumen del caso: Paciente de 8 años que presentó una faringoamigdalitis estreptocócica y casi simultáneamente pansinusitis complicada con celulitis orbitaria izquierda y absceso subperióstico medial, lo que motivó su hospitalización y tratamiento antibiótico intravenoso (Cefotaxima y Clindamicina) además del drenaje quirúrgico. Al alta recibe amoxicilina-clavulánico oral y corticoterapia tópica. Consulta de nuevo a las 72 horas por empeoramiento de los signos y síntomas de la celulitis; el hematología y la bioquímica son normales, una resonancia magnética orbitaria y craneal objetiva mejoría respecto estudios anteriores, aunque persiste la sinusitis. Se decide hospitalización para seguimiento y antibioterapia intravenosa, nuevamente con Cefotaxima y Clindamicina. Al cabo de 11 días de hospitalización reaparece fiebre y gonalgia derecha, con eritema, edema y dolor de muñeca derecha. Con la sospecha de reacción medicamentosa, se realiza analítica que demuestra eosinofilia (1205/mm³) y se retiran los antibióticos. En menos de 24 horas experimenta mejoría importante, desapareciendo la fiebre y la afectación articular. En días posteriores, asocia edema facial, artritis/artralgias migratorias (con afectación de pequeñas articulaciones) y aparición de hematuria microscópica. Más tarde aparece exantema maculo-papuloso generalizado de predominio acral, pruriginoso, con afectación palmo-plantar, respetando mucosas. La biopsia cutánea es compatible con cuadro urticarial. Estudio serológico, inmunológico y de autoinmunidad fue normal. El título de antiestreptolisina O era de 3625 UI/ml. Una electrocardiografía y ecocardiografía, junto con reactantes de fase aguda normales, descartaron fiebre reumática. Ante la sospecha de enfermedad del suero-like, se inicia corticoterapia y antihistamínicos orales, con buena respuesta y

desaparición de la microhematuria en horas y las artralgias el tercer día. Se normaliza la cifra de eosinófilos y al alta únicamente persisten lesiones cutáneas residuales.

Conclusiones/Comentarios: Debemos pensar en la enfermedad del suero-like dentro del diagnóstico diferencial de fiebre, artralgias y exantema. En caso de sospecharla se debe retirar el fármaco responsable y evitarlo en situaciones futuras, ya que las reacciones recurrentes pueden ser más severas y de aparición más rápida.



P833

Hemiparesia de presentación aguda: accidente cerebrovascular versus enfermedad desmielinizante

Estíbaliz Arriola Oyanguren, Aitziber Luengo Echeveste, M.^a Itxaso Martí Carrera, Miguel Lafuente Hidalgo, Vanesa Cancela Muñiz, Leonor Arranz Arana
Hospital Universitario Donostia y Universidad del País Vasco (UPV/EHU), San Sebastián

Introducción: La hemiparesia es una manifestación neuromuscular que se define como la disminución de fuerza o déficit motor de la mitad de una región del cuerpo. Su etiología puede ser diversa. Se comunican dos casos con la misma clínica, pero de evolución y pronóstico diferentes.

Resumen del caso: Caso 1: Varón, 12 años de edad. Consulta por pérdida de fuerza súbita en extremidades derechas y cefalea, sin trastorno de sensibilidad asociado. A la exploración presenta paresia motora, con nivel normal de conciencia y lenguaje conservado. TC craneal: sin hallazgos patológicos. RM craneal: se observa infarto reciente en brazo posterior de cápsula interna izquierda.

Establecido el diagnóstico de accidente cerebro-vascular isquémico agudo, se inicia tratamiento con ácido acetil-salicílico a dosis antiagregante, con buena evolución posterior y remisión completa de la sintomatología al cabo de un año de seguimiento. Caso 2: Varón, 6 años de edad. Presenta cuadro de pérdida de fuerza repentina en extremidades izquierdas, asociada a parestesias en dicho territorio durante las primeras horas. A la exploración presenta fuerza 4/5 y leve hipotonía en extremidades izquierdas. TC craneal: sin hallazgos. RM craneal: se objetivan lesiones hiperintensas en T2 situadas en sustancia blanca, sugestivas de proceso desmielinizante. El LCR presenta bandas oligoclonales. Tratamiento en la fase aguda con pulsos de metilprednisolona durante 5 días, con mejoría moderada de la clínica.

Conclusiones/Comentarios: La hemiparesia es una manifestación clínica de procesos neurológicos de etiopatogenias diferentes. La anamnesis y exploración no siempre permiten orientar la etiología y precisan realizar pruebas complementarias. La neuroimagen y las pruebas de laboratorio (analítica y estudio de LCR) constituyen las herramientas diagnósticas imprescindibles. El tratamiento debe ser precoz y específico en relación a la etiología.

P834

Hernia diafrágica de Morgagni: un hallazgo casual

Miguel Alcaraz Saura, Patricia García-Marcos Barbero, Sonia Valero Portero, Elena Vera Romero, Irene Martínez Castaño, M.^a José Aranda García
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: Las hernia diafrágicas congénitas se presentan en 1/2000-5000 recién nacidos. La hernia de Bochdalek es la más frecuente, representando la de Morgagni una minoría con una incidencia del 2-11%. El defecto consiste en una malformación del tabique transversal del diafragma y se encuentra en un 90% en el lado derecho, hallándose la anomalía en el lado izquierdo de forma menos habitual. El contenido herniado suele ser colon, estómago, epiplón o lóbulo hepático.

Resumen del caso: Presentamos el caso de un diagnóstico tardío de esta entidad en un lactante de 5 meses que acude a consulta por otro motivo. El paciente presenta cuadro de deposiciones diarreas de 12 horas de evolución, sin vómitos, afebril y sin otra sintomatología. Presenta un buen estado general con constantes hemodinámicas estables, incluyendo saturación de oxígeno, pero destaca en la exploración la presencia de un marcado tiraje subcostal sin otros signos de distrés. Así como la presencia de una asimetría en la estructura del tórax consistente en una leve prominencia a nivel paraesternal distal izquierdo. La auscultación de dicha zona pone de manifiesto ruidos sugestivos de borboríngos. La radiografía torácica demuestra la presencia de una imagen aérea que, desde el abdomen, parece introducirse en la cavidad torácica a nivel retrocardíaco en hemitórax izquierdo, con desplazamiento contralateral del mediastino. Un enema opaco sugiere la presencia de ángulo esplénico de

colon y lóbulo hepático izquierdo a través de una anomalía en el foramen de Morgagni. Actualmente nuestro paciente se encuentra pendiente de intervención para sutura del defecto, retrasada debido a una infección respiratoria.

Conclusiones/Comentarios: En el neonato la hernia de Morgagni suele presentarse con una clínica aguda de síntomas respiratorios. Sin embargo su diagnóstico es más frecuente en el lactante y el niño mayor. Suele cursar de forma asintomática suponiendo un hallazgo casual en un estudio de imagen solicitada por otro motivo. También puede presentar una clínica insidiosa de síntomas gastrointestinales o en forma de infecciones respiratorias recurrentes, motivo por el cual debe sospecharse su presencia. Actualmente se propone una corrección quirúrgica de la anomalía por el riesgo de complicaciones de origen gastrointestinal, siendo necesario retrasar la intervención hasta la estabilización del cuadro agudo si se presenta. Presentamos el caso por la excepcionalidad de esta entidad, los significativos hallazgos de las pruebas complementarias y para remarcar la importancia de realizar una exploración global del paciente durante su estudio.



P835

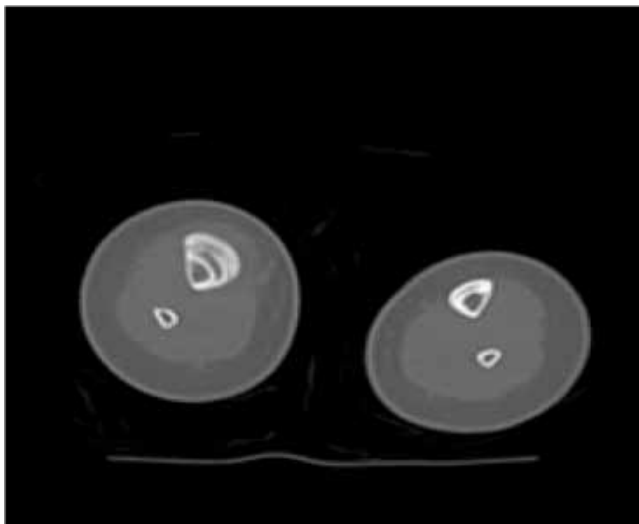
Hiperostosis cortical infantil familiar: a propósito de un caso

Berta Martínez Ganuza, Mercedes Cemeli Cano, Cristina Pastor Arilla, M.^a Paz Ruiz-Echarri Zalaya
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: La hiperostosis cortical infantil o enfermedad de Caffey es una patología ósea inflamatoria rara y autolimitada que suele afectar a lactantes, generalmente con buen pronóstico. Existe un engrosamiento de la cortical ósea por neoformación perióstica con inflamación de los tejidos adyacentes. Afecta a la diáfisis de huesos largos, respetando falanges y vértebras y característicamente afecta a la mandíbula. Su herencia autosómica dominante se ha relacionado con el gen COL1A1 y su penetrancia es incompleta, aunque existen casos esporádicos. La observación y el alivio sintomático son el tratamiento primario.

Resumen del caso: Lactante varón de 3 meses y medio de edad que ingresa en nuestro Hospital desde urgencias para estudio por presentar una tumefacción de consistencia firme a nivel medio de tibia derecha de 3 semanas de evolución, dolorosa a la palpación sin rubor ni calor local e irritabilidad acompañante. Fenotipo anodino. Resto de exploración por aparatos normal. Afebril con buena coloración e hidratación de mucosas. Embarazo, parto y periodo neonatal sin incidencias, con adecuada ganancia ponderal. Sin traumatismos previos ni sospecha de maltrato. Los resultados de laboratorio y el metabolismo fosfocálcico fueron normales. Se decidió valoración por traumatología y estudio radiológico completo con radiografía sugestiva de osteoma osteoide, ecografía articular con cortical sin disrupciones, gammagrafía con aumento del pool vascular en tibia derecha y TAC donde se evidenció reacción perióstica y engrosamiento cortical en zona tibial (Imagen 1). Antecedentes en rama paterna de 3 afectos de enfermedad de Caffey en tibia y uno en muñeca, todos autolimitados sin secuelas. Se decidió tratamiento con ibuprofeno (10 mg/kg/día) durante 7 días observándose mejoría clínica progresiva hasta su desaparición completa a las 8 semanas.

Conclusiones/Comentarios: Conocer esta enfermedad permite su sospecha temprana y el menor uso de pruebas complementarias innecesarias o invasivas. El diagnóstico diferencial debe incluir otras enfermedades como la osteomielitis, hipervitaminosis A, el escorbuto, los tumores óseos o el maltrato. La realización de una adecuada historia familiar, examen físico completo, análisis de laboratorio y estudio radiológico son suficientes para el diagnóstico en la mayoría de los casos. Ocasionalmente cuando la enfermedad es severa y activa destacan como complicaciones las deformidades óseas residuales de los miembros afectados, o la efusión pleural secundaria a la afección costal. Pese a su baja prevalencia debe formar parte de los diagnósticos diferenciales en aquellos niños que presentan tumefacción de partes blandas, anomalías óseas y fiebre.



P836

Hipertensión intracraneal idiopática en lactante tratado con corticoides

María Torres Rico, Yolanda Aparicio Jiménez, Alba Fernández Callejón, Alba Corrales González, Rocío Montiel Carbonell, Juan Luis Gomar Morillo
Hospital de la Línea, Cádiz

Introducción: La hipertensión intracraneal idiopática o benigna se caracteriza por un aumento de la presión por encima de 200cmH₂O, la presencia de signos y síntomas de hipertensión intracraneal, con LCR normal, pruebas de neuroimagen normales. Aunque se desconoce la fisiopatología, se ha relacionado con distintos procesos, infecciosos, metabólicos, endocrinológicos y farmacológicos entre otros; que afectarían a la circulación del LCR. Su manifestación principal en lactantes es el abombamiento de la fontanela acompañado de irritabilidad o somnolencia.

Resumen del caso: Lactante de 6 meses que consulta por aumento brusco de fontanela desde hace 48 horas, acompañado de disminución del apetito. Afebril, no vómitos acompañantes. Antecedentes personales: vacuna antineumocócica 3 días previos. Tratamiento con prednisona (4 ciclos de 6 días) y salbutamol por bronquitis. Resto normal. Exploración física. Peso 7 kg. PC 43,5 cm. Buen aspecto general, activa y reactiva, mantiene sostén cefálico, manipula objetos. Fontanela amplia 4x3 cm, levemente elevada, normotensa, no soplo audible. Resto exploración normal, no focalidad neurológica. Pruebas complementarias: hemograma y bioquímica: normal. Coagulación normal. Perfil tiroideo normal. Orina: negativa. Fondo de ojo: no papiledema. Se realiza Punción lumbar: líquido claro con bioquímica normal. Tinción de Gram negativa. Cultivo: negativo. Se mide presión intracraneal, alcanzando presión aproximada de 30 cmH₂O. RNM: no signos de isquemia ni imágenes que sugieran patología vascular, parénquima cerebral normal. Evolución: evoluciona en escasos días favorablemente permaneciendo asintomática, se produce disminución progresiva del abombamiento, resolviéndose en una semana, sin tratamiento durante el proceso.

Conclusiones/Comentarios: La HTIC benigna es una patología poco frecuente en edad pediátrica. Existen casos de HTIC transitoria en lactantes que se manifiestan como aumento de la fontanela sin otra sintomatología ni signos de focalidad neurológica. Es frecuente como ocurre en nuestro caso, que se asocie a una suspensión de tratamiento corticoideo o bien a un proceso infeccioso vírico. En algunos casos se ha encontrado relación con la administración previa de vacunaciones. Al igual que en los casos descritos en la literatura en lactantes, la mayoría tienen una resolución espontánea, y no precisan tratamiento para su manejo. Para el diagnóstico de dicha patología han de descartarse otras causas mediante estudio de LCR y realización de prueba de neuroimagen.

P837**Incidencia de diabetes mellitus 1 en un área suburbana**

M.^a Eugenia Orós Milián, Arantxa Vidal Esteban, M.^a José Rivero Martín, M.^a José Alcazar Villar, David Montes Ben-tura, Elena Díaz Velázquez
Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid

Introducción y Objetivos: La diabetes mellitus tipo 1 (DM1) es la enfermedad crónica endocrinológica más frecuente en la infancia. A nivel mundial, la tasa de incidencia varía ampliamente según el área geográfica poniendo de manifiesto la existencia de variables genéticas, étnicas, ambientales y de hábitos de vida. Nuestro estudio pretende determinar la incidencia de diabetes mellitus tipo 1 (DM1) y estudiar las características epidemiológicas en su debut en pacientes menores de 15 años en nuestra población de referencia.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes de 0 a 15 años con debut de DM1 desde el 1 de enero de 2006 al 31 de diciembre de 2013 y con residencia en el área de influencia de nuestro hospital. La población de referencia menor de 15 años a fecha 1 enero de 2013 era de 34533 (datos recogidos del censo del Instituto Nacional de Estadística).

Resultados: El total de casos en el periodo estudiado (8 años) fue de 60, 33 varones (55%) y 27 mujeres (45%) con una edad media al diagnóstico de 7,48 años (DS 3,96). El 81.6% era de nacionalidad española y el resto procedentes de Marruecos (10%), América del sur (6.6%) y África (1.6%). La distribución según el trimestre del año fue de 35% en el 1º, 26.6% en el 3º, 20% en el 4º y 18.3% en el 2º. La evolución por años fue 6.6% casos en 2006, 5% en 2007, 16.6% en 2008, 2009 y 2011, 13.3% en 2010 y 2012 y 7% en 2013. La media de hemoglobina glicada fue de 11,06 g/dl (DS 2,55), de insulínemia 5.54 mc/UI (DS 7,21) y de péptido C 0.61 ng/ml (DS 0,40). La incidencia acumulada para los 8 años de estudio fue de 21.7 casos nuevos/100000 menores de 15 años. La incidencia por grupos etarios se expresa en la siguiente tabla:

Conclusiones: Parece existir un aumento de incidencia de DM1 con respecto a estudios previos en nuestra comunidad (15.9 a 21.7/100000 personas-año). En nuestra muestra no encontramos diferencias significativas en la incidencia por sexos ni por grupos etarios, siendo coherente con la literatura consultada. En cuanto a estacionalidad se observa una incidencia menor en los meses cálidos (44.9% casos en primavera-verano y 55% en otoño-invierno) que parece corresponder con estudios anteriores en nuestra comunidad.

Grupos edad	Varones	Mujeres	Total	
	N	N	N	Incidencia
0-4 A	11	8	19	20.6
5-9 A	7	14	21	22.06
10-14 A	15	5	20	22.4
TOTAL	33	27	60	21.7

P838**Infección congénita por citomegalovirus: casuística del período 2003-2013**

Rosa Morey Rosselló, Samuel Navarro Noguera, Pere Ramón Balliu Badía, Jorge Reina Prieto, Joan Figuerola Mulet

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca

Introducción y Objetivos: La infección por citomegalovirus (CMV) es la más frecuente de las infecciones congénitas. En 1.996, se observó una prevalencia de 8/1.000 neonatos en nuestro centro. El presente estudio pretende mostrar los perfiles clínico y analítico actuales, y las secuelas de los casos observados durante 10 años

Métodos: Revisión de las historias clínicas con diagnóstico de infección congénita por CMV durante el periodo 20/7/2003 a 20/7/2013. Se incluyeron los neonatos diagnosticados mediante urinocultivo en las primeras dos semanas de vida. Se recogieron datos demográficos, perinatales, pruebas complementarias, tratamiento y evolución

Resultados: Se observaron 24 casos de los que 16 (67%) eran mujeres. Siete (29%) presentaban signos de retraso de crecimiento intrauterino. La gestación finalizó prematura en 14 casos (58%). Siete (29%) presentaron peso y talla bajos para la edad gestación, 2 (8%) bajo peso para la edad gestacional y 1 (4%) microcefalia. Globalmente, 9 (37%) presentaron sintomatología neonatal consistente en petequias en 5 (21%), hepatomegalia en 4 (17%), esplenomegalia en 3 (13%), neumonitis en 2 (8%), hallazgos neurológicos en 2 (8%), hidrops fetal en 1 (5%) y enterocolitis necrotizante en 1 (5%). Se objetivó elevación de transaminasas en 3 (13%), trombocitopenia en 3 (13%) e hiperbilirrubinemia directa en 1 (4%). Radiológicamente, se hallaron calcificaciones cerebrales en 2 (8%), quistes subependimarios en 2 (8%) y atrofia cerebral en 1 (4%). En 3 (13%) los potenciales evocados auditivos fueron patológicos. Ocho (33%) fueron tratados con ganciclovir y 3 (13%) prosiguieron tratamiento con valganciclovir. La mediana de duración del tratamiento fue 43,5 días (rango 42-310). En 4 (50% de los tratados) se observaron efectos adversos con neutropenia en 2 y anemia en 2. Seis (25%) presentaron secuelas en forma de hipoacusia en 3 (13%), parálisis cerebral en 2 (8%), retraso psicomotor en 1 (4%), coriorretinitis en 1 (4%) y síntomas de intestino corto en 1 (4%)

Conclusiones: La mayoría de los casos presentan escasa o nula sintomatología inicial. Sin embargo, las secuelas a largo plazo pueden ser significativas incluso en ausencia de hallazgos perinatales, destacando la hipoacusia. Persiste la incertidumbre acerca de cuáles son los casos que precisan tratamiento. Sin embargo, incluso cuando la indicación parece evidente, tampoco existe una pauta clara de administración.

P839

Los antecedentes que recogemos en los niños remitidos por hipercolesterolemia, ¿bastan para indicar su tratamiento farmacológico?

Vanesa Lloret Olcina, M.^a Angélica Rodríguez Gutiérrez, Eva González Oliva, Fernando Aleixandre Blanquer, Manuel Claver Duran

Hospital General Universitario de Elda, Alicante

Introducción y Objetivos: La AAP (Academia Americana de Pediatría) afirma que para evaluar correctamente a un niño con hipercolesterolemia debemos buscar la presencia de algunos FRCV (factores de riesgo cardiovascular) en los familiares y en ellos mismos. Nuestro objetivo es evaluar en qué grado los pediatras que nos remiten a estos niños y nosotros mismos recogemos debidamente estos datos para poder sopesar adecuadamente la necesidad de tratamiento farmacológico.

Métodos: Estudio retrospectivo mediante revisión de las historias clínicas de todos los niños remitidos entre los años 2000 a 2012 a un Hospital Comarcal. Se buscaron antecedentes familiares de ECV (enfermedad cardiovascular) prematura y de hiperlipidemia en los padres. En los pacientes se indagó la presencia de obesidad, hipertensión arterial sistólica y/o diastólica y diabetes mellitus. Para los percentiles de lípidos y presión arterial se ha utilizado el estudio Galinut realizado con niños españoles.

Resultados: Fueron 40 pacientes. Según los criterios de tratamiento de la AAP (TABLA 1) de los niños mayores de 10 años: sólo cuatro de los niños remitidos (10%) cumplían criterios de tratamiento con estatinas por presentar cifras de LDL > 190 mg/dl; cuando se atendía a la presencia de LDL > 160 mg/dl con algún factor de riesgo personal o familiar tan sólo cinco (12.5%) cumplían criterios de tratamiento con estatinas; sin hallar ningún caso de diabetes y LDL > 130 mg/dl. En nuestra población a estudio, el único FRCV que se encontró fue la obesidad en cuatro de los niños y sobrepeso en uno de ellos, sin encontrar padres con dislipemia ni con ECV precoz. Aún así, cabe decir que de estos cinco niños del segundo grupo, cuatro tenían cifras de LDL mayores de 190 mg/dl y el otro se encontraba en el límite con cifras de LDL de 185 mg/dl (el LDL de estos cinco niños en conjunto fue de 206 ± 12.5 mg/dl).

Conclusiones: Los pediatras remitentes de niños con hiperlipidemia aportan muy pocas veces la información completa de los diversos FRCV presentes en ellos y en sus padres. Tampoco en el ámbito hospitalario recogemos en su totalidad estos datos tan necesarios para la completa evaluación de los pacientes. Datos que, como hemos visto, pueden indicar el inicio de tratamiento farmacológico, como ha ocurrido con uno de los niños de nuestro estudio. El único FRCV que hemos encontrado asociado en estos niños ha sido la obesidad/sobrepeso.

Tabla 1. Criterios para recibir tratamiento farmacológico con estatinas

	N	%
> 10 años, sin FRCV y LDL > 190 mg/dl	4/40	10.0%
> 10 años + LDL > 160 mg/dl	5/40	12.5%
> 10 años + obesidad ó HTA ó antecedentes familiares y LDL > 160 mg/dl	5/40	12.5%
> 10 años, DM y LDL > 130 mg/dl	0/40	0%

P840

Malformación arteriovenosa cerebral como causa de insuficiencia cardiaca

Amagoia Elosegí Castellanos, June Udaondo de Soto, M.^a Jesús Martínez González, José Miguel Galdeano Miranda, Javier Ayala Curiel

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción: La causa más frecuente de insuficiencia cardiaca congestiva (ICC) en pediatría es la patología estructural y/o funcional del corazón. Sin embargo, existen otras causas no cardiológicas que deben tenerse en cuenta como las malformaciones arteriovenosas (MAV) a nivel abdominal o cerebral. Se presentan dos casos con diagnóstico de MAV en periodo perinatal.

Resumen del caso: Caso 1: Recién nacido con diagnóstico prenatal en la semana 34 de malformación aneurismática de la vena de Galeno, confirmada al nacimiento con angioRM cerebral que muestra MAV tipo coroideo grado III. Presenta inicialmente clínica de ICC sin respuesta al tratamiento médico, por lo que requiere tratamiento endovascular con líquido embolizante en 3 ocasiones. Como complicaciones presenta hemorragia intraventricular e hidrocefalia posthemorrágica que precisan derivación ventriculoperitoneal, y convulsiones en tratamiento anticonvulsivo. Actualmente en seguimiento multidisciplinar con evolución favorable. Caso 2: Recién nacido a término que a las 24 horas de vida y durante el estudio de soplo cardiaco se detecta un soplo en región lateral derecha del cuello junto con latido hiperdinámico y polipnea intermitente. La ecocardiografía muestra hallazgos compatibles con fístula de tronco braquiocefálico arterial a innominada con vena cava superior muy dilatada. Se completa estudio con angiografía cerebral que muestra fístula arteriovenosa dural compleja grado III. Se inicia tratamiento médico y posteriormente endovascular con oclusión parcial mediante introducción de coils. Actualmente en seguimiento multidisciplinar con evolución favorable de la ICC consiguiendo retirar tratamiento médico a los 3 meses tras la intervención.

Conclusiones/Comentarios: Aunque la causa más frecuente de ICC en pediatría es secundaria a patología estructural o funcional del corazón, ante un paciente con clínica compatible con insuficiencia cardiaca y estudio cardiológico normal, se debe sospechar de lesiones vasculares a otros niveles y realizar una exploración física completa, incluyendo auscultación de región cervical y fontanela anterior. El método diagnóstico de elección de las malformaciones arteriovenosas es la angiografía. Estas lesiones se pueden manejar con tratamiento médico de la

ICC y de soporte, y retrasar la terapia endovascular de embolización hasta una edad en la que la intervención es más segura. En caso de presentar ICC refractaria a tratamiento médico, se debe proceder a la embolización de forma urgente.

P841

Manifestaciones del líquen escleroso y atrófico en pacientes pediátricos

Marta González Fernández-Palacios, M.^a Dolores Palomar Sanz, Silvia Parejo Guisado, Teresa Gallegos Miralles de Imperial, Elena Baquero Sánchez, José Bernabeu Wittel
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: El líquen escleroso y atrófico es una enfermedad cutánea crónica que se caracteriza por la aparición de máculas y pápulas blanquecinas que confluyen formando placas hipopigmentadas. Etiología actualmente no bien conocida, aunque se han involucrado factores hormonales, traumáticos, infecciosos e inmunológicos. Más frecuente en mujeres postmenopáusicas en zona genital, aunque alrededor de un 10% de casos aparecen en la infancia. En edad pediátrica es más frecuente en el sexo femenino, afectando región genital, aunque también puede haber afectación extragenital incluso como única manifestación.

Métodos: Se han revisado las historias de 11 pacientes en edad pediátrica con diagnóstico de líquen escleroatrófico que son seguidos en consultas de Dermatología infantil. Se han recogido los siguientes datos: sexo, edad de presentación, localización de lesiones, forma de diagnóstico, tratamientos recibidos y evolución.

Resultados: 6 de los pacientes son niñas y 5 niños. En 1 varón el diagnóstico final fue de psoriasis inversa, por lo que se ha excluido de la revisión. La mediana de edad de inicio de las lesiones fue 9 años, con un tiempo de evolución de las mismas de entre 6 meses y 3 años. Las lesiones eran pruriginosas en 5 de los 10 casos, con localización exclusivamente genital en 8 de ellos, localización extragenital en 1 de los casos (varón) y localización genital y extragenital (tronco y dorso de pies) en 1 caso (mujer). Se realizó biopsia en 2 de los 10 casos (por lesiones extragenitales) confirmándose el diagnóstico. En los 8 pacientes con lesiones exclusivamente genitales el diagnóstico fue clínico. En 3 pacientes se realizaron estudios analíticos, siendo normal en 2 casos y positivo para autoanticuerpos tiroideos en 1 caso. En 4 de los casos coexistían otras enfermedades dermatológicas: vitíligo (1), dermatitis atópica (2), alopecia aerata (1) y psoriasis inversa (1). En los 10 casos se inició tratamiento tópico al diagnóstico (corticoides de media y alta potencia y protopic) con buena evolución en 7 de ellos. En un caso (lesiones genitales y extragenitales) se inició tratamiento con Acitretino oral por evolución tórpida de lesiones extragenitales que se mantiene en la actualidad.

Conclusiones: El líquen escleroatrófico, aunque propio de mujeres mayores, puede aparecer en edades pediátricas. Localización más frecuente genital pero puede afectar regiones extragenitales. El tratamiento se basa principalmente en corticoterapia tópica y tratamiento sintomático con evolución favorable en la mayoría de nuestra serie de casos. Es una enfermedad de curso variable y al parecer, con mejor pronóstico en la infancia.

P842

Megacaliosis

Paula M.^a Barberá Pérez, M.^a Teresa Sobrevía Elfau, Javier Sierra Sirvent, Lara García Hernández, Laura Pérez Navalón
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Introducción: La megacaliosis es una anomalía renal congénita infrecuente. Unilateral o bilateral, se caracteriza por una dilatación, de naturaleza no obstructiva, de todos los cálices de la unidad renal que, con frecuencia, están también incrementados en número. No existe dilatación infundibular ni piélica concomitante.

Resumen del caso: Recién nacido varón de 17 días con diagnóstico prenatal de dilatación de vía urinaria unilateral: ecografía de semana 38 de gestación informada como dilatación pielocalicial grado III. Diámetro AP de pelvis renal izquierda de 14 mm. El control ecográfico neonatal muestra un riñón izquierdo aumentado de tamaño con el grupo calicial superior de 18.3 mm de diámetro; el diámetro de la pelvis renal y el resto de los cálices mayores es de 10 mm. La uretrocistografía miccional seriada es compatible con normalidad, sin objetivarse reflujo vesicoureteral. La urografía intravenosa muestra un riñón izquierdo aumentado de tamaño, con dilatación calicial generalizada y pelvis de tamaño normal; eliminación renal retardada, uréter permeable y morfología vesical normal. En la actualidad el paciente tiene 18 meses de edad, no ha presentado episodio intercurrente de infección urinaria, y en los controles ecográficos realizados se han objetivado al menos dos imágenes compatibles con litiasis.

Conclusiones/Comentarios: La megacaliosis es una anomalía renal congénita infrecuente, por lo habitual unilateral y más frecuente en varones, sin compromiso familiar. Su patogenia es motivo de controversia. Es una entidad que carece de síntomas específicos. Cursa con función renal normal y generalmente se descubre como un hallazgo casual en una exploración de imagen realizada por otro motivo, o bien diagnosticada en el curso del estudio de alguna de sus complicaciones asociadas, como la infección urinaria y la litiasis renal. Debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la dilatación de vía urinaria con sospecha de obstrucción. Su manejo es sintomático.



P843

Microftalmia y coloboma como defecto congénito aislado

Ana M.^a Leonés Valverde, Alicia Quesada Alguacil, Carlos Alfonso Milla Peñalver

Hospital Alta Resolución Guadix, Granada

Introducción: La microftalmía es el defecto congénito ocular más frecuente en el recién nacido. Aun así, es una patología rara: 17,16/100.000 recién nacidos. Suele presentarse formando parte de un cuadro sindrómico o poli-malformativo, siendo muy infrecuente su manifestación aislada. Pueden presentar otras anomalías ópticas, incluyendo cataratas, apertura palpebral estrechada y colobomas. Presentamos el caso de una recién nacido a término cuyo único defecto congénito fue una microftalmia-coloboma del ojo derecho.

Resumen del caso: Recién nacido hembra a término, con antecedentes de madre española de 35 años sana. El embarazo fue controlado, siendo negativas las serologías. La madre no presentó procesos intercurrentes ni refirió toma de medicaciones, alcohol, tabaco o drogas durante el embarazo. En la exploración inicial el único hallazgo patológico fue la presencia de una hendidura palpebral derecha pequeña y hundida. Los párpados estaban bien formados, con pestañas y bordes normales. En su interior se visualizaba el globo de tamaño más pequeño. El ojo izquierdo era normal. Se le realizaron exploraciones complementarias entre las que destacamos:

- Ecografía ocular: diferencia tamaño ambos ojos, defecto del asesor de capas externas oculares a nivel salida de nervio óptico, extendiéndose en dirección nasal (coloboma). Por delante de la salida del nervio óptico se observa un tenue eco lineal en dirección a cara posterior de cristalino compatible con restos arteria hialoidea, vítreo primario hiperplásico persistente.
- Examen oftalmológico: microftalmos moderado OD, con cámara anterior, iris y cristalino sin alteraciones aparentes. FO: OD retina temporal normal, coloboma coroideo nasal.
- Ecografías cerebral y abdominal normales.
- Cariotipo normal.

Conclusiones/Comentarios: La microftalmía es un defecto congénito ocular frecuente en el recién nacido, aunque raro. Según el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas el 16,44/10.000 de los recién nacidos presentaron anomalías oculares al nacer, de ellos en tan sólo el 0,79/10.000 se presentó como defecto aislado y el resto estaban asociadas a síndromes o poli malformaciones (más frecuentes trisomías 13 y 18). La etiopatogenia se relaciona a causas ambientales exposición a pesticidas, radiación o drogas; infecciones maternas, como rubéola, toxoplasmosis, citomegalovirus y varicela. También pueden asociarse con síndromes genéticos, ya sean de origen cromosómico o mono génicos. Ocurre como resultado de una lesión durante el desarrollo de la órbita en las primeras ocho semanas de vida. El microftalmos aislado no suele detectarse en el diagnóstico prenatal habitual, de ahí la dificultad para su prevención. Es importante el diagnóstico y derivación precoz al oftalmólogo,

puesto que el tratamiento precoz con el uso de conformadores evita problemas estéticos derivados de la asimetría facial que produce.

P844

Migraña hemipléjica familiar. Presentamos dos casos clínicos

Begoña Fernández Martínez, Rafael Pardo de la Vega, Emma Lombraña Álvarez, Javier González García, Verónica García González, M.^a Fernanda García Díaz
Hospital de Cabueñes, Asturias

Introducción: La cefalea constituye una causa frecuente de consulta en pediatría. La migraña hemipléjica es una variante infrecuente de migraña con aura. Se caracteriza por la presencia de crisis migrañosas acompañadas de trastornos motores deficitarios transitorios, afasia, alteraciones sensitivas o sensoriales. Existen formas esporádicas y familiares. A continuación presentamos dos casos clínicos compatibles con migraña hemipléjica familiar.

Resumen del caso: Caso 1: Niña de 11 años que presenta episodio inicial de cefalea de carácter migrañoso y disartria de varias horas de duración. El EEG y la RMN cerebral son normales. Se estableció tratamiento preventivo con flunaricina y posteriormente con propranolol, con buena evolución. Ante el buen control de la migraña se suspende el tratamiento a los 5 meses del episodio. Ocho meses después presenta episodio de cefalea hemicraneal con leve tendencia al sueño, pérdida de fuerza de hemicuerpo derecho y disartria, que requiere ingreso hospitalario. Como antecedentes familiares, la madre padece migrañas, en una ocasión con hemiparesia transitoria, que sugiere migraña hemipléjica familiar. Se reinicia tratamiento preventivo con propranolol, sin presentar nuevos episodios hasta el momento. Caso 2: Niña de 11 años sana que estando previamente bien, inicia de forma súbita un episodio que consiste en sensación de acorchamiento en hemicara derecha, cefalea hemicraneal, con fotofobia, sonofobia y disartria. Presenta tendencia al sueño, asimetría facial al sonreír, mostrando una desviación de la comisura bucal a la izquierda con disminución leve de la fuerza en hemicuerpo izquierdo. Patrón de marcha inestable. Como antecedentes familiares, la madre refiere episodios similares, sin filiar. Las pruebas complementarias realizadas (angioRNM cerebral, estudio de factores protrombóticos) son normales. A los cinco meses del ingreso, sufre nuevo episodio, por lo que se inicia tratamiento preventivo con flunaricina, sin nuevos episodios registrados hasta el momento actual.

Conclusiones/Comentarios: La migraña hemipléjica es una forma de migraña poco frecuente en pediatría, que debe ser conocida para el correcto manejo del paciente que presenta signos neurológicos focales de instauración aguda.

P845

Mononucleosis infecciosa atípica

Susana Hernagómez Vázquez, M.^a Nieves Romero Hombrubueno Domínguez, Ruben Moreno, Encarnación M.^a Lancho Sánchez, Carlos M.^a García-Vao Monreal
Hospital del Tajo, Madrid

Introducción: La mononucleosis infecciosa (MNI) por virus Epstein Barr en un síndrome clínico muy habitual en la consulta pediátrica. Su diagnóstico se basa principalmente en la sintomatología clínica y en los resultados serológicos. Algunos casos pueden tener una clínica y una serología atípica que hacen más complicado su diagnóstico.

Resumen del caso: Presentamos un varón de 13 años sin antecedentes epidemiológicos ni clínicos de interés que ingresa procedente de Urgencias por cuadro de 9 días de fiebre de 39-40° con odinofagia sin adenomegalias patológicas y dolor abdominal localizado en hipocondrio izquierdo intenso. En la analítica destacan datos de hepatitis aguda con leve trombopenia y una ecografía abdominal que presenta esplenomegalia homogénea sin otras alteraciones. Ante el diagnóstico clínico de MNI se realiza un estudio serológico completo siendo todo negativo, destacando: anticuerpos heterófilos negativos, con IgG VCA VEB positiva e IgM negativa lo que se observa en casos de infección por VEB pasada. En la evolución el paciente presenta un curso clínico tórpido y prolongado con picos febriles mantenidos durante 8 semanas y persistencia de dolor abdominal con esplenomegalia por lo que se va ampliando el estudio, realizando test inmunológicos e incluso un TC toraco-abdominal y aspirado de médula ósea. En posteriores controles serológicos se evidencia: positividad de VCA IgM de VEB y de VCA IgG y anticuerpos EBNA negativos lo que es compatible con una infección aguda por virus VEB. El paciente continúa con febrícula y dolor abdominal durante un total de 5 meses con mejoría progresiva y evolución serológica a negativización de anticuerpos IgM, positividad de anticuerpos IgG y EBNA lo que confirma el diagnóstico.

Conclusiones/Comentarios: En nuestro caso se llegó al diagnóstico de mononucleosis infecciosa de evolución atípica, descartándose otras coinfecciones y otros procesos reumatológicos o neoplásicos asociados responsables del cuadro de fiebre prolongada.

P846

Necrosis avascular de cadera en niño en tratamiento con hormona de crecimiento

Rosa Morey Rosselló, Margarida Salvà Puig, Marta Amengual Gual, Diego Sotto Esteban, María Caimari Jaume, Joan Figuerola Mulet
Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca

Introducción: La hormona de crecimiento humana recombinante (HChr) se utiliza actualmente en España en la talla baja asociada a déficit de hormona de crecimiento, insuficiencia renal crónica, síndrome de Turner, síndrome de Prader-Willi, pequeños para la edad gestacional y de-

ficiencia del gen SHOX. Entre los efectos adversos osteomusculares, destacan la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes (ELCP), la escoliosis y el deslizamiento epifisario femoral. A continuación describiremos un caso de un niño en tratamiento con HChr que fue diagnosticado de ELCP

Resumen del caso: Varón de 12 años y 5 meses diagnosticado de talla baja patológica (135 cm, -3 SD). con criterios de pequeño para la edad gestacional (EG 40+1, PRN 2680 gr, LRN 45 cms), talla diana -0,81 DE, prepuberal, sin recuperación de crecimiento postnatal y se inicia tratamiento con HChr a 0.04 mg/kg/día. Valores hormonales basales con IGF-1 191 ng/ml, IGFBP-3 4.3 mcg/ml, TSH: 2.84 mcU/ml. Pasados 13 meses de tratamiento acude a urgencias por coxalgia derecha. A la exploración física destaca además de cojera, limitación a la abducción y rotación externa de la cadera derecha. Se realiza radiografía de caderas en la que se visualiza un aplastamiento de la cabeza del fémur y una posible lesión osteocondral, solicitándose gammagrafía ósea en la que destaca una imagen fría en la cabeza femoral. La velocidad de crecimiento con tratamiento es de 8.5 cm/año hasta ese momento. En ese momento se diagnostica de ELCP (o necrosis avascular de la cabeza femoral) y se programa intervención quirúrgica para descompresión de la cabeza femoral. Se indica descarga absoluta de la extremidad y se suspende el tratamiento con HChr.

Conclusiones/Comentarios: 1. Se cree que la ELCP podría deberse a un suministro de sangre deficiente en la epífisis debida al crecimiento acelerado que se produce con/sin HChr que podría dar lugar a la necrosis avascular. 2. Es importante el reconocimiento de los síntomas de las complicaciones óseas para hacer un diagnóstico y tratamiento precoz y así poder prevenir secuelas.

P847

Neumomediastino: presentación atípica de una patología poco frecuente

Itxaropena Jácome Querejeta, Cecilia García Lasheras, Ángela Ascaso Matamala, Anna Paola Di Giovambattista, Virginia Sancho Ariño, Javier Sierra Sirvent
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Introducción: El neumomediastino definido como la presencia de aire extraluminal en el espacio mediastínico es una patología poco frecuente en la edad pediátrica. El síntoma más frecuente de presentación es el dolor torácico y la disnea: en lactantes puede manifestarse como llanto. Presentamos este caso por el cuadro clínico atípico de presentación: crepitación supraclavicular.

Resumen del caso: Preescolar de 2 años de edad. Su madre ha observado tumoración, sin signos inflamatorios, pero sí crepitación, localizada en región supraclavicular bilateral, motivo por el que consulta en Urgencias. Contexto de cuadro de infección respiratoria que cursa con accesos de tos de moderada intensidad que fue diagnosticado de bronquitis aguda. En la exploración física se encontraba afebril y con discreto tiraje subcostal, con una

Sat. O2 transcutánea del 97%. Se objetivaba tumoración con crepitación en regiones supraclaviculares. La auscultación pulmonar muestra: hipoventilación generalizada con sibilantes al final de la espiración. En la radiografía de tórax se evidenció enfisema subcutáneo en los tejidos blandos de cuello y axila izquierda e imagen compatible con neumomediastino. Se instaura tratamiento sintomático de su cuadro respiratorio (salbutamol y corticoide sistémico). Presentó buena evolución clínica, con resolución radiológica del neumomediastino y disminución del enfisema subcutáneo.

Conclusiones/Comentarios: El neumomediastino en la mayoría de los casos es una patología de curso autolimitado y carácter benigno precisando habitualmente tratamiento sintomático. Es frecuente su asociación a exacerbación asmática, aunque también puede hacerlo a infecciones del tracto respiratorio, en general, traumatismos, esfuerzos intensos como accesos de tos y vómitos o inhalación de drogas. El más frecuente de los síntomas de presentación, pero no el único, como sucedió en nuestro caso, es el dolor torácico. Por tanto debe formar parte del diagnóstico diferencial ante todo niño que presente dolor torácico de instauración brusca. Para su diagnóstico es suficiente la radiografía simple de tórax



P848

Neumonía cavitada por estreptococo pyogenes

Ana M.^a González Fernández, M.^a José Olmos Jiménez, Francisco José Chicano Marín, Manuel Jesús Cuenca Burgos, José Valverde Molina, M.^a Pilar Díez Lorenzo
Hospital General Universitario Los Arcos del Mar Menor, Murcia

Introducción: La neumonía por estreptococo pyogenes es una causa poco común de neumonía adquirida en la comunidad. Presentamos el caso de una niña de 6 años con neumonía necrotizante por S. pyogenes, que evoluciona de forma favorable con tratamiento antibiótico con ampicilina y clindamicina.

Resumen del caso: Niña de 6 años, con antecedentes de asma no atópico, sin infecciones previas de interés, que

consulta por fiebre de 48 horas de evolución, asociada a dolor torácico, tos, y esputo hemoptoico purulento. A la exploración clínica presenta taquipnea, con hipoventilación en hemotórax derecho y exantema escarlatiniforme. En los exámenes complementarios destaca leucocitosis con elevación de reactantes de fase aguda; en la radiografía de tórax, se objetiva condensación en segmento anterior del lóbulo superior derecho con cavitación central, y adenopatías hiliares bilaterales, ambas con áreas de necrosis; test rápido de *S. pyogenes* y cultivo de exudado faríngeo negativos; esputo con 100-200 leucocitos PMN/campo, menos de 10 células epiteliales/campo, creciendo en el cultivo *S. pyogenes*. Se trata inicialmente con cefotaxima y clindamicina, que ante el aislamiento de *S. pyogenes*, se cambia a ampicilina y clindamicina, que se mantienen por vía parenteral durante 7 días, y amoxicilina vía oral durante 21 días. Evolución favorable, cediendo la fiebre al tercer día. Se repite radiografía de tórax a las cuatro semanas, donde se constata resolución completa. Se realiza estudio de inmunidad con inmunoglobulinas y del complemento, detectando una actividad de complemento CH 50 de 0 UI/mL

Conclusiones/Comentarios: El SGA, es una bacteria común en pediatría, que suele ser aislada en faringoamigdalitis, infecciones de piel y tejidos blandos; de forma excepcional es causa de enfermedades invasivas, como neumonías y bacteriemias. El tratamiento de elección es penicilina iv, pero se recomienda la asociación con clindamicina, ya que inhibe la producción de exotoxinas, y mejora la evolución, disminuyendo el número de complicaciones. Ante infección invasiva por esta bacteria, debemos pensar en un proceso subyacente, como en nuestro caso que presenta una alteración de inmunidad por déficit de complemento

P849

Niña con fallo de medro. De la intolerancia digestiva a la cirugía

Laura Álvarez Chamorro, Carmen Jovaní Casano, Mario Ferrer Vázquez, Ana Belen Navarro Gallego, Ana Delgado Vicente, Sandra Rodilla Valenzuela
Hospital General de Castellón, Castellón

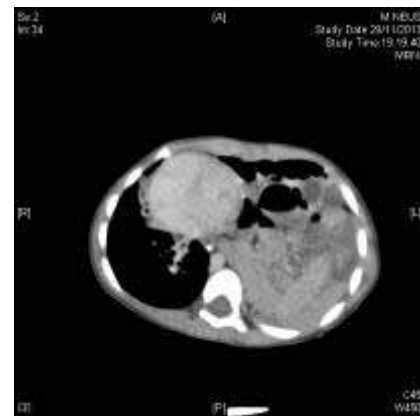
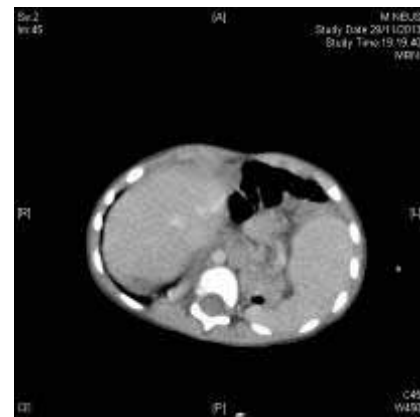
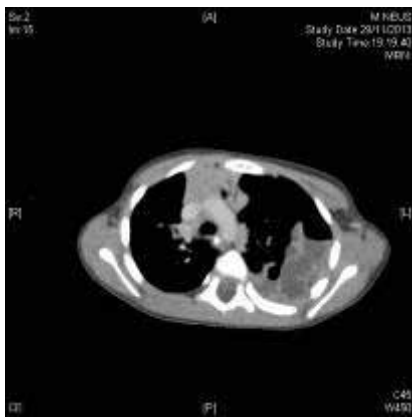
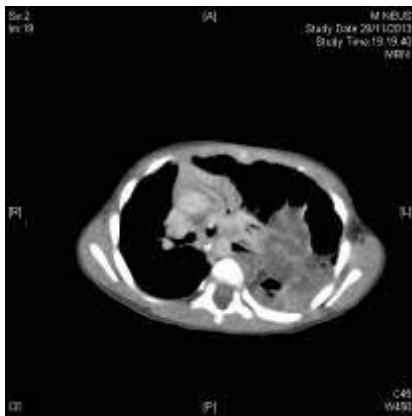
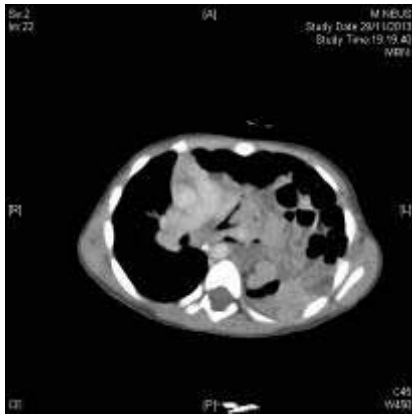
Introducción: Los síntomas digestivos como náuseas, vómitos recurrentes o diarrea, que pueden acompañar en ocasiones al fallo de medro, presentan una entidad de consulta frecuente. El diagnóstico diferencial es amplio, desde enfermedades banales hasta patologías que son la causa de estos problemas y suponen un hallazgo casual, cuya rápida detección y resolución es importante.

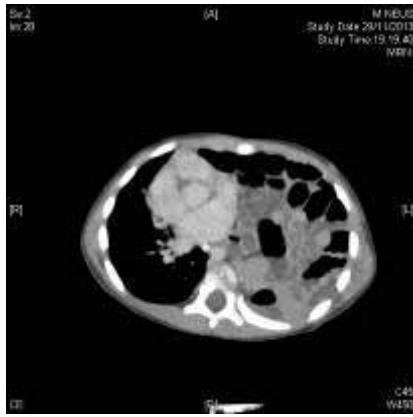
Resumen del caso: Niña de 2 años, con antecedentes de embarazo, parto y perinatal sin incidencias, que desde los 2 meses de vida presenta cólicos, regurgitaciones y vómitos frecuentes, junto a deposiciones blandas en número de 3-4 al día. Peso y talla en p3 pero con adecuada ganancia ponderoestatural, mala comedora. Se sospecha inicialmente intolerancia a proteínas de leche de vaca, sin mejoría con hidrolizado. No asocia patología respiratoria importante. Se realiza estudio en sangre y heces normal,

incluyendo iones, perfil hepático, renal, proteinograma, antitransglutaminasa, IgA-G-M, RAST, test de sudor, parásitos e infeccioso. Ingresó en nuestro hospital para ampliar estudio, por estancamiento ponderal (caída de peso de p3 a p15), empeoramiento de diarrea crónica y vómitos. Asocia febrícula los últimos días. Se objetiva en la auscultación hipoventilación basal izquierda, solicitándose radiografía de tórax. En ésta, se visualizan asas de intestino delgado intratorácicas que invaden el hemitórax izquierdo, cámara gástrica en abdomen, atelectasia y desplazamiento de pulmón izquierdo. Se realiza TAC con contraste yodado, mostrando herniación intratorácica izquierda a través de defecto diafragmático de 3 cm con contenido de asas de intestino delgado, colon transversal y derecho, bazo y páncreas. Se diagnostica de hernia de Bochdalek, decidiéndose intervención correctora quirúrgica urgente. Buena evolución posterior y cese de la clínica digestiva previa.

Conclusiones/Comentarios: La hernia de Bochdalek es un defecto congénito posterior del diafragma, habitualmente del hemidiafragma izquierdo, causada por un fallo en el cierre del canal pleuroperitoneal. La clínica suele presentarse en el período neonatal con insuficiencia respiratoria grave. Sin embargo, un pequeño porcentaje, se presenta tardíamente, con síntomas sutiles gastrointestinales (predominantes) y/o respiratorios, que pueden confundirse con otras entidades pediátricas más comunes difiriendo su detección. El reto diagnóstico que supone, puede llevar a riesgos de morbilidad y mortalidad, ya que puede debutar con situaciones de riesgo vital como el vólvulo gástrico. Por el contrario, cuando son detectadas y reparadas sin complicación aguda, su resultado es muy bueno, en contraste con la forma de presentación neonatal.





**P850****No toda convulsión con fiebre es convulsión febril**

Gemma Olivé Cirera, Núria Nevot Casas, Iñaki Alegria Coll, Berta Pujol Soler, Sonia Corral Arboledas, Marga Català Puigbo

Hospital General de Granollers, Barcelona

Introducción: La convulsión febril es un motivo de consulta frecuente en urgencias. Esto hace que, ante un niño que presente una convulsión con fiebre, lo primero que debemos plantearnos es que pueda tratarse de una convulsión febril. Sin embargo, es necesario hacer un diagnóstico diferencial para descartar otras posibles causas, especialmente en los casos donde la convulsión febril es atípica. Presentamos tres casos clínicos en los que describimos una convulsión en el contexto de un proceso febril, siendo la causa de la misma otra patología concomitante.

Resumen del caso: 1º caso: Lactante de 6 meses de raza negra que consulta por episodio de fijación de la mirada y rigidez de 4 extremidades < 5 minutos de duración. A su llegada destaca hipoactividad y temperatura rectal (38°C). Se solicita analítica sanguínea donde se objetiva hipocalcemia (calcio total 4.9mg/dL, calcio iónico 0.42mmol/L). Se inicia tratamiento endovenoso con gluconato cálcico 20% con corrección progresiva de los valores. El estudio etiológico posterior muestra valores compatibles con el diagnóstico de raquitismo carencial. 2º caso: Niño de 27 meses, derivado por su pediatra, por hipoactividad posterior a espasmos de extremidades superiores en el contexto de cuadro febril de 18 horas de evolución acompañado de vómitos. Se orienta el cuadro como estado postcrítico secundario a convulsión febril. Se realiza analítica en la que destaca hiponatremia 122mEq/L y se inicia corrección endovenosa con cloruro sódico sin repetir nuevos episodios. 3º caso: Niña de 15 meses que consulta por episodio de fijación de la mirada con ruidos guturales e hipotonía en el contexto de cuadro febril y vómitos. A la llegada a urgencias se encuentra hipotónica e hipoactiva, temperatura rectal 38°C, orientándose como período postcrítico. La analítica es anodina respecto a los parámetros infecciosos, pero por persistencia de hipoactividad e hipotonía, se realiza punción lumbar que muestra una glucorraquia de 12mg/dL. Se revisa la analítica realizada anteriormente y en ella destaca gli-

cemia de 29 mg/dl que había pasado desapercibida en un primer momento.

Conclusiones/Comentarios: Se debe dudar del diagnóstico de una convulsión febril, sobre todo cuando no se presenta de una forma típica. Las convulsiones febriles pueden acompañarse de vómitos, pudiendo provocar alteraciones en el ionograma. Hay que tener en cuenta siempre el amplio diagnóstico diferencial de las causas de convulsión. Tener en cuenta que una hipoglucemia secundaria a gastroenteritis, una hipocalcemia por raquitismo y una hiponatremia dilucional pueden causar convulsiones en contexto de cuadro febril y necesitan un tratamiento etiológico.

P851**Pacientes oncohematológicos ingresados en hospitalización pediátrica durante un periodo de nueve meses en un hospital de tercer nivel**

Esther González Escartín, M.ª Pilar Cagigas Daza, Olalla M.ª Otero Vaccarello, Raquel Vázquez Canal, Sara Barbarin Echarri, Beatriz Vega Santa-Cruz

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria

Introducción y Objetivos: Estudiar a los pacientes oncohematológicos ingresados en nuestra unidad durante un periodo de 9 meses y extrapolar los resultados al registro nacional de tumores infantiles.

Métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo de los pacientes oncohematológicos hospitalizados en nuestra unidad en el periodo del 1 de Enero de 2013 al 31 de Octubre de 2013. Se analizaron una serie de variables de estudio: sexo, edad, motivo de ingreso, diagnóstico de novo, tipo de tumor, destino de los niños al alta, número de reingresos, y supervivencia. Para la recogida de datos se utilizó la base de datos hospitalaria de gestión de pacientes, y la historia clínica electrónica.

Resultados: En el periodo considerado ingresaron 23 pacientes suponiendo un total de 28 ingresos en nuestra planta de hospitalización. Existió un leve predominio masculino (57% niños vs 47% niñas). La media de edad de ingreso fue de 7,76 años. Entre los motivos de ingreso se encontraron los siguientes: fiebre, cefalea, síntomas neurológicos, síntomas abdominales y otros. De los 23 pacientes ingresados 6/23 (26%) fueron diagnóstico de novo, mientras que 17/23 (74%) eran tumores ya diagnosticados previamente. La localización de los mismos fue la siguiente: SNC 34,78%, Hematológico 43,47%, Intestinal 8,69%, Suprarrenal 8,69%, Muscular 4,34%. La mayor parte de nuestros registros correspondieron a tumores hematológicos, primarios y malignos. En lo referente al destino del paciente tras el alta el traslado interhospitalario fue del 21, 39% siendo dados de alta a su domicilio el 78,26%. Más de la mitad de los niños reingresaron en este periodo (bien en nuestra unidad bien en otras unidades de nuestro hospital). De todos nuestros casos el 17,39% fallecieron en el periodo considerado sobreviviendo el 82,61%.

Conclusiones: Los datos obtenidos en los pacientes ingresados en nuestro hospital (sexo, tipo de tumor...) son similares a los obtenidos en el informe emitido por RNTI-SEHOP 1980-2012. Dada la ausencia de unidad de oncohematología pediátrica en nuestro hospital la mayoría de los pacientes ingresados fueron complicaciones de tumores previamente diagnosticados y los diagnósticos de novo fueron trasladados a otros hospitales para recibir tratamiento

P852

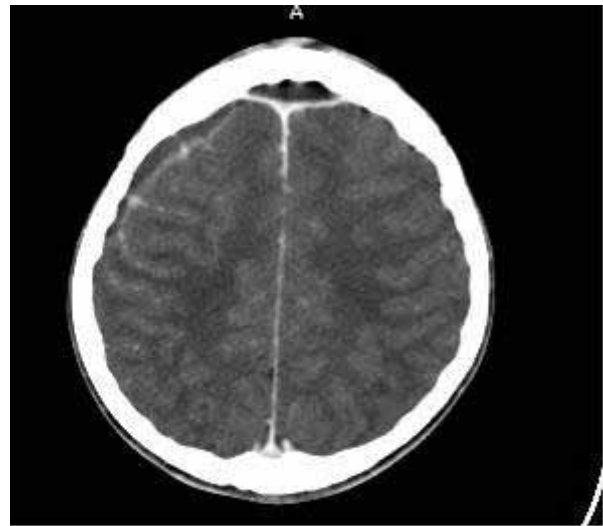
Pansinusitis y afectación intracraneal como complicación de sinusitis frontal y consecuente tumor de Pott

Riccarda Tesse, Lucía Rodríguez Díez, Álvaro Vázquez Pérez, Manuel Vargas Pérez, José Ramon Blesa Bodegas, Francisco Moreno Madrid
Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Introducción: El tumor inflamatorio de Pott es una complicación infrecuente de la sinusitis frontal caracterizada por tumefacción y edema en la frente por absceso subperióstico secundario a osteomielitis del hueso frontal. Desde el comienzo de la era antibiótica su número ha disminuido drásticamente, convirtiéndose en una entidad hoy en día olvidada por su rara aparición. Un diagnóstico temprano y un tratamiento intensivo médico y quirúrgico son esenciales para una óptima recuperación de los pacientes afectados.

Resumen del caso: Presentamos el caso de un paciente de 14 años de edad que presenta cefalea frontal de 1 mes de evolución, que se asocia en las últimas 24 horas con fiebre de 39°C, náuseas y vómitos alimenticios. Fue diagnosticado ambulatoriamente de sinusitis frontal derecha y tratado con antibioterapia oral durante 10 días, sin apreciarse ninguna mejoría clínica por lo que se ingresa en sala de Pediatría. Durante su ingreso presenta deterioro progresivo del estado general, con fiebre alta, cefalea intensa que no se alivia con analgesia endovenosa. Sin focalidad neurológica siendo los signos meníngeos negativos. Se realiza punción lumbar y fondo de ojo, recibiendo normales. Se realiza un TC de cráneo donde se aprecia ocupación parcial de senos frontales y tres colecciones extraaxiales compatibles con abscesos subdurales. Se consulta con servicio de otorrinolaringología, quien descarta la necesidad de realizar drenaje de los senos. El paciente sigue con antibioterapia y analgesia endovenosa durante 48 horas a pesar de los cuales presenta empeoramiento clínico y radiológico. En el TC y RM de control, persisten los abscesos epidurales y aparece nueva complicación compatible con absceso subdural. Posteriormente es intervenido quirúrgicamente con craniectomía frontal evacuándose los abscesos epidurales. En las imágenes del TC control postquirúrgico se aprecian imágenes compatibles con tumor hinchado de Pott en el seno frontal izquierdo complicado con empiema extraaxiales y mucocèle maxilar derecho. El paciente precisará administración endovenosa de antibióticos de amplio espectro tras cirugía durante 8 semanas.

Conclusiones/Comentarios: Se han descrito pocos casos de esta entidad, desde la introducción de los antibióticos han disminuido las complicaciones de la sinusitis frontal. Un tratamiento parcial de la misma puede dar lugar a complicaciones peligrosas. El tumor de Pott se ha convertido en una rareza pero no hay que olvidar que puede ser una urgencia quirúrgica. Un diagnóstico y tratamiento antibiótico agresivo son esenciales para mejorar los resultados y disminuir el riesgo de progresión hacia complicaciones neurológicas graves.



Abscesos epidurales con erosión ósea adyacente y absceso subdural en porción extraaxial parietal derecha

P853

Pielonefritis aguda: revisión de la casuística de nuestro Hospital en los últimos cinco años

Ana M.^a Pérez Pascual, Nagore Español Roca, Paola Roca Llabrés, Emiliano Mora Muñoz, Sergio Flores Villar
Hospital Universitari Mútua Terrassa, Barcelona

Introducción y Objetivos: La pielonefritis aguda es una infección bacteriana frecuente en la población pediátrica, se estima que un 8% de las niñas y un 2% de los niños padecerán una infección del tracto urinario durante su infancia. El objetivo de este estudio es la descripción de las características de los pacientes con pielonefritis aguda ingresados en nuestro centro en los últimos 5 años

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes ingresados por pielonefritis aguda entre el 1 de enero del 2009 y el 31 de diciembre del 2013. Se recogen un total de 124 casos que corresponden a 114 pacientes.

Resultados: La distribución entre sexos fue homogénea, con un predominio del varón en los menores de 6 meses (70%). La edad media fue de 20 meses (con un rango de edad entre los 7 días de vida y los 14 años). En cuanto a la distribución el 39% eran menores de 3 meses y un 71% menores de 12 meses. El 11% tenían ecografías prenatales alteradas. En el estudio ecográfico agudo se detectaron anomalías en el 24.5% (de los cuales en un 60% ya se había detectado anomalías en el diagnóstico

prenatal). Al ingreso un 80% presentaba un valor de PCR igual o mayor a 20mg/L y/o PCT igual o mayor a 2 ng/mL. El germen causal más frecuentemente aislado fue *Escherichia coli* (en un 75.8%), seguido por *Klebsiella pneumoniae* (5.6%) y en menor frecuencia *Proteus mirabilis*, *Klebsiella oxytoca* y *Pseudomonas aeruginosa*. La antibioterapia endovenosa administrada fue ampicilina más gentamicina en menores de 1 mes y amoxicilina-clavulánico en mayores de 1 mes (con excepción de casos graves o nefropatías). De los urocultivos positivos para *Escherichia coli*, el 56% presentaba resistencia a Ampicilina, un 23.4% resistencia o sensibilidad intermedia a la Amoxicilina-Clavulánico y un 14.5% resistencia al Cotrimoxazol. En los casos que se pautó profilaxis antibiótica, la mitad fue con amoxicilina-clavulánico, seguido por cefadroxilo en el 29.8% y cotrimoxazol en el 12.8%. Posterior al alta se realizó cisto-uretrografía miccional seriada (CUMS) en el 81.6% de los pacientes, siendo normal en el 73% de ellos.

Conclusiones: Los resultados obtenidos al analizar los casos de pielonefritis aguda en nuestro medio respecto a la edad, distribución de sexo y germen causal, están acorde con los encontrados en la literatura médica.

P854

Presentación de un caso sintomático e inusual de citomegalovirus congénito

M.^a José Lorente Sánchez, Blanca Rodríguez Molina, Elena Vera Romero, Juan Agüera Arenas, José M.^a Olivares Rosell, Vicente Bosch Giménez

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: Introducción: La infección congénita por citomegalovirus (CMV) es considerado uno de los mayores responsables de la morbimortalidad neonatal. Se desconoce la prevalencia real no existiendo en nuestro medio un cribado sistemático durante la gestación. La infección en la población general es frecuente, pero en su mayoría de curso asintomático siendo potencialmente grave en neonatos e inmunodeprimidos. Sólo un 4% de los recién nacidos con CMV congénito son sintomáticos pero de éstos hasta un 90% presenta secuelas frente al 13% de los asintomáticos.

Resumen del caso: Caso clínico: Recién nacido mujer ingresado en UCI con el diagnóstico inicial de pérdida de bienestar fetal. Embarazo controlado de curso normal. Serología negativa y controles ecográficos con ventriculomegalia leve inespecífica (no estudio prenatal). Nacimiento mediante cesárea por monitor patológico. EG 38 semanas/PN (3680g, p94). APGAR: 5/7/7. Necesidad de VPPI durante 4 minutos. En la exploración al ingreso destacaba facies edematosa, distensión abdominal sin megalias y distrés respiratorio (Silverman: 4). No petequias. Evolución inicial desfavorable precisando ventilación mecánica invasiva. En los exámenes complementarios destaca: hipoglucemia (1 mg/dl), acidosis mixta (pH: 7,11 pCO₂: 57,8 Bicarbonato: 17,6), hiperlactacidemia (13,7 mmol/L), hipertransaminasemia (GOT 1012 U/L, GPT

133 U/L), hiperbilirrubinemia directa (BD 3,23 mg/dL), trombocitopenia (35000) y coagulopatía. Rx de tórax: cardiomegalia. Ante estos hallazgos se realiza estudio metabólico, cardiológico (HTP grave) e infeccioso, detectándose PCR positiva para CMV en orina y LCR (87 millones y 512 copias/mL respectivamente), e IgG/IgM positivas en suero. Con el diagnóstico de infección congénita por CMV iniciamos tratamiento con Ganciclovir. Potenciales evocados auditivos, EEG basal y estudio oftalmológico iniciales normales. Ecografía cerebral: calcificaciones periventriculares y vasculopatía lenticuloestriada, Evolución favorable y disminución progresiva del número de copias. Alta a los 25 días con valganciclovir.

Conclusiones/Comentarios: Conclusión: El interés del caso radica en la dificultad diagnóstica inicial por lo inusual de una infección congénita por CMV tan sintomática y al presentarse concomitantemente con un sufrimiento fetal agudo. Este sufrimiento podría explicar la evolución clínica inicial así como algunos de los resultados en los exámenes complementarios iniciales. No obstante, el antecedente de ventriculomegalia, la ausencia de un evento centinela conocido, la hepatopatía con hiperbilirrubinemia directa, y la coagulopatía con trombopenia desproporcionadas al grado de asfisia, nos hicieron sospechar la existencia de infección congénita. La sospecha y el diagnóstico rápido son fundamentales para un tratamiento precoz con el fin de minimizar las posibles secuelas neurológicas.

P855

Pseudohipoaldosterismo tipo III. Diagnóstico casual tras infección por citomegalovirus

Deyanira García-Navas Núñez, Patricia Barros García, Jesús González de Buitrago Amigo, Francico Romero Sala, Soraya Pérez Muñoz, María Martha Hack
Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres

Introducción: El Pseudohipoaldosteronismo es un síndrome heterogéneo e infrecuente que resulta de la resistencia de los órganos efectores a la acción de la aldosterona. El tipo III ha sido descrito en niños con uropatía obstructiva, reflujo vesicoureteral o pielonefritis aguda en ausencia de uropatía.

Resumen del caso: Lactante de un mes, sin antecedentes personales de interés, que ingresa por hiporexia y pérdida ponderal. Antecedentes familiares: madre DM I, padre disfagia sideropénica. Exploración física: TA: 85/60mmHg, FC 110lpm. Mucosa oral levemente seca. Masas musculares flácidas. Tono discretamente disminuido. Pruebas complementarias al ingreso: hemograma: 30600 leucocitos (60%Linfocitos, 17.8%Neutrófilos), Hb 17.8g/dl, Hto 47.6%, VCM 96.2fl, plaquetas 53000 (extracción dificultosa). Frotis sangre periférica normal. Orina: densidad 1016, proteínas 50mg/dl, hematíes 60/microL, leucocitos 500/microL; sedimento: >200 leucocitos/campo. Gasometría: pH 7.34, HCO₃ 10,8mEq/l, EB -15mEq/L, Na 128 mEq, K 9.3 mEq/L. Ante la sospecha de infección urinaria (ITU), se inicia antibioterapia y sueroterapia intravenosa para corregir alteraciones hidroelectrolíticas. Dadas las

alteraciones analíticas, se amplía estudio: Bioquímica: Urea 53mg/dl, creatinina 0.74mg/dl, GPT 103UI/L, GOT 100UI/L, PCR 0.8mg/L, EFNa 0.5%, Cru/Crp >1.5. Aldosterona 15846, Renina >30ng/ml. Ecografía: riñón derecho (RD) de tamaño mayor que riñón izquierdo (RI) con pérdida de diferenciación cortico-medular en relación con nefropatía; dilatación ureteropielocalicial bilateral. Cistografía: dilatación pieloureteral bilateral (derecha grado V, izquierda grado IV). Gammagrafía renal cortical con DMSA: asimetría en tamaño de ambos riñones; RD lesión cortical aguda; RI atrofia cortical; función renal diferencial RD 71.36%, RI 28.64%. Urocultivo negativo. Serologías virus hepatotropos: no infección activa. PCR citomegalovirus (CMV) orina: 666 copias/ml, en sangre: negativo. PCR en muestra de sangre para cribado de metabolopatías congénitas, extraída el 5º día de vida: negativo. PCR en leche materna: positivo. Evolución. Se mantuvo afebril, con hipertensión arterial leve y poliuria hasta 5cc/kg/día los primeros días. Trombopenia en aumento, precisando transfusión de plaquetas. Mejoría progresiva, con normalización analítica y adecuada ganancia ponderal. Edad actual 6 meses. Recibe profilaxis antibiótica nocturna por el Reflujo Vesiculoureteral. Ingresó a los 4 meses por infección urinaria, con buena evolución. Mantiene función renal normal y cifras elevadas de aldosterona y renina, sin alteración clínica.

Conclusiones/Comentarios: En nuestro paciente, la infección por CMV puso de manifiesto la patología subyacente y desconocida, permitiendo el diagnóstico de la nefropatía, evitando mayores complicaciones. El Pseudohipoadosteronismo tipo III ha sido descrito en casos de ITU. Pese a que en nuestro paciente no obtuvimos confirmación bacteriológica, las alteraciones analíticas encontradas llevaron al diagnóstico de Nefropatía por Reflujo.

P856

Revisión de casos del síndrome de shock tóxico estafilocócico en un hospital terciario

Elena Aquino Oliva, María Esteban Gutiérrez, Aranzazu Recio Linares, Andrés Fernández Flores, Begoña Losada Pinedo, Alicia Berghazan Suárez
Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Introducción: Realizamos una revisión retrospectiva de casos del síndrome de Shock Tóxico Estafilocócico (SSTE) en un hospital terciario en los últimos 10 años, para conocer las características clínicas de este síndrome (descrito en Colorado en 1978). Es una enfermedad producida por las toxinas (principalmente TSST-1) del *Staphylococcus*. Cursa con fiebre, hipotensión y fallo multiorgánico.

Resumen del caso: Hemos recogido los 5 casos de Síndrome de SSTE acaecidos en los últimos 10 años. De éstos fueron 3 mujeres y dos varones de entre 2 y 13 años de edad. Como factores de riesgo 3 de ellos presentaban varicela de entre 48 y 96 horas de evolución, las otras dos niñas presentaban lesiones en las manos, una por una mordedura y otra por un traumatismo. Todas tenían lesiones sobreinfectadas. En 4 de los casos se aisló *S. aureus*

en las lesiones cutáneas. Respecto a los síntomas todos cursaron con fiebre elevada e hipotensión, cuatro de ellos síntomas gastrointestinales (vómitos, deposiciones líquidas). En la exploración, todos presentaron eritrodermia. Posteriormente uno de ellos presentó descamación, y otro necrosis en la lesión de la mano. Las complicaciones surgidas fueron: distrés respiratorio agudo (2 casos), afectación hepática (1 caso), insuficiencia prerrenal con oliguria (1 caso), hipocalcemia (1 caso), coagulopatía (4 casos). En todos se detectó elevación de la proteína C reactiva y alteración de fórmula leucocitaria con desviación izquierda (sólo 3 presentaron leucocitosis). En cuanto al manejo, tres de los pacientes precisaron expansión de volumen con suero salino fisiológico por tendencia a la hipotensión, requiriendo además soporte inotrópico en 2 casos. A los pacientes con coagulopatía se les administró vitamina-K (2 casos) y plasma fresco congelado (1 caso). Con respecto al tratamiento antibiótico en cuatro de ellos se inició con Cloxacilina y Clindamicina (sustituida en 1 paciente por Vancomicina por persistencia de la fiebre). Se optó por comenzar con Vancomicina y clindamicina en el caso restante. Todos los pacientes recibieron curas locales y antibiótico tópico en las heridas, precisando uno de ellos desbridamiento quirúrgico. Fue necesario administrar Gammaglobulina i.v a un paciente, y soporte con ventilación invasiva a otra.

Conclusiones/Comentarios: El SSTE es una patología infrecuente. Su pronóstico mejora mucho con la sospecha y el tratamiento agresivo precoz. Es una complicación potencial de la varicela grave, hecho que apoya la vacunación de la población general.

P857

Sensibilidad al gluten no celiaca: una entidad emergente

Elena Soques Vallejo, Andrea Cerezo Aguirre, Janire Betolaza Asua, Garazi García Ulazia, Clara Mañanes Negro, Helena Lorenzo Garrido
Hospital Universitario Basurto, Vizcaya

Introducción: El aumento del consumo en la dieta de una amplia variedad de alimentos que contienen gluten, ha contribuido a un incremento en la incidencia de enfermedades relacionadas con él. Se ha descrito una nueva entidad, definida como Sensibilidad al gluten no celiaca (SGNC), que engloba a pacientes que no cumplen criterios para el diagnóstico de Enfermedad celiaca (EC), pero que experimentan clínica, tanto intestinal como extraintestinal, asociada al consumo de gluten. Esta patología presenta clínica tras la ingesta de gluten, que desaparecen precozmente tras la exclusión del mismo de la dieta, sin embargo, a diferencia de lo que ocurre con la enfermedad celiaca, se trata de una entidad seronegativa y con una histopatología normal o levemente alterada.

Resumen del caso: Presentamos el caso de 2 lactantes de 12 y 10 meses de edad respectivamente, que presentan clínica de llanto e irritabilidad, deposiciones líquidas diarias, en número variable, de olor putrefacto y escasa ganancia ponderal. En ambos casos tras exclusión de diversos procesos digestivos y prueba de exclusión de proteína

de leche de vaca y lactosa de la dieta, se realiza estudio de despistaje de enfermedad celiaca con analítica completa (hemograma, bioquímica, perfil férrico, digestión de principios inmediatos, elastasa y sangre oculta en heces, Ig A total, Ig E específica a trigo, cebada, centeno, avena y gluten, Prick a cereales, Acs antigliadina nativa IgA y antitransglutaminasa IgA), con resultados normales, así como tipaje HLA, en el que se observa en ambos casos alelo DQ2 susceptible de EC. Se realiza biopsia intestinal, sin alteraciones histológicas. Tras la supresión de gluten de la dieta presentan clara mejoría clínica con reaparición de la misma tras reintroducción del gluten. Actualmente se mantienen asintomáticos con dieta exenta de gluten.

Conclusiones/Comentarios: Existe cada vez más evidencia de que el gluten no es sólo causante de EC, sino que existe una serie de entidades relacionadas con su nocividad. En lo referente a la SGNC aún quedan muchas cuestiones por responder, sin embargo, es necesario conocer esta nueva entidad para saber que pacientes podrían beneficiarse de la exclusión del gluten de la dieta.

P858

Síndrome de Sweet. A propósito de un caso

Andrea Bordoy Riera, Montserrat Pons Rodríguez, M.^a Elodia Alemany Masia, M.^a Neus Coll Puigserver
Hospital Manacor, Islas Baleares

Introducción: El síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril aguda, es una enfermedad dermatológica recurrente, poco común, caracterizada por la aparición brusca de placas inflamatorias dolorosas en cara, extremidades o tronco, asociados a fiebre, malestar general y neutrofilia. Las manifestaciones clínicas extracutáneas incluyen neumonía, osteomielitis estéril multifocal, conjuntivitis, epiescleritis, iridociclitis, meningitis estéril, dolor abdominal y muscular. Está asociado a colagenosis, tumores, fármacos, enfermedad inflamatoria intestinal, VIH y gestación. Es de etiología desconocida. Para su diagnóstico es preciso realizar biopsia de las lesiones donde se evidencia un patrón histopatológicos de dermatitis neutrofílica.

Resumen del caso: Niño de 10 años, sin antecedentes patológicos de interés, presenta fiebre y odinofagia de 4 días de evolución, dos días antes es diagnosticado de faringoamigdalitis y pautan tratamiento con amoxicilina sin mejoría, en la últimas 24 horas aparecen lesiones en piel de extremidades inferiores acompañado de artralgias y afectación del estado general. A la exploración se evidencia múltiples placas eritemato-edematosas de superficie pseudovesiculosa distribuidas en todo el tegumento, con predominio de extremidades y cabeza. Presenta leucocitosis con neutrofilia, velocidad de sedimentación globular y proteína C reactiva elevadas. Se realizó biopsia que objetivó edema de la dermis papilar e infiltrado inflamatorio de neutrófilos. Inmediatamente se inicia tratamiento con prednisolona oral. Presenta una evolución favorable con mejoría del estado general, desaparición de la fiebre durante las primeras 24 horas de tratamiento y desaparición de las lesiones cutáneas sin dejar cicatriz a la semana.

Conclusiones/Comentarios: Ante la aparición brusca de placas inflamatorias dolorosas en cara y extremidades con fiebre y malestar general deberíamos pensar en esta entidad y realizar biopsia de la lesión, suele haber una falta de respuesta a tratamiento antibiótico. La asociación a malignidad sobretodo a enfermedades hematológicas hacen necesario un seguimiento de estos pacientes. El síndrome de Sweet paraneoplásico se asocia a mayor número de recurrencias, afectación de mucosas y puede preceder en meses o años a la aparición de la neoplasia. Su tratamiento incluye el tratamiento de los trastornos asociados y corticoides. Los niños pueden ser más refractarios al tratamiento con corticoides como alternativas se pueden utilizar el yoduro potásico, colchicina, dapsona, indometacina. En nuestro caso hubo una excelente respuesta al tratamiento, sin recurrencias y el paciente continua en seguimiento en la actualidad.

P859

Síndrome nefrótico y enfermedad celiaca, una asociación a valorar

Elena Soques Vallejo, Clara Mañanes Negro, Andrea Cerezo Aguirre, Helena Lorenzo Garrido, Nelida García Pérez, María Pavía Lafuente
Hospital Universitario Basurto, Vizcaya

Introducción: La enfermedad celiaca se ha relacionado con diversas enfermedades renales, la más conocida, la Nefropatía Ig A. Existen pocas comunicaciones en la literatura de niños con síndrome nefrótico y enfermedad celiaca. Presentamos el caso de un paciente con un síndrome nefrótico corticodependiente con múltiples recaídas al que en su evolución se diagnostica una enfermedad celiaca.

Resumen del caso: Niño de 5 años diagnosticado de síndrome nefrótico idiopático corticosensible. Durante el primer año presenta varios brotes y es diagnosticado de corticodependencia a dosis altas y recibe tratamiento con ciclofosfamida durante 2 meses (dosis máxima 165 mg/Kg). A los dos meses de finalizar dicho tratamiento sufre una nueva recaída, en esta ocasión con corticodependencia a dosis bajas, manteniéndose con dosis bajas de corticoides durante 9 meses, sin presentar nuevas recaídas. Durante este periodo llama la atención la presencia de una ferropenia mantenida a pesar de tratamiento con hierro oral, sin datos de anemia, microcitosis, ni hipocromía. Por este motivo, a pesar de no referir ninguna sintomatología acompañante, se decide realizar despistaje de enfermedad celiaca con resultado positivo de anticuerpos anti-transglutamina IgA, anti-gliadina IgA y anti-endomisio IgA. En la biopsia intestinal se evidencia atrofia vellositaria severa (tipo Marsh 3c), con lo que se diagnostica de enfermedad celiaca. En la actualidad, sigue dieta estricta exenta de gluten, no recibe ningún tratamiento para el síndrome nefrótico y no ha vuelto a presentar recaídas.

Conclusiones/Comentarios: A pesar de los escasos registros de los que disponemos, parece que la asociación de estas entidades no es algo fortuito. Ambas presentan una patogenia autoinmune y cierta predisposición genética, lo

que justifica que al permanecer el factor etiológico implicado en una enfermedad, persista la actividad de la otra enfermedad. En muchos de casos comunicados, se evidencia la remisión de la proteinuria y el número de brotes coincidiendo con la retirada del gluten de la dieta. Por este motivo, consideramos conveniente descartar una posible enfermedad celiaca en pacientes con nefropatías glomerulares y proponemos estar alerta a la aparición de proteinuria en el seguimiento de pacientes afectados de enfermedad celiaca.

P860

Tetania secundaria a hipovitaminosis D

Amaia Saitua Benito, Miriam Garmendia Elizalde, Janire Vicarregui Olabarrieta, Concepción Salado Marín, Juan Ignacio Montiano Jorge, Ainhoa Sarasua Miranda
Hospital Universitario de Álava, Vitoria

Introducción: La hipocalcemia un hallazgo infrecuente en pediatría. En los países desarrollados el raquitismo prácticamente había desaparecido, pero en los últimos años se ha dado un aumento de la incidencia en relación con la inmigración. Las manifestaciones clínicas de la hipocalcemia varían según la edad del paciente, de la causa, y del tiempo de evolución de la misma. Su intensidad es variable y los síntomas pueden ser intermitentes, siendo los signos exploratorios más característicos el signo de Chvostek y el signo de Trousseau.

Resumen del caso: Se presenta el caso de una paciente mujer de 12 años de origen pakistaní que consulta por presentar una contractura súbita en ambas manos. En la exploración se aprecia polipnea, signo de Chvostek positivo y espasmo carpopedal bilateral. Se realiza una analítica sanguínea donde destaca un calcio iónico bajo (2,6mg/dl), déficit de 25(OH) vitamina D (< 5ng/ml) y aumento de la parathormona (221,1pg/ml), normofosfatemia, reabsorción tubular de fosforo alta y sin calciuria. En la anamnesis más detallada se descubre que se trata de una niña nacida en Pakistán, que vive hasta los 9 años en su país de origen sin aparentes cuadros patológicos. A su llegada a nuestro país se realiza estudio bioquímico con unos valores de calcio total en rango de normalidad (9.5 mgr/dl) Por motivos religiosos acostumbra a ir tapada, incluso en verano, dejando solo al descubierto la facies y manos. Lleva una dieta escasa en leche y otros lácteos, con un cálculo de aportes de calcio inferior a 200mg/día. Se instaura tratamiento con gluconato cálcico al 10% intravenoso y a las 48 horas de ingreso, calcio y vitamina D oral. Se corrige la calcemia progresivamente sin nuevas crisis compatibles con tetania, pudiéndose retirar aporte de calcio intravenoso a los 8 días, pasando a una dieta rica en calcio y manteniendo suplementos de calcio y vitamina D orales.

Conclusiones/Comentarios: El tratamiento de la hipocalcemia grave es urgente. En los casos leves es suficiente con aportar suplementos de calcio oral pero en la hipocalcemia intensa, como es nuestro caso, requiere administrar calcio con vitamina D, siendo el calcitriol el metabolito más rápido y potente. Debido al incremento de la inciden-

cia de esta patología es importante saber detectar los síntomas y conocer su manejo dada la gravedad que puede revestir el cuadro.

P861

Tos en el niño sibilante recurrente, ¿es siempre una exacerbación asmática?

M.^a Vanesa Luengo Herrero, M.^a Carmen Martínez López, Elena Maza Garzón, Gema Tesorero Carcedo, M.^a Mercedes Palmeiro Castellana, José Jiménez Martínez
Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid

Introducción: Las sibilancias recurrentes son muy frecuentes en los lactantes y preescolares. Son desencadenadas sobre todo por infecciones víricas que causan hiperreactividad bronquial, siendo la tos nocturna o que se exagera con el ejercicio el síntoma más frecuente.

Resumen del caso: Niña de 2 años que acude a la consulta de revisión de Neumología, y refiere un cuadro de tos de 48 horas de evolución con sensación de atragantamiento con náuseas asociadas a la tos y vómitos con la alimentación sólida, aunque presenta buena tolerancia a líquidos. Como antecedentes de interés es una niña con sibilancias recurrentes atópica, en tratamiento habitual con fluticasona y salmeterol inhalados durante la época invernal, con adición diez días antes de la consulta de salbutamol a demanda, macrólidos y prednisolona oral por no presentar buen control de síntomas habituales. A la exploración física destacaba sibilancias y subcrepitanes al final de la espiración sobre todo en regiones basales del pulmón. Ante la regular evolución de la paciente, se realiza una radiografía de tórax en la que se objetiva un cuerpo extraño radiopaco redondo a nivel infraclavicular. La paciente es ingresada en la Unidad de Cuidados Intensivos para monitorización ante la existencia de cuerpo extraño a nivel cervical inferior. Se realizó una radiografía lateral de tórax en la que se objetivaba el cuerpo extraño alojado a nivel cervical, con columna de aire anterior al cuerpo extraño, por lo que es sometido a endoscopia digestiva alta urgente para extracción del mismo. A la exploración endoscópica presenta una moneda alojada a unos 10 cm de arcada dentaria con ulceraciones adyacentes. Una vez realizada la extracción de la moneda, la niña permanece ingresada durante cinco días con antiácidos, corticoides por vía oral y antibióticos. Se realizó un tránsito digestivo dos semanas después de la endoscopia en la que no presentaba estenosis esofágicas, y el control endoscópico posterior mostró curación completa de las lesiones ulceradas, sin estenosis a ese nivel. La niña permanece asintomática desde el punto de vista digestivo.

Conclusiones/Comentarios: Aunque la causa más frecuente de tos en el sibilante recurrente es una crisis asmática, el cambio de las características de la tos, la falta de respuesta brusca al tratamiento adecuado u otros síntomas acompañantes deben hacer pensar en otra etiología de la tos.

P862**Toxicodermia grave con afectación sistémica en el contexto de tratamiento con benznidazol**

Miguel Alcaraz Saura, Ana M.^a Martínez García-Cervantes, Sonia Valero Portero, Ana Isabel Menasalvas Ruiz, Teresa Martínez Menchón, Bartolomé Carrilero Fernández

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

Introducción: La toxicodermia es un término utilizado para describir un amplio espectro de reacciones cutáneas inducidas por medicamentos. La forma más frecuente es el exantema morbiliforme, pero podemos encontrar otras formas específicas como el exantema fijo medicamentoso o formas graves como el síndrome de Steven-Johnson, la necrólisis epidérmica tóxica o el síndrome de DRESS (reacción medicamentosa con eosinofilia y síntomas sistémicos). Presentamos el caso de un escolar con un cuadro grave de toxicodermia durante el tratamiento con Benznidazol, antiparasitario contra la enfermedad de Chagas.

Resumen del caso: Escolar de 6 años que consulta por un cuadro febril de 40°C de ocho días de evolución asociando exantema maculo-papuloso generalizado, pruriginoso y de distribución craneocaudal. El paciente fue diagnosticado tres meses antes de enfermedad de Chagas, por lo que inició el tratamiento con benznidazol unos 28 días atrás. Ingresa suspendiendo el tratamiento antitripanosómico y administrándose corticoides y antihistamínicos. Veinticuatro horas después presenta fallo hepático (coagulopatía, hipoalbuminemia e hipertransaminasemia). En controles analíticos progresivos presenta linfomonocitosis e hipereosinofilia. A nivel cutáneo aparecen vesículas generalizadas e hiperestesia importante. Durante el proceso el paciente presentó conjuntivitis y estomatitis. Se realiza biopsia cutánea que confirma el diagnóstico de toxicodermia. Posteriormente presenta descamación cutánea generalizada sin signos de sobreinfección y adecuada evolución. Los controles analíticos muestran un aclaramiento parasitario mediante PCR a pesar de no haber completado el tratamiento con benznidazol.

Conclusiones/Comentarios: Pese a que las reacciones adversas cutáneas son frecuentes en la práctica clínica, en el campo pediátrico no son habituales. El síndrome de DRESS es una toxicodermia grave e infrecuente cuya patogenia se desconoce en la actualidad. Puede llegar a presentar una mortalidad del 20%. Los síntomas y signos principales incluyen fiebre, adenopatías, eosinofilia, exantema cutáneo y afectación multiorgánica (principalmente hepática), entre otros. El tratamiento de esta entidad se basa en la suspensión del agente causal y en el inicio de corticoterapia. En nuestro caso destaca la alta sospecha etiológica del benznidazol, fármaco poco relacionado con la producción de cuadros de ésta gravedad en edad pediátrica. La buena respuesta de nuestro paciente sugiere que la reducción de la duración del tratamiento podría ser beneficiosa para reducir la aparición y gravedad de las reacciones adversas a este fármaco.

**P863****Traumatismo corneal en el recién nacido**

Paula María Barberá Pérez, Ángela Marina Ascaso Matamala, Olga Bueno Lozano, Anna Paola Di Giovambattista, Diana Pérez García, Purificación Ventura Faci
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Introducción: Los traumatismos corneales durante el parto son una causa poco frecuente de opacidad corneal congénita. La opacidad es secundaria al edema corneal difuso que se produce por la rotura traumática de la membrana de Descemet, a través de la cual penetra el humor acuoso al estroma. Se asocian a partos laboriosos y al empleo de fórceps.

Resumen del caso: Recién nacido varón término, con historia de instrumentación en el parto con fórceps. Nace con buen estado general y una correcta adaptación cardiorrespiratoria. En la exploración en el paritorio se objetiva señal de pala del fórceps en hemifacies izquierda que alcanza párpado superior, con ambos ojos de aspecto normal. A las 16 horas de vida, persiste la señal de pala del fórceps, con lesión equimótica en párpado superior izquierdo, y se objetiva intenso edema corneal en ojo izquierdo que impide visualización de pupila e iris. Se realiza valoración oftalmológica objetivándose presión intraocular normal, y se pauta tratamiento con pomada antiedema de cloruro sódico al 5% y prednisolona vía oral. A los 5 días vuelve a ser valorado, apreciándose mejoría significativa del edema corneal. Es dado de alta y seguido posteriormente en consultas de oftalmología. Al mes de vida se observa cicatriz corneal que interfiere con el campo visual. En la actualidad nuestro paciente tiene 9 meses de vida y secundariamente a la cicatrización de la membrana de Descemet ha desarrollado un astigmatismo de 6 dioptrías, con riesgo de degenerar en ambliopía, por lo que es tratado con pautas variables de oclusión de ojo derecho.

Conclusiones/Comentarios: - La rotura de la membrana de Descemet se produce cuando una de las palas del fórceps se ajusta sobre el reborde orbitario inferior, comprimiendo el globo ocular en sentido ínfero-superior contra el techo de la órbita. Esto produce un alargamiento del eje

horizontal de la córnea, originando la rotura de la membrana de Descemet en sentido vertical u oblicuo. - El diagnóstico se confirma asociando los signos oftalmológicos observados con una historia compatible, como empleo de fórceps durante el parto u otro tipo de traumatismo obstétrico. - Es un cuadro autolimitado pero que precisa seguimiento estrecho por el riesgo de secuelas. - El pediatra tiene la responsabilidad de la atención del recién nacido, y debe conocer las características del ojo normal así como las principales enfermedades que pueden afectar al ojo neonatal.



P864

Tricobezoar como hallazgo casual endoscópico en niña de 13 años con dolor abdominal de un año de evolución

Carmen Martínez López, Vanesa Luengo Herrero, Mercedes Palmeiro Castellana, Wilson Martínez, José Jiménez Martínez, Ana Pérez Villena
Centro Médico, Madrid

Introducción: Introducción: el tricobezoar gástrico es una rara formación tumoral gástrica causada por la ingestión de pelo, siendo más frecuente en la adolescencia y en el sexo femenino. Los pacientes pueden permanecer asintomáticos o con síntomas inespecíficos durante muchos años y se descubren muchas veces de forma accidental al realizarse pruebas complementarias, siendo la endos-

copia digestiva alta la técnica diagnóstica de elección y también terapéutica en los de pequeño tamaño. En el 20% de los casos recurren.

Resumen del caso: Caso clínico: niña de 13 años de edad, adoptada, procedente de Rusia. Antecedentes personales: déficit parcial factor XII de coagulación, sin repercusión clínica y pies cavos, con estudio neurológico normal. Anamnesis: dolor abdominal epigástrico de 1 año de evolución, que aumenta con la ingesta de alimentos y que se acentúa en primavera y durante el curso escolar. No se acompaña de ninguna otra sintomatología digestiva. No refiere halitosis, anorexia ni pérdida de peso. Exploración física: Exploración abdominal normal, sin presencia de masas ni visceromegalias a la palpación. Somatometría y resto de exploración por aparatos normal. Exámenes complementarios: inicialmente se solicita ecografía abdominal: normal, y test de ureasa para detección de *helicobacter pylori*: positivo. Se instaura tratamiento erradicador con triple terapia (amoxicilina, metronidazol e inhibidores bomba protones). Evolución: persiste la epigastralgia y la positividad del test de ureasa, por lo que a los 4 meses se instaura un segundo tratamiento erradicador para *H. pylori*, secuencial con 4 fármacos (amoxicilina, claritromicina, metronidazol e inhibidores bomba protones), sin mejoría. Se amplía estudio y se realiza analítica: hemograma normal, bioquímica normal, con reactantes de fase negativos, despistaje celíaco negativo. Se repite ecografía abdominal que es normal y se realiza endoscopia digestiva alta: en tercera porción de esófago se aprecia una masa pilosa, mezclada con restos de comida, de aspecto filiforme, que atraviesa esfínter cardial hasta el interior de estómago, obstruyendo parcialmente la luz del esófago. Se extrae la masa con el endoscopio y se revisa el resto del aparato digestivo hasta tercera porción de duodeno, que es normal. La niña es derivada a psicología infantil para evaluación y controlada periódicamente en consulta de digestivo infantil

Conclusiones/Comentarios: Conclusiones: el tricobezoar gástrico es una patología infrecuente, que requiere un alto índice de sospecha especialmente en niñas adolescentes con clínica insidiosa de dolor abdominal recurrente y componente emocional asociado al dolor y que requiere además, revisiones periódicas por riesgo de recurrencias hasta el 20% de los casos

P865

Trisomía del cromosoma 9p, síndrome de Rethoré

Leticia Núñez Caro, M.^a Isabel Huéscar Carrión, Begoña Carazo Gallego, María Martín Cantero, David Moreno Pérez, Antonio Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: La trisomía del cromosoma 9p, es una duplicación parcial o completa del brazo corto del cromosoma 9, producida por translocación balanceada en uno de los progenitores, aunque puede aparecer de novo. Es la cuarta trisomía más frecuente tras la del cromosoma 21, 13 y 18, pero no tan ampliamente conocida como éstas. La variabilidad clínica es muy amplia, presentando, con

mayor frecuencia, anomalías craneofaciales, esqueléticas y neurológicas. El pronóstico es muy variable, siendo los principales factores determinantes la presencia de cardiopatía, crisis epilépticas y retraso psicomotor.

Resumen del caso: Paciente mujer de 3 meses de edad, hija de padres no consanguíneos, procedente de Marruecos, que ingresa por clínica de dificultad respiratoria progresiva con rechazo de la ingesta desde el mes de vida y presencia de crisis hipertónicas a los dos meses y medio. Destaca fenotipo anómalo (imagen 1) caracterizado por macrocefalia, plagiocefalia, fontanela anterior amplia, cuello corto, raíz nasal ancha, orejas de implantación baja junto con caderas laxas, metatarso adducto derecho y talo valgo izquierdo. En la exploración neurológica se aprecia hipertonia de miembros superiores con hipotonía axial y de miembros inferiores además de estrabismo divergente y ptosis derecha. Presentaba taquipnea con hipoventilación basal izquierda y soplo pansistólico eyectivo, precisando oxigenoterapia. Es diagnosticada de comunicación interauricular y ductus arterioso persistente, que es cerrado mediante cateterismo, observándose durante el procedimiento arteria subclavia aberrante (ASA). Se realiza fibrobroncoscopia y tránsito digestivo en los que se comprueba compresión del bronquio principal izquierdo y del tercio proximal de esófago, producidos por la ASA. En la ecografía cerebral presenta hemorragia periventricular y subependimaria sin anomalías estructurales, siendo el electroencefalograma normal. Dadas las polimalformaciones del paciente, se solicita estudio genético en el que se aprecia cariotipo 47, XX, encontrándose, mediante estudio de hibridación genómica realizada por microarray, dos duplicaciones: brazo corto del cromosoma 9p y pericentromérica del 11. Se estudia a la madre sin encontrarse alteraciones, siendo imposible el estudio del padre. Fue valorada de manera multidisciplinar, presentando evolución favorable aunque sin permitir retirada de oxigenoterapia. Tras su estabilización y diagnóstico se trasladó a hospital comarcal cercano a su domicilio en Marruecos. Actualmente continúa con ventilación no invasiva nocturna y alimentación por sonda nasogástrica.

Conclusiones/Comentarios: En todo paciente polimalformativo es necesaria la realización de estudio genético. Este síndrome presenta un riesgo de recurrencia del 2-15%, de ahí la importancia del asesoramiento genético en la familia.



P866

Trombosis del seno cavernoso como complicación de otitis media aguda

Juan Valencia Ramos, Luna Gómez Saiz, Esther Hernández Frutos, Patricia Parejo Díaz, Amaia Cilla Lizarraga, Ana Isabel Navazo Eguía
Hospital Universitario Burgos, Burgos

Introducción: La trombosis de seno cavernoso es una patología infrecuente (0.4-0.7/100.000 niños por año), pero grave en pediatría con una mortalidad aproximada del 30% y una morbilidad residual en 50% de casos. Más del 95% tienen origen séptico, siendo las causas más frecuentes infecciones faciales, sinusitis e infecciones locales como la otitis media aguda (OMA). Presentamos el caso de un niño con trombosis de seno cavernoso secundario a OMA complicada de evolución tórpida.

Resumen del caso: Varón de 2 años sin antecedentes de interés que consulta por empeoramiento del estado general y persistencia de la fiebre habiendo sido diagnosticado de OMA 24 horas antes. En la exploración destaca supuración del oído derecho, ptosis, edema palpebral y paresia del VI par craneal del ojo ipsilateral. En analítica se aprecia leucocitosis con predominio de neutrófilos, PCR y PCT elevadas, serie roja y plaquetas normales. En RM craneal se observa un aumento del volumen del seno cavernoso produciendo efecto de masa sobre la arteria cerebral intracavernosa derecha y una ocupación parcial del seno sigmoideo derecho. El hemocultivo es negativo, en el exudado ótico crece *Escherichia coli*. Recibe tratamiento antibiótico intravenoso con cefotaxima y vancomicina, al que añadimos metilprednisolona así como enoxaparina subcutánea controlada con anti-factor Xa. Precisa miringotomía y posterior colocación de drenaje transtimpánico por persistencia de supuración ótica. Presenta el primer mes tras el diagnóstico como complicaciones parálisis facial derecha, y posteriormente ataxia. En últimas revisiones, 3 meses tras el alta hospitalaria, el paciente está asintomático, sin limitación de la movilidad ocular, exploración neurológica normal, marcha conservada y potenciales evocados auditivos normales.

Conclusiones/Comentarios: La OMA puede ser origen de la trombosis de seno venosos intracaneales. Los síntomas iniciales son vagos, haciendo de la sospecha clínica la clave para realizar un diagnóstico precoz de esta rara entidad. En nuestro paciente se empleó la RM como técnica de imagen de elección en el diagnóstico. El tratamiento anticoagulante está recomendado para disminuir el riesgo trombótico, en este caso se empleó heparina de bajo peso molecular.

P867

Un caso de apendicitis aguda clínica y ecográfica pero, ¿dónde está el apéndice?

Clara Calbet Ferré, Monika Kret Trojnar, M.^a Laura Mon-terde Álvarez, Neus Rius Gordillo, Albert Feliu Rovira, Joaquín Escribano Subias
Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Tarragona

Introducción: El diagnóstico de apendicitis aguda es clínico, aunque determinadas pruebas de imagen pueden ayudarnos en casos dudosos. El caso que se presenta mostraba clínica sugestiva de apendicitis, con ecografía que visualizó el apéndice con claros signos de inflamación. En el acto operatorio solo se visualiza tumoración cecal no aplastrada, en ausencia de apéndice.

Resumen del caso: Niño de 12 años sin antecedentes patológicos de interés, con dolor abdominal en fosa ilíaca derecha y ecografía sugestiva de apendicitis. Se interviene de urgencia, no observándose apéndice pero sí tumoración cecal de 5x4cm bien delimitada, sin signos inflamatorios, con múltiples adenopatías, realizándose hemicolectomía derecha con extirpación de la masa. El estudio anatomopatológico mostró apéndice dentro de la tumoración, observándose granulomas necrotizantes y colonias bacterianas en ostium apendicular, compatibles con *Actinomyces* spp. Se descartan otros agentes causales mediante tinciones de PAS, Grocott, Gram y Ziehl-Neelsen. Se inicia tratamiento con amoxicilina-clavulánico endovenoso, pasando posteriormente a amoxicilina oral y estrecho seguimiento ambulatorio.

Conclusiones/Comentarios: Ante una masa abdominal el primer diagnóstico que debemos tener presente es el carcinoma colorectal, que a pesar de ser raro en niños podría darse en pacientes con poliposis intestinal. En algunos casos la tiflitis podría manifestarse como una masa, pudiendo estar causada por enfermedad inflamatoria intestinal o infecciones, principalmente tuberculosis abdominal, amebiasis y actinomicosis. La actinomicosis es una infección con baja incidencia en pediatría, producida por un BGP anaerobio filamentoso, principalmente *A. israelii*. Forma parte de la flora comensal gastrointestinal y genital femenino, pero puede producir infecciones oportunistas. Requiere disrupción de la barrera mucosa, aunque el 20% de los casos se presentan sin otros factores de riesgo. Las localizaciones por orden de frecuencia son cervicofacial, abdominopélvica y torácica. Para el diagnóstico requiere la presencia de la bacteria con el fenómeno de Splendore-Hoeppli asociado, para atribuirle un papel patógeno. El tratamiento de elección es farmacológico con penicilina G sódica 300.000 U/kg/día endovenosa durante 2-6 semanas, seguido de amoxicilina 50 mg/kg/día oral durante 6-12 meses. Tiene pronóstico favorable con pautas de larga duración, disminuyendo el riesgo de complicaciones, principalmente la aparición de fístulas. La actinomicosis es una patología poco frecuente, pero hay que tenerla presente ante una masa abdominal, debido a que implica un seguimiento y tratamiento de larga duración. En muchas ocasiones el diagnóstico se realiza tras la resección de la región afectada,

no estando establecida la duración del tratamiento en estos casos.

P868

Unidad de diagnóstico rápido en Pediatría

Rosa Georgina Cabrales Martínez, Edgar Bustos Córdova, M.^a Yolanda Naranjo López, Magdalena Cerón Rodríguez
Hospital Infantil de México Federico Gómez, México

Introducción y Objetivos: Desde los años 90 se ha implementado en centros hospitalarios de España un modelo de atención hospitalaria que agiliza el estudio diagnóstico de enfermedades potencialmente graves, evitando el ingreso hospitalario y contando de manera rápida y oportuna con estudios que permitan el abordaje diagnóstico del paciente a la mayor brevedad posible. En Enero de 2013 se implementó en un hospital pediátrico de alta especialidad una clínica de Diagnóstico rápido, siguiendo el modelo español. El objetivo del presente trabajo es presentar los resultados obtenidos durante el primer año de trabajo de esta unidad.

Métodos: Se estableció un protocolo sistematizado de abordaje diagnóstico ambulatorio de tres entidades que habitualmente requieren hospitalización: Fiebre de origen a determinar (FOD), Hepatoesplenomegalia y Adenopatías. Se incluyeron pacientes de 0 a 12 años, sexo indistinto, con alguna de las entidades mencionadas sin evidencia clara de su etiología. Se completó la primera fase de diagnóstico de acuerdo a la ruta crítica previamente definida para cada una. Posteriormente se les dio de alta, se hospitalizaron o se derivaron a especialidades para continuar su estudio y/o tratamiento. La información se captó y analizó utilizando métodos estadísticos descriptivos.

Resultados: Se captó un total de 50 pacientes. Se eliminaron tres por no concluir el proceso de estudio; las edades fueron de 4 meses a 8 años 4 meses, con media de 52.1 meses. 13(66.6%) fueron varones. Diagnósticos de inclusión: Linfadenopatías 31(64.6%), Hepatoesplenomegalia 4(8.3%), FOD 12(25%). Todos requirieron estudios de laboratorio y 44(93.6%) requirieron además estudio de imagen. El periodo de estudio para la fase inicial diagnóstica y concretar diagnóstico inicial fue 1 a 11 días con media de 3.55 (Desviación estándar 2.32). Al final del proceso se dieron de alta en fase inicial a 31 niños (66.4%) por considerar el diagnóstico como definitivo; 12 (25%) requirieron interconsulta con subespecialidad y 4 (8.3%) se hospitalizaron para completar abordaje diagnóstico y terapéutico. Al terminar la fase inicial los diagnósticos más frecuentes fueron Linfadenitis reactiva y Mononucleosis Infecciosa. En dos casos de fiebre en estudio, ésta cedió durante la etapa laboratorial y los estudios paraclínicos no definieron etiología.

Conclusiones: La Unidad de Diagnóstico Rápido constituye una forma práctica, rápida, expedita y económica de llevar a cabo la fase inicial de estudios sin necesidad de recurrir a hospitalización con el consecuente ahorro de recursos y las bondades del manejo del paciente en forma ambulatoria.

Tabla 1. Diagnósticos al final de la fase inicial

Diagnóstico preliminar	Número	Porcentaje
Linfadenitis reactiva	24	51
Mononucleosis infecciosa	7	15
Sinusitis	4	8,5
Cáncer(histiocitosos y leucemia)	2	4,5
Otros	10	21
Total	47	100

P869**Valoración del sistema de clasificación en Urgencias de Pediatría por parte del usuario en los años 2011 y 2013**

Esther López Prieto, Patricia Pulido Pérez, Lorenzo Guerra Díez, José Luis Cobo Sánchez, María Estévez Alonso, Amelia González González

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria

Introducción y Objetivos: La enfermería realiza desde el año 2009 la clasificación de paciente antes de la valoración médica; se prioriza 5 niveles que permite realizar una atención médica adecuada en función de la gravedad del proceso. Analizar los resultados de las encuestas realizadas y comparar los datos del 2011 con los del 2013.

Métodos: Durante un mes en el año 2011 Y 2013 se reparten encuestas de satisfacción al usuario, que incluyen 13 ítems, validada por la unidad de calidad/docencia del hospital. Los familiares de los pacientes son previamente informados por el personal de enfermería encargado de la clasificación.

Resultados: En el año 2011 se repartieron 400 encuestas de las que se cumplimentaron 179 el 45%, en el año 2013 se repartieron 300 y 112 fueron rellenas el 37%. En el 2011 acudieron con padres el 91%, en el 2013 el 95% disminuyendo el porcentaje de abuelos. En el 2011 el 63% conocen el sistema de clasificación y en 2013 el 66,%, aumenta el porcentaje de conocer triaje por visita anterior del 37% al 48%, lógico tras pasar casi 5 años del triaje. En ambos periodos a más del 80% les parece adecuado clasificar. Con respecto a cómo calificarían el tiempo que ha tardado en ser atendido lo califica de adecuado el 64% en 2011 y el 78% en 2013, reduciéndose la percepción del tiempo excesivo de espera de un 7 a un 4%. Hasta en el 80% de los casos los pacientes siempre han permanecido junto a sus familiares en ambas periodos. Los porcentajes de información al alta son similares respecto al 2011 por encima del 70% siempre, mejorando "las indicaciones que han permitido controlar bien al niño" llegando en 2013 al 90,29%. En una escala de valoración del 1 al 10 el personal de la unidad (médicos, enfermeras, auxiliares, celadores y administrativos) presentan una valoración media superior a 8 puntos. Respecto a la atención recibida ha mejorado la nota media: de 7,83 a 8,16 puntos

Conclusiones: A pesar de haber modificado aspectos en nuestra atención, aún nos queda mucho por mejorar, seguiremos trabajando en ello.

P870**Ventilación mecánica domiciliar en pacientes pediátricos**

Sara Pérez Muñoz, M.^a José Peláez Cantero, Cristina Yun Castilla, Aurora Madrid Rodríguez, Antonio Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: En Pediatría el empleo de ventilación mecánica en domicilio ha aumentado rápidamente desde los años 90. Los avances en cuidados intensivos pediátricos y neonatales ha mejorado la supervivencia de niños que requieren ventilación mecánica invasiva (VMI) a través de traqueostomía o ventilación mecánica no invasiva (VMNI) a medio o largo plazo. Objetivos: Conocer y describir las características de los pacientes pediátricos ingresados en la Unidad de Hospitalización a Domicilio Pediátrica (HADO) con ventilación mecánica invasiva y no invasiva domiciliar en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con ventilación mecánica invasiva y no invasiva domiciliar ingresados en nuestra Unidad entre 2000 y 2013.

Resultados: Se han tratado en nuestra Unidad un total de 14 pacientes con ventilación mecánica desde 2000 a 2013. No hubo diferencias de sexo y la edad media al ingreso fue de 5 años (rango: 1 mes-13 años). 7 de las pacientes tenían VMI y eran portadores de traqueostomía y 7 VMNI. Las patologías atendidas fueron: se adjunta tabla. La estancia media por paciente en HADO de 2,3 años, oscilando entre 3 meses y 6,2 años. 5 de los pacientes han fallecido y 5 pacientes están ingresados actualmente en nuestra Unidad.

Conclusiones: La ventilación mecánica domiciliar se utiliza en numerosas patologías crónicas, sobre todo en lactantes y niños en edad preescolar, siendo la patología más frecuente las enfermedades pulmonares restrictivas secundarias a enfermedades neuromusculares y los síndromes de hipoventilación central. La ventilación mecánica domiciliar permite disminuir la hospitalización prolongada, descargas las unidades de cuidados intensivos y contribuir a la mejoría la calidad de vida de los pacientes y lograr reintegrar el núcleo familiar.

P871**Virus implicados en infecciones respiratorias en lactantes**

Isabel Duo Olabarría, Saida Martínez Ruiz, Oihane Morientes Carbajo, Sara García Valle, Laura Santos-Díez Vázquez, Amaia Sojo Aguirre

Hospital Universitario de Cruces, Bilbao

Introducción y Objetivos: Describir los virus responsables de infecciones respiratorias en lactantes ingresados y su correlación clínica.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo (Noviembre 2013- Enero 2014) en lactantes hasta 24 meses que ingresan por infección respiratoria a quienes se recoge lavado nasofaríngeo (LNF).

Resultados: Se incluyeron 178 pacientes (68% varones, 32% mujeres) con edad media: 5.3 meses. El LNF objetivó virus en 97.2% de las muestras [61.8% Virus respiratorio sincitial A (VRS A), 16.3% Virus respiratorio sincitial B (VRS B), 23% Rinovirus, 9% Coronavirus, 7.3% Bocavirus, 6.2% Adenovirus, 4.5% Influenza A y en menor porcentaje: Influenza B, Metapneumovirus, Enterovirus y Parainfluenza]. Un 33.1% mostró infección mixta: 76.3% dos virus, 18.6% tres y 5% cuatro. Los diagnósticos recogidos fueron: bronquiolitis (126), infección respiratoria de vías altas (55), reagudización asmática (24), neumonía (21) y laringitis (2). Se detectó virus en 94.5% de las infecciones respiratorias de vías altas, 98.4% de las bronquiolitis y 100% de reagudizaciones asmáticas, laringitis y neumonías, siendo VRS A el más frecuente en todos los diagnósticos excepto laringitis (un caso: Parainfluenza 1 y otro infección mixta: Metapneumovirus y Coronavirus). El 79.2% precisó tratamiento: 66.9% oxigenoterapia (ventilación no invasiva 12.4%, oxígeno en alto flujo 5.1% y ventilación mecánica 1.1%) y 46.6% broncodilatador. Un 32.6% requirió nutrición enteral. Asimismo, un 12.4% ingresó en UCIP. La estancia media total (planta y/o UCIP) fue de 5.7 días y un 5.1% reingresó. La infección por VRS A se asoció de manera estadísticamente significativa (p 0.048) a ingresos más prolongados (más de tres días) en el análisis multivariante ajustado por sexo, edad, antecedentes de cardiopatía y prematuridad, infección por otros virus y diagnóstico (OR 0.38; IC95% 0.147-0.99) y a mayor frecuencia de necesidad de tratamiento (p 0.043) (OR 0.27 IC95% 0.07-0.95), en concreto oxigenoterapia (p 0.043) (OR 0.34 IC95% 0.12-0.96). El factor que condicionó reingreso fue la edad (p 0.01) (OR 1.00 IC95% 1.00-1.01).

Conclusiones: En la mayoría de LNF se halló virus, siendo un tercio de los casos infecciones mixtas. La patología respiratoria más frecuente fue la bronquiolitis. La mayoría de pacientes precisó tratamiento, sobre todo oxigenoterapia. Un 12.4% precisó ingreso en UCIP y un 5.1% reingreso. El VRS A fue el virus más frecuente en el total de LNF y en cada diagnóstico; su infección se asoció a ingresos más prolongados y mayor frecuencia de necesidad de tratamiento, concretamente oxigenoterapia. La edad fue el factor que condicionó reingreso.

P872

Xeroderma pigmentoso: serie de casos

Bárbara Muñoz Amat, M.^a del Pilar Pérez Segura, Almudena Hernández Nuñez, Leticia Lesmes Moltó, Miguel Zafra Anta, M.^a José Rivero Martín
Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid

Introducción: El Xeroderma Pigmentoso (XP) es una dermatosis con herencia AR, en la que existe un defecto de

los mecanismos de reparación del ADN, caracterizada por una intensa sensibilidad a la radiación actínica, pigmentación oculocutánea, múltiples tumores a edades tempranas, poiquilodermia y xerosis cutánea. El 30% asocian alteraciones neurológicas. Es una enfermedad infrecuente, de distribución mundial e incidencia mayor en Japón, norte de África y Oriente próximo (1:40000RNV).

Resumen del caso: Se describe el caso de tres hermanos (9, 17 y 19 años) con XP en seguimiento en consultas de dermatología de nuestro hospital, con clínica en las diferentes fases evolutivas de la enfermedad. Familia de origen Marroquí, padres sanos no consanguíneos. En los 3 casos: embarazo controlado, parto a término y desarrollo perinatal normal. Desde los 2 años comenzaron a presentar lesiones eritematosas en zonas foto expuestas, desarrollando de forma progresiva lesiones hiperpigmentadas, xerosis, telangiectasias y atrofia cutánea. Caso 1: niña de 9 años con xerosis cutánea y lesiones lentiginosas hiperpigmentadas en zonas fotoexpuestas. Retraso madurativo en seguimiento en consulta de neuropediatría. Caso 2: niña de 17 años con xerosis cutánea intensa, pigmentación difusa y múltiples máculas hiperpigmentadas y telangiectasias en zonas fotoexpuestas. En seguimiento en consultas de neurología por retraso madurativo desde el nacimiento y tetraparesia espástica. Revisiones oftalmológicas normales. Caso 3: varón de 19 años, con alteraciones cutáneas similares. Durante el seguimiento desarrolló una queilitis actínica y un carcinoma epidermoide en el labio inferior y dos carcinomas basocelulares pigmentados en región malar derecha y ala nasal izquierda, que fueron extirpadas quirúrgicamente. Como complicación ocular presentó un quiste dermoide límbico. En los 3 casos se indica fotoprotección estricta desde el inicio del seguimiento.

Conclusiones/Comentarios: Los pacientes de XP pueden llegar a desarrollar cientos de cánceres de piel. En comparación con la población general, los pacientes de XP menores de 20 años, presentan un riesgo 10.000 veces mayor respecto a la tasa de frecuencia de cáncer de piel no melanoma, 2.000 para melanomas, 1.000 para tumores oculares y 100.0000 para tumores de lengua. Pueden presentar además neoplasias viscerales en múltiples localizaciones con una incidencia 20 veces superior a la población general. Las alteraciones neurológicas asociadas al XP son muy variadas (microcefalia, deterioro mental progresivo, sordera, coreoatetosis, ataxia, tetraparesia...). Afectan al 30% de los pacientes y su mecanismo es desconocido. Se trata de una enfermedad con un gran impacto social, en la que un diagnóstico precoz y la educación en fotoprotección son esenciales.

PEDIATRÍA SOCIAL

P873

Experiencia de una pediatra en un campamento de refugiados saharauis

Esther Ruiz Chércoles, Abderramán Brahim, Abdelhai Ali, Omar Mohamed Ali, Abidín Mohamed Madam
CS M.^a Jesús Hereza, Madrid; Campamento de Refugiados de Auser, Tinduf, Argelia

Introducción y Objetivos: En septiembre 2013 recibí un correo de Cooperación para el Desarrollo del Ayuntamiento del municipio, pidiendo pediatras para los campamentos de refugiados saharauis. Fuimos del 10 al 21 de diciembre del 2013 y hay una continuidad en el tiempo. El Sáhara fue una provincia española de 1904 a 1975. El 6 de noviembre de 1975, Marruecos ocupa el Sáhara Occidental. España abandonó el territorio y negó a los saharauis el derecho de asilo. Provocó la huída masiva de los saharauis y una guerra que duró más de 20 años. Objetivo: Conocer la patología más frecuente de la población y adecuar el personal, material sanitario y medicamentos en viajes sucesivos. Promoción de la salud de la salud a través de formación al personal sanitario.

Métodos: Registrar los pacientes atendidos durante los 9 días de estancia

Resultados: En el campamento habitan 35.000 personas. Hay un hospital y seis dispensarios. Solo hay un médico y junto con los enfermeros atienden a toda la población. La labor realizada ha sido asistencial y de formación. Hablan en hasanía. Se sigue Programa Integral de Salud Infantil Saharai y cada niño tiene una cartilla. Son vacunados de BCG, DTP, polio oral, Haemófilus b, Hepatitis B, sarampión a los 9 meses y TV. Atendí a 221 personas. 129 (58%) niños y 92 (42%) adultos. La mediana de edad de los niños es de 3 años. La de los adultos, 30 años, es decir, una población muy joven. El 70% en el hospital y el 30% en los dispensarios. Los motivos de consulta más frecuentes fueron: Respiratorio 27% (Infección de vías respiratorias altas 40 (18%), Asma 14 (6,5%), Otitis 8 (4%). Fiebre 9%, Digestivo 12% (diarrea 10 (5%), 2 deshidratación, desnutrición 8 (4%), oxiuros 4 (2%). Dermatología 9%, Odontología 10 (5%), Neurología 5%, crisis convulsivas 4 (2%), Cardiovascular 5% (HTA, dolor precordial, taquicardias), Traumatología 3,5%, Genitourinario 3,5%, Ocular 3%. El 91% fue dado de alta. Se ingresaron 7 personas (3%) y se derivaron al hospital de referencia a 9 (4%). Dos niños fallecieron, uno recién nacido y otro de 11 días y otras dos personas fueron remitidas a rehabilitación.

Conclusiones: Es necesario llevar paracetamol e ibuprofeno en jarabe, medicación para el asma, con broncodilatadores y cámaras de inhalar, con y sin mascarillas y an-

tibióticos orales tópicos. Es mejor que vayan un médico de familia y un pediatra dado el número de adultos que se han atendido.

P874

Intoxicación por ingestión accidental de Cannabis en niños

Agustín Rodríguez Ortiz, Daniel Jiménez Villarreal, Víctor Salcedo Casado, Goizalde López Santamaría, Lissette Delgado Sanzonetti, Asier Saez de Ibarra Pérez
Hospital Alto Deba, Guipúzcoa

Introducción: El cannabis es la droga ilegal más consumida en España. La intoxicación accidental por cannabis es infrecuente en pediatría, pero potencialmente grave. El cannabis es la sustancia obtenida de la planta Cannabis sativa cuyo principio psicoactivo más importante es el delta-9-tetrahidrocannabinol. La vía de consumo más frecuente es la inhalatoria. En niños, el mecanismo más frecuente de intoxicación es la ingesta accidental de galletas o pasteles que contienen cannabis, cigarrillos de marihuana o "pastillas" de hachís. Los efectos del cannabis cuando la intoxicación se produce vía oral son aparentes a partir de 20-60 minutos tras la ingestión, con un efecto máximo a las 2-3 horas, y con una acción que se prolonga hasta 6 horas tras la ingestión. La clínica depende de la cantidad absorbida. El motivo más frecuente de consulta a urgencias en relación con intoxicación aguda por cannabis son reacciones de ansiedad, pánico o cuadros psicóticos. El diagnóstico se establece mediante la detección en orina del 9-THC, siendo posible hasta 3 días después de la exposición en caso de uso único y hasta 30 días en caso de uso crónico. El tratamiento es sintomático y de soporte.

Resumen del caso: Presentamos el caso de un niño de 2 años y 10 meses que consulta por presentar somnolencia, y marcha inestable. Acude acompañado al servicio de urgencias por su padre, quien refiere estar en proceso de separación de la madre del niño, refiriendo la posibilidad de que el niño haya podido ingerir alguna medicación tipo benzodiacepina que emplea la madre del niño. Al ingreso presenta Glasgow 12, constantes vitales normales y glucemia 102 mg/dl. Se obtiene muestra de orina que arrojó un resultado positivo para THC. Al rehistoriar, se confirmó la posibilidad de ingesta accidental de cannabis. Se instauró tratamiento de soporte. No se consideró la administración de carbón activado ni lavado gástrico por la demora en la consulta. Dos horas después del ingreso, presentó recuperación del nivel de conciencia, con Glasgow 15, lenguaje fluido y marcha estable. Tras 24 horas de observación y comunicación con servicios sociales se decide el alta domiciliaria.

Conclusiones/Comentarios: Se ha de mantener un alto índice de sospecha para la intoxicación por cannabis en niños previamente sanos con aparición brusca de síntomas neurológicos, estableciendo un diagnóstico diferencial con infecciones del sistema nervioso central, traumatismos craneoencefálicos y alteraciones metabólicas. La pronta sospecha clínica y la detección de la droga son los pilares para establecer el diagnóstico.

P875

La pediculosis capitis: desde la banalidad hasta la repercusión general

Lorena Díaz Carrillo, Iciar García Escobar, Inmaculada Amorós Rodríguez, Ana I. Jiménez Moya, Paula Martín-Mora Bermúdez, Andrés Garcés Ramos
Hospital Punta Europa, Cádiz

Introducción: La pediculosis capitis tiene una prevalencia entre el 1 y 3% en países industrializados, pudiendo llegar hasta el 25% en colegios. Aunque se considera una infección banal y aceptada socialmente su presencia puede desencadenar patología grave en la infancia. La picadura repetida puede producir la impetiginización y la infección secundaria bacteriana.

Resumen del caso: Niña de 10 años que consulta en Urgencias por tumoración en región occipital derecha, sensación de mareo y palidez de horas de evolución. Afebril. Pediculosis capilar de meses de evolución Sin antecedentes de interés. Buena ingesta alimentaria. Exploración: Peso 29kg T° 36°C TA 105/65 FC 126lpm Regular estado general, palidez mucocutánea marcada. Triángulo de evaluación pediátrica: shock descompensado. Bien hidratada. No signos meníngeos. Auscultación respiratoria: murmullo vesicular conservado. Abdomen: no megalias. Bultoma en región occipital derecha de 2x3cm. sin signos inflamatorios. No adenopatías a nivel cervical ni supraclavicular. Numerosas liendres y piojos vivos en cabello. Pruebas complementarias Hemograma: Hb 3.8gr/dl Hcto 12.6%, VCM 54.2, HCM 16.2.leucocitos 22.500, Plaquetas 606000. Vitamina B12 212 pg/mL, Acido fólico 3.4 ng/mL. Sideremia 12.9 ug/dL, transferina 351 mg/dL, IST 2.89%, ferritina 4.1 ng/mL. Test de Coombs directo negativo. Bioquímica: normal. PCR 1.38mg/dl. TAC cuello: Absceso 45x35x30mm. Adenopatías retroyugulares, cérvico-occipitales posteriores y en fosa supraclavicular izquierda de 16mm. Se realiza transfusión de concentrados de hematíes (500cc) y posterior tratamiento con hierro oral. A las 24 horas de ingreso se realiza drenaje de absceso y se inicia antibioterapia intravenosa empírica. Al alta hemoglobina 8,7g/dl. Se objetiva infestación en dos hermanas de 5 y 7 años con palidez cutánea, confirmando hemoglobina de 6.9 y 10.3 g/dl respectivamente, así como ferropenia marcada, iniciándose tratamiento con hierro oral. Durante el ingreso y ante la sospecha de ambiente social desfavorable del entorno familiar se realiza informe a trabajadora social y lavado capilar con permetrina hasta en 2 ocasiones a los miembros de la misma.

Conclusiones/Comentarios: La pediculosis capitis a pesar de ser considerada una patología leve, se debe tener en

cuenta por su repercusión a nivel sanitario, psicológico y escolar. En la literatura aún faltan estudios que puedan demostrar una causa significativa entre la infestación y la deficiencia de hierro, aunque podría actuar como un factor agravante cuando esta se mantiene en el tiempo junto a otros factores desencadenantes como la malnutrición. Un ambiente social desfavorable favorece la prolongación de la infestación convirtiéndose en una situación de riesgo para los niños.

P876

Violencia vertical a propósito de tres casos en el último mes, ¿está aumentando la incidencia?

M.^a Dolores González Soria, Cristóbal Coronel Rodríguez, Manuel Begara de la Fuente, M.^a Cinta Guisado Rasco, Paula de la Torre Sánchez, Rosario de Rojas Sarabia
CS Amante Laffón, Sevilla; Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La violencia de menores a familiares va en aumento, cogiéndonos desprevenidos, sin marcos de actuación adaptados para atenderla. Es importante establecer estrategias para problemas conductuales desde atención primaria, sospecharlos y detectarlos precozmente. El contexto familiar es fundamental: la desestructuración de las familias, los cambios de entorno..., afectan al desarrollo psicológico, emocional y educativo. Objetivo: Descripción de 3 casos de agresividad intrafamiliar.

Métodos: Recogida de historia digital e informes.

Resultados: Casos 1: Niño 8 años trastorno del comportamiento y agresiones. Madre separada. Conviven madre, abuela y bisabuela. Cambios de domicilio y de colegio frecuentes. Con 2-3 años alteración de conducta, agresiones a niños, familiares y daños materiales. Atención temprana y salud mental, dieron pautas sin éxito. Desde los 6 años en seguimiento en neurología: TDHA subtipo combinado afectación escolar y familiar, trastornos de sueño, dificultad para tomar medicación provocando cambios de tratamiento e intervención de trabajadora social y grupo especializado de menores. Los educadores sí notan mejoría si toma medicación. Actualmente: presenta conductas inapropiadas, agrede objetos, compañeros, no obedece órdenes, comportamiento violento, difícil control. Pega a monitora, abuela y madre. Caso 2 Niño 8 años con trastorno de comportamiento y conductas agresivas. Madre separada hace 4 años posteriormente distintas parejas. Hermana de 5 años. AP: Trastorno del sueño. A los 2 años: niño inquieto, dificultad de concentración y tareas. Neurología: Sin patología. A los 5 años (nacimiento hermana) aumenta comportamiento hiperactivo y celotipia. Psiquiatría diagnóstica TDHA. Mal comportamiento, incumple normas, rabietas, manías compulsiones. Lesiones accidentales, pega niños, abuela y hermana El niño demanda ayuda para controlar "sus nervios". Inicia tratamiento: metilfenidato con ligera mejoría en el colegio y persisten conductas alteradas en casa. Pero se cambia tratamiento por aumento de TA y alucinaciones Mejora en el colegio. Caso 3 Niño 3 años con conductas agresivas.

Madre sobreprotectora. Padre rígido. AP: Desde muy precozmente refiere trastornos de sueño, conductas autolesivas, agresión a madre. Con 2 años: inmadurez en todas las áreas sobretodo motora influyendo en desarrollo escolar. Frustraciones frecuentes, autolesiones, agrede a compañeros, objetos. Derivación a atención temprana.

Conclusiones: Agresividad y violencia pueden ser un síntoma propio del trastorno o asociado en TDHA y otros

trastornos conductuales. Todos inician precozmente sintomatología. En dos apreciamos contexto familiar desestructurado. La alteración de vínculos familiares podría influir en comportamiento. Todos refieren trastornos del sueño. Dos presentaron lesiones por impulsividad y autolesiones. Precisan un abordaje multidisciplinar: médico, psicológico, educadores, trabajadores sociales implicando a familia, colegio y niños.

PSIQUIATRÍA

P877

Síndrome de Munchausen por poderes en Pediatría: a propósito de un caso clínico

Esther Mazón Ruiz, Noura Taibi, Noelia Moreno López, Mónica Ferrández González, Ana Noguera Moya, Manuel Roig

Hospital Vega Baja, Alicante

Introducción: El Síndrome de Munchausen por poderes constituye un tipo de maltrato infantil de alto riesgo, difícil diagnóstico y que a menudo pasa desapercibido por el personal médico durante meses o incluso años. Dado que no existe una presentación clínica típica, requiere de gran habilidad para poder conseguir un diagnóstico temprano

Resumen del caso: Antecedentes: 1. Hermana fallecida en la que no se pudo establecer con certeza el diagnóstico etiológico. Debutó con insuficiencia hepática fulminante que requirió de trasplante hepático. Posteriormente presentó ingresos repetidos por hipoglucemias, que tras descartar otras etiologías, se atribuyeron a un posible insulinooma que no se pudo demostrar histológicamente porque no se intervino ni tampoco se realizó autopsia. Además también ingresó en repetidas ocasiones por vómitos hemáticos. 2. Abuela con Diabetes Mellitus tipo II en tratamiento con antidiabéticos orales, entre ellos Glibenclamida. Escolar de 23 meses que ingresa por hipoglucemia. La madre refiere que en casa la ha notado sudorosa, pálida, decaída por lo que le hace una glucemia capilar siendo de 39 mg/dl, acuden al hospital donde se administra un bolo glucosado y se estabiliza sin más alteraciones durante su ingreso. Previamente había ingresado en repetidas ocasiones por vómitos de etiología desconocida que siempre se solucionaban cuando se separaba a la niña de la madre. Se realizó un diagnóstico diferencial extenso y se pidieron pruebas complementarias, sin confirmar ninguna etiología, incluso se la trasladó al hospital de Referencia para descartar una posible metabolopatía congénita dado los antecedentes familiares. Dos semanas más tarde del último ingreso, volvió a acudir a nuestro hospital, refiriendo de nuevo la misma sintomatología. Se estudiaron los valores almacenados en el glucómetro y se objetivaron hipoglucemias repetidas en los días previos, se ingresó a la niña en neonatos para poder observarla separada de la madre y de nuevo la niña se mantenía asintomática durante su ingreso. Ante la sospecha se solicitaron niveles de antidiabéticos orales en sangre. El resultado analítico fue positivo para Glibenclamida (1268 mg/dl), siendo los valores terapéuticos de 200 mg/dl. Ante la confirmación de la sospecha diagnóstica se puso el caso a manos de los Servicios Sociales

Conclusiones/Comentarios: El diagnóstico del Síndrome

de Munchausen por poderes supone un reto diagnóstico para los pediatras. Es fundamental conseguir un diagnóstico precoz para poder garantizar la seguridad del niño, ya que constituye un tipo de maltrato de difícil manejo y con elevada morbimortalidad.

P878

Trastorno afectivo bipolar en varón de 13 años: a propósito de un caso

José Luis Jiménez Hernández, Elvira Santamaría Rubio
CSM Carabanchel, Madrid; Hospital Gómez Ulla, Madrid

Introducción y Objetivos: Exposición de los antecedentes personales, la clínica, el diagnóstico, el tratamiento y la evolución de un varón de 13 años que tras sufrir un brote psicótico es diagnosticado de Trastorno Afectivo Bipolar. Además de describir el caso, expongo el diagnóstico diferencial de Trastorno afectivo Bipolar, Esquizofrenia y TDAH de cara a un correcto y precoz diagnóstico por parte de Pediatría y Psiquiatría Infanto- Juvenil.

Métodos: Se trata de un varón de 13 años que en noviembre de 2013 acude al Servicio de Urgencias de un Hospital General acompañado por sus padres debido a presentar alteraciones conductuales de 5 meses de evolución. Los padres refieren que desde verano su hijo muestra comportamientos extraños, agresividad, disforia, hipersexualidad, conductas pueriles y de riesgo e inquietud que llevan a que en octubre sea expulsado del colegio. El hecho que motiva la visita a Urgencias es que ese día el paciente se había colgado por los pantalones del balcón de su casa para coger un balón no realizando posteriormente crítica alguna del hecho sucedido. En sus antecedentes personales, cabe destacar que en noviembre de 2012 el paciente fue derivado a la consulta de Psiquiatría Infanto-Juvenil por su pediatra por notarle triste e irritable y apreciar un comportamiento no compatible con la normalidad. En la consulta de Psiquiatría los padres refirieron achacar el comportamiento de su hijo al reciente fallecimiento de su abuelo y a un cambio de colegio. Se le diagnosticó Posible Trastorno Distímico y se le citó nuevamente. El paciente no volvió a la consulta. Como antecedentes familiares, el padre del paciente está diagnosticado de Trastorno Esquizoafectivo con buena evolución.

Resultados: Una vez realizadas la exploración física y las pruebas complementarias (que fueron normales), el paciente ingresó en Psiquiatría. Después de un mes fue diagnosticado de Episodio maniaco en el contexto de un Trastorno Bipolar y salió de alta con el siguiente tratamiento: - Ácido Valproico 200 (1-1-1) - Clonazepam 0'5 (1-1-1) - Haloperidol 2 mg/gotas (5-5-5) - Quetiapina 100 (0'5-0-1) En el momento actual la evolución es positiva y

se plantea la reintroducción progresiva al ámbito escolar.

Conclusiones: A partir de la exposición de este caso, así como del diagnóstico diferencial con otras patologías que pueden cursar con clínica parecida, podremos reconocer precozmente el Trastorno Bipolar e iniciar un tratamiento. Así, se podrán evitar ingresos y mejorar el pronóstico de esta enfermedad.

TDAH	ESQUIZOFRENIA	TRASTORNO BIPOLAR
Inquietud excesiva Inatención Distraibilidad Impulsividad Irritabilidad Comportamiento negativista Inicio temprano de los síntomas (antes de los 6 años)	Prodromos: anergia, aislamiento social, deterioro funcional, alteraciones en el afecto, alteraciones motoras Síntomas positivos Síntomas negativos muy predominantes: aplanamiento afectivo	Prodromos menos llamativos: dificultades en la atención y memoria de trabajo Irritabilidad Euforia Grandiosidad Disminución de las horas de sueño Hipersexualidad Fuga de ideas Episodio depresivo previo

P879

Trastornos del espectro autista: más que diagnosticar, ¡tratar!

Josep Cornellà Canals, Jorge J Cazorla González, Mercè Juanals Domènech

Escola Universitària de la Salut i l'Esport, EUSES, Gerona; SPPAI, Gerona

Introducción: Hans Asperger nunca aceptó que se diera su nombre al síndrome que describió. Su obsesión, como pediatra, fue ayudar a los niños con dificultades desde la “pedagogía terapéutica”. La nosología actual referente a los llamados “Trastornos del Espectro Autista” (TEA) nos obliga a plantear tratamientos atendiendo a la funcionalidad, sin tener clara una clasificación diagnóstica. En dichos tratamientos, el enfoque multidisciplinar es fundamental. La fisioterapia puede aportar un enfoque

fundamental, atendiendo el componente terapéutico de su actividad. El trabajo junto al psicomotricista (la co-intervención) supone una suma exponencial en los resultados.

Resumen del caso: Se trata de una niña de 4 años y 2 meses de edad que acude a la consulta de paidopsiquiatría con sospecha diagnóstica de trastorno autista. En sus antecedentes destaca un parto prematuro (35 semanas), por cesárea, pero con un peso de 3500 gr. Macrosomía relativa y macrocefalia, sin aparente afectación neurológica. Retraso en el desarrollo psicomotor. Pendiente de estudio genético completo. En la observación inicial destaca dispersión, falta de límites, escasa creatividad, escaso interés en las relaciones sociales. A nivel relacional, escaso interés en compartir, preferencia por el juego simbólico que sensorial, intercambio intermitente de miradas, y escasa motivación para el intercambio verbal. A nivel corporal, destaca hipotonía generalizada, y dificultades en el equilibrio corporal, en el salto y en los desplazamientos sobre pequeños obstáculos. La hipotonía facial le ocasiona una disfunción en el aparato bucofonador, con retraso en el habla y babeo. Existe ecolalia y vocabulario insuficiente para su edad, aunque utiliza expresiones en catalán, castellano e inglés. Está integrada en una escuela donde se sigue un programa de muy escasa contención de límites. Existe una presión importante para que se dicte un diagnóstico concreto. Pero las características de esta niña no lo permiten. Asimismo, es fundamental iniciar una acción terapéutica a nivel funcional.

Conclusiones/Comentarios: Los TEA presentan una serie de características que necesitan una implicación de distintos profesionales. En este caso, queremos destacar el papel del equipo integrado por un pediatra – paidopsiquiatra, una psicomotricista, y un fisioterapeuta con formación pediátrica. Nuestro planteamiento, como equipo, se basa en recuperar la esencia de lo que debe ser el tratamiento integral del niño, más allá de una posible identificación diagnóstica. Hay que profundizar más en la importancia y en la eficacia de los equipos multidisciplinarios, donde debemos incluir al profesional de la psicomotricidad y el fisioterapeuta.

REUMATOLOGÍA

P880

Ante una deformidad de Madelung, ¿qué descartar?

M.^a Luisa Fernández López, Belén Sevilla Pérez, Sylvia Martínez Serrano, M. Natalia Strate Pezdirc, Alejandra Riestra Gómez, Raquel Romero García
Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Introducción: La deformidad de Madelung (DM), es una anomalía de la muñeca, predominantemente bilateral, caracterizada por acortamiento y arqueamiento de radio y cúbito, que conlleva a una dislocación dorsal del cúbito distal y una movilidad limitada de muñeca y codo. La prevalencia se desconoce; suele manifestarse en la adolescencia. Es más frecuente en mujeres. La etiología puede ser: post-traumática, displásica, genética o idiopática. El diagnóstico se sospecha en base al examen clínico y se confirma mediante estudio radiológico. El tratamiento es multidisciplinar. La importancia radica en que la DM puede ocurrir aislada o formar parte de otros síndromes genéticos que se deben de sospechar cuando el paciente presenta talla baja, como en la discondrosteosis de Leri-Weill (DLW), braquidactilia tipo C, Turner...Debido a una mutación de los genes pseudoautosómicos SHOX y SHOXY, ubicados en los cromosomas sexuales, su localización supone, la posibilidad de que la haploinsuficiencia forme parte del síndrome de genes contiguos. Ante una DM, descartar mediante estudio genético síndromes asociados para aplicar un tratamiento adecuado y realizar un correcto consejo genético.

Resumen del caso: Niña de 11 años de edad que consulta por deformidad y dolor de ambas muñecas, cede parcialmente con analgesia; no afectación de otras articulaciones, no otro síntoma. *Antecedentes personales y familiares, sin interés. *Exploración. - Somatometría normal (Talla en Percentil-80) - Osteoarticular: Acortamiento mesomélico de miembros superiores, deformidad en dorso de tenedor en ambas muñecas, sin signos de derrame articular ni de inflamación, leve limitación flexo-extensión, dolor localizado en extremo distal de ambos radios. - Sin alteraciones en otras articulaciones ni en otros sistemas. Se inicia estudio: - Estudio fosfocálcico y autoinmunidad: normal. - Radiografía de muñecas: cumple criterios radiológicos para el diagnóstico de la DM. - Radiografía miembros inferiores: normal. - Ortopeda infantil, indica tratamiento quirúrgico. - Cariotipo: sexo femenino, XX. - Estudio de gen SHOX: Presenta delecionadas dos regiones de la zona Xp22.32-PAR1, que corresponden a la zona reguladora, del gen SHOX. Deleciones relacionadas con (DLW). Actualmente se encuentra con tratamiento médico (analgesia) y ortopédico.

Conclusiones/Comentarios: - Ante una deformidad de muñecas en dorso de tenedor pensar en DM, confirmar el

diagnóstico mediante estudio radiológico. - Descartar mediante estudio genético otros síndromes asociados, en caso afirmativo realizar consejo genético. - Al igual que nuestra paciente, todos los pacientes se benefician de un tratamiento multidisciplinar. - Si asocia hipocrecimiento, se debe realizar valoración endocrinológica por la posibilidad de iniciar tratamiento con GH.



P881

Artritis Idiopática Juvenil: características clínico-epidemiológicas en un período de diez años

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Pilar Solís Sánchez, Hermenegildo González García, Lucía Marcela Figueroa Ospina
Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid

Introducción y Objetivos: La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) es la enfermedad reumatológica más frecuente en la infancia y una de las enfermedades crónicas más prevalentes en este período de la vida. El análisis de sus características en nuestra población pediátrica puede facilitar el conocimiento de esta entidad, con la consecuente disminución en su demora diagnóstica y en las importantes repercusiones que produce en individuos afectos.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo sobre casos de AIJ seguidos en Unidad de Reumatología Pediátrica en últimos 10 años. Se utilizaron los criterios de la International League of Associations for Rheumatology (ILAR, Ed-

monton, 2001) para el diagnóstico y clasificación en subgrupos de la enfermedad.

Resultados: Se registraron 28 casos de AIJ. Predominio de sexo femenino en 75% (21). La mediana de edad al debut de la enfermedad fue de 41 meses (rango 14-146). Se encontraron antecedentes de psoriasis en familiares de 1º grado en 3,5% (1) y en familiares de 2º grado en 7% (2). En cuanto a la distribución por subgrupos, el 71% (20) fueron formas oligoarticulares (19 persistentes, 1 extendida); el 11% (3) formas poliarticulares; el 11% (3) formas sistémicas; el 3,5% (1) artritis relacionada con entesitis; y otro 3,5% (1) artritis psoriásica. En un 25% (7) se detectó afectación ocular en forma de uveítis, siendo todos los casos formas oligoarticulares precoces. Positividad de anticuerpos antinucleares (ANA) en 54% (15) y de HLAB27 en 7% (2). Ningún paciente presentó factor reumatoide (FR) positivo. Se trataron con fármacos modificadores de la enfermedad (Metotrexato) al 64% (18) de los pacientes y un 43% (12) recibió tratamiento biológico (anti TNF- α : Etanercept y/o Adalimumab). Se encuentran con terapia combinada actual (Metotrexato + Biológico) el 32% (9); con Metotrexato en monoterapia el 14% (4); y sin medicación el 54% (15). Existe actividad actual de la enfermedad en un 11% (3); encontrándose el 71% (20) asintomáticos; un 14% (4) presenta disimetría de extremidades inferiores; y un 3,5% (1) deformidad en pequeñas articulaciones de la mano.

Conclusiones: En nuestra serie de casos se encuentra un predominio de afectación en sexo femenino y de formas oligoarticulares. A pesar de ser una enfermedad discapacitante, la mayoría de los casos evolucionan favorablemente gracias a las terapias actuales.

P882

Características epidemiológicas de una población de pacientes con artritis idiopática juvenil en seguimiento en un hospital secundario

Miguel Martí Masanet, Ángela Muñoz Tormo-Figueres, Laura Quinzá Franqueza, Cristina Castillo Rukoz, Cristina Salido Capilla, Sara Pons Morales
Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

Introducción y Objetivos: La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la artropatía más frecuente de la infancia y la enfermedad más frecuentemente atendida en Reumatología Pediátrica. Nuestro objetivo, describir las características epidemiológicas de una población de pacientes con AIJ atendidos en un hospital secundario de un área urbana con una población pediátrica de referencia de 50.000 niños.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo que incluyó pacientes que en 2013 estaban diagnosticados de AIJ según los criterios de Edmonton y en seguimiento en la unidad de Reumatología Pediátrica de nuestro hospital. Se recogieron los datos clínicos, demográficos y tratamiento.

Resultados: De los 41 pacientes con diagnóstico de AIJ, el 75% (31) son mujeres y la media de edad al inicio de

los síntomas fue de 6.3 años. En el 60% de los pacientes la enfermedad se inició como inflamación en una de sus rodillas. En cuanto a la distribución por subgrupos, la mayoría se clasificó como oligoarticular 24 (58%), seguido de la forma poliarticular 9 (21%), espondiloartropatía B27 3 (7%), sistémica 2 (4%) y artritis FR+ 2 (4%). Desarrollaron uveítis anterior crónica 6 pacientes (14%) siendo la edad media del diagnóstico de artritis significativamente menor en este grupo de pacientes (3 años), se encontraron ANA+ en el 85% de los pacientes con uveítis. El 73% (30 pacientes) ha recibido en algún momento tratamiento sistémico con metotrexato, solo en 3 pacientes se tuvo que suspender por intolerancia y sustituir por leflunomida. Los pacientes en tratamiento biológico actual o pasado suponen el 19% (8 pacientes), siendo el adalimumab el anti TNF más frecuentemente utilizado e indicado por uveítis asociada y seguido de etanercept en 2 casos de AIJ oligoarticular persistente que no mejoraron con metotrexato. Sólo el 7% de nuestros pacientes se encuentra actualmente en fase activa de la enfermedad

Conclusiones: Nuestros datos concuerdan con la literatura en relación a la distribución y característica de los pacientes. No se ha podido constatar efectos adversos relevantes relacionados con el uso de biológicos. Ninguno de los pacientes controlados ha precisado derivación a una unidad de tercer nivel dado que el control de la enfermedad ha sido posible en el hospital, disminuyendo de esta forma las incomodidades para el paciente. En nuestra población, el desarrollo de uveítis se asocia de manera significativa con la menor edad al diagnóstico de artritis y con la presencia de ANA+.

P883

De la trombosis venosa profunda a la Enfermedad de Behçet en el niño. A propósito de un caso

Aránzazu Recio Linares, Andrés Fernández Flores, María Esteban Gutiérrez, Elena Aquino Oliva, Begoña Losada Pinedo, Paola Isabel Navas Alonso
Hospital Virgen de la Salud, Toledo

Introducción: La Enfermedad de Behçet es una vasculitis multisistémica de origen desconocido, descrita por primera vez en 1937 por el dermatólogo turco Hulusi Behçet y comúnmente llamada "Enfermedad de la ruta de la seda" por ser muy frecuente en Asia y Mediterráneo Oriental. Es la única vasculitis que afecta a venas y arterias de cualquier calibre. Del 1 al 3% de los casos se presentan en la infancia, y pueden hacerlo, aunque es poco habitual, en forma de trombosis venosa.

Resumen del caso: Niño de 10 años de edad diagnosticado de trombosis de vena cava infrarrenal y anticoagulado. Remitido a nuestro hospital dos meses después por presentar lumbalgia y fiebre de 3 semanas de evolución, y en los últimos días púrpura palpable. Reinterrogando al paciente, refiere además, la aparición de aftas orales recurrentes. A la exploración física muestra lesiones purpúricas en miembros inferiores, circulación colateral en abdomen y muslo izquierdo de mayor perímetro. En la analítica presenta una VSG de 71 mm y una PCR de 42

mg/L. Tanto el estudio inmunológico (HLA-B51, HLA-B27, ANAs, ANCA) como de coagulación y trombofilia, resultan negativos. Se realiza una ecografía-doppler que muestra trombosis de las venas iliaca común izquierda y femoral derecha. El ecocardiograma y el examen oftalmológico son normales. Durante el ingreso presenta lesiones cutáneas compatibles con eritema nodoso y fenómeno de patergia. La biopsia cutánea muestra infiltrado inflamatorio agudo y crónico en panículo adiposo y septo con imágenes sugestivas de vasculitis. Se inicia tratamiento con colchicina y heparina de bajo peso molecular, añadiendo posteriormente prednisona. Tras mejorar clínica y analíticamente se introducen acenocumarol y azatioprina, permitiendo el descenso progresivo del glucocorticoide hasta su suspensión.

Conclusiones/Comentarios: Aunque la Enfermedad de Behçet es infrecuente en pediatría, debemos considerarla como diagnóstico diferencial de trombosis venosa profunda sin otra causa. Del 1 al 3% de los casos se presentan en la infancia y su distribución es similar en ambos sexos. Su etiología es multifactorial y se asocia fuertemente al HLA-B51. Inicialmente se presenta con manifestaciones mucocutáneas, oculares y articulares. El diagnóstico es clínico, basado en los criterios de la International Study Group for Behçet's Disease de 1990; y difícil, por la aparición progresiva de los síntomas. El tratamiento también es complejo y se basa en el conocimiento que tenemos de la enfermedad en la edad adulta ya que existen pocos casos descritos en la infancia por lo que sería conveniente realizar estudios multicéntricos o grupos internacionales.

P884

Diferente evolución de la artritis de Lyme

Natalia Battikhi Precedo, Carmen M.^a Almuiña Simón, Ana Ferrero Díaz, Juan Anllo Lago, Roberto Pérez Pacín
Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo

Introducción: La artritis de Lyme es la manifestación más frecuente de la etapa tardía de la enfermedad de Lyme, causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi* y transmitida por la picadura de la garrapata *Ixodes*. Es una artritis infecciosa, generalmente monoarticular, intermitente y de buen pronóstico, que produce derrames articulares importantes, sólo ocasionalmente asocia fiebre, y es menos dolorosa que otras artritis infecciosas. Presentamos dos casos con diferente evolución.

Resumen del caso: Caso 1: Niña de 5 años, previamente sana y correctamente vacunada, que inicia a los 3 años (diciembre de 2011), tumefacción de rodilla izquierda, con dolor y cojera intermitentes, sin fiebre ni antecedente traumático. Caso 2: Niño de 9 años, sin antecedentes de interés, que consulta por tumefacción de rodilla derecha asociada a febrícula. En ambos se realiza al inicio artrocentesis con salida de líquido sinovial inflamatorio. Caso 1 inicia tratamiento con ibuprofeno y Caso 2 recibe cefotaxima y cloxacilina iv, que se suspenden a los 8 días ante negatividad del cultivo de líquido sinovial. Se solicita estudio de monoartritis con hallazgo serológico de infección

por *Borrelia* (IgG y confirmatorio Western Blot positivos) en ambos pacientes, por lo que reciben tratamiento con amoxicilina oral 1 mes, disminuyendo la tumefacción. El caso 1 refiere picadura de garrapata en una pierna, extraída con pinza la primavera anterior. Desde el 22/2/12, empeoramiento articular, por lo que se realiza RMN con contraste objetivando significativo derrame, realce de la sinovial y adenopatías en hueso poplíteo, sin alteraciones óseas ni en cartílagos. Artrocentesis el 3/3/12, con extracción de líquido inflamatorio (cultivo negativo, DNA de *Borrelia garinii* positivo), se administra 2º ciclo antibiótico (ceftriaxona iv continuando con cefuroxima oral completando 3 semanas). Por escasa mejoría se infiltra corticoide intraarticular, efectivo, y se pauta ibuprofeno y metotrexato. Artrocentesis posterior constata PCR de *Borrelia* negativa. Tras 15 meses en remisión con metotrexato precisa infiltraciones por dos brotes, efectivas. El caso 2, con RMN con resultado similar a caso anterior y líquido sinovial con PCR *Borrelia* negativo, permanece asintomático tras 16 meses de seguimiento.

Conclusiones/Comentarios: El interés radica en la evolución, siendo muy poco frecuente la evolución a artritis crónica, y en la menor incidencia artritis de Lyme debido a las importantes tasas de curación con antibiótico en estadíos anteriores. La sinovitis de rodilla por *Borrelia* puede persistir meses tras la terapia antibiótica (artritis refractaria a antibióticos, caso 1), posiblemente debido a mecanismos autoinmunes. Importante considerar esta entidad en áreas endémicas.

P885

Púrpura de Schönlein-Henoch, entidad a descartar ante un sangrado digestivo

José Ignacio González Márquez, Lorena Hidalgo García, M.^a Ángeles Palacios Soria, Lidia Rodríguez Martín, Dolores Falcón Neyra, Soledad Camacho Lovillo
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción y Objetivos: La Púrpura de Schönlein-Henoch (HSP) es la vasculitis más común en niños, caracterizada por púrpura palpable, afectación articular, abdominal y/o renal.

Métodos: Estudio retrospectivo de los casos de HSP que ingresaron en nuestro hospital y presentaron sangrado digestivo entre 2006-2013.

Resultados: Sesenta casos de HSP ingresaron en este periodo, de los cuales 16 presentaron sangrado digestivo (14 macroscópico, 2 con detección de sangre oculta en heces positivo). La media de edad fue de 64,5 meses (36-96 meses), 7 niños y 9 niñas, sin patología previa de interés; 6 con cuadro infeccioso previo (2 gastrointestinal y 4 ORL). Diez casos tuvieron afectación articular, 5 renal (3 hematuria, 1 hipertensión arterial y 4 proteinuria) y todos dolor abdominal. Cuatro casos presentaron sangrado franco (4 rectorragia o melenas), 12 restos sanguinolientos en vómitos (6) o deposiciones (6). En dos casos el sangrado precedió a la púrpura (mediana 2 días); en 10 fue posterior (mediana 11 días, rango 3-25 días), en dos

la presentación fue simultánea y en otros dos no se registró. Al ingreso 11 pacientes presentaron aumento de reactantes de fase aguda: 4 PCR > 20 mg/L (47,65 +/- 10,71 mg/L), en 8 trombocitosis > 450.000/L (media 578750 +/- 147601 plaq/L). En nueve niños se realizó ecografía abdominal: normal en 5, uno mostró hiperecogenicidad renal y otros 3 líquido libre e inflamación intestinal; realizándose TAC en uno de estos últimos con similares hallazgos. Se realizó endoscopia en un caso, objetivándose inflamación inespecífica predominante en intestino grueso y recto, con afectación del endotelio capilar sugerente de vasculitis. No hubo ningún caso de perforación o invaginación intestinal. El 87% de pacientes recibió corticoides; el 35% de éstos previamente al sangrado. La mediana de tiempo de ingreso fue 3 días (1-28), con reingreso o nuevos brotes en 7 niños. Dos pacientes presentaron secuelas renales: uno glomerulonefritis y otro proteinuria en rango no nefrótico y hematuria microscópica, ambos resueltos y sin insuficiencia renal. En casos de HSP sin sangrado los motivos de ingreso principales fueron dolor abdominal e impotencia funcional. Mediana de ingreso de 2 días (1-17); el 58% recibió tratamiento corticoideo.

Conclusiones: La HSP puede ser causa de hemorragia digestiva q preceda incluso a la aparición de la purpura. En nuestra serie los pacientes con sangrado recibieron corticoides con mayor frecuencia y tuvieron un ingreso mas prolongado que aquellos que ingresaron y no presentaron hemorragia.

P886

Púrpura de Schönlein-Henoch: nuestra casuística.

Análisis retrospectivo

M.^a Luisa Fernández López, Ana Checa Ros, Belén Sevilla Pérez, Rocío Rodríguez Belmonte, Lucía Rodríguez Díez, Sylvia Martínez Serrano
Hospital Universitario San Cecilio, Granada; Imperial College NHS trust, London, Reino Unido

Introducción y Objetivos: La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la vasculitis sistémica más frecuente en niños. Su incidencia oscila entre 10-20: 100.000 niños. Más común en varones 1,5/1. Predomina en invierno y primavera. La etiología es desconocida, implicándose factores ambientales y genéticos. La PSH es una vasculitis leucocitoclástica asociada a depósitos de inmunocomplejos, con presencia de IgA1 polimérica. En la PSH existe, principalmente y por este orden, afectación cutánea, digestiva, articular y renal. Nos planteamos como objetivo conocer las características epidemiológicas, clínicas, analíticas y evolutivas de pacientes con PSH, de nuestro hospital, en los últimos 7 años.

Métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con PSH que cumplen >2 criterios de la ACR, entre enero 2006 y diciembre 2013. Para el análisis de datos se ha utilizado el programa estadístico IBM-SPSS Vr. 21.

Resultados: Se obtiene una muestra de 54 pacientes, 57.4% mujeres, diagnosticados más frecuentemente du-

rante otoño y primavera, con edad media de 6.24 años (2-14). Promedio de seguimiento 4.3 meses (1-18). Un 50% presentó infección previa (89% IRVA), aislándose *S. pyogenes* en un 22%. Los síntomas iniciales más frecuentes fueron manifestaciones cutáneas (85%), seguidas por dolor abdominal (7.4%) y artritis (5.6%). Sólo 1 caso presentó hematuria inicial. Las lesiones cutáneas afectaron fundamentalmente a MMII y glúteos (70%). La afectación gastrointestinal más frecuente fue el dolor abdominal (66.6%). Las artralgiar/artritis afectaron a un 66.7%, preferentemente en MMII (55.6%), sobre todo tobillos. 18.5% presentó nefropatía (10 pacientes: 6 hematuria, 3 hematuria/proteinuria, y 1 proteinuria). Un 7.4% presentó ANA (+) e IgA elevada en un 33.3%. El 63% recibió tratamiento farmacológico, la mayoría paracetamol (76.5%) seguida por ibuprofeno (11.8%), y corticoides (11.8%). 1 paciente recibió IECA por proteinuria persistente. Sólo un 11% precisó ingreso hospitalario. Se encontraron asociaciones estadísticamente significativas entre nefropatía y tratamiento con corticoides ($p < 0,0103$), y entre artritis/artralgiar y VSG elevada ($p < 0,004$).

Conclusiones: Las características epidemiológicas coinciden con la literatura, salvo que hubo mayor prevalencia en niñas. El curso de la PSH suele ser benigno como en nuestra cohorte, siendo la nefropatía el principal factor pronóstico que fue poco frecuente (18,5%), en ningún caso se detectó insuficiencia renal o proteinuria en rango nefrótico, la evolución de estos pacientes fue hacia la remisión <1 año, sin precisar biopsia renal ni inmunosupresores. Sólo en un paciente con evolución atípica se realizó biopsia cutánea. No se encontraron diferencias significativas entre los pacientes >6 años y los <6, en cuanto al grado de afectación clínica, como se describe en otras series.

P887

Púrpura y artritis, ¿debemos pensar siempre en púrpura de Schönlein-Henoch?

M.^a Cristina Pradillo Martín, Rocío Galindo Zavala, Esmeralda Núñez Cuadros, Alberto Bueno Fernández, Francisco Antonio Nieto Vega, Antonio Luis Urda Cardona
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: La vasculitis más frecuente en pediatría es la púrpura de Schönlein-Henoch (PSH). No obstante, existen otras vasculitis de peor pronóstico pero clínica similar al debut que deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial. Presentamos un caso catalogado de PSH recurrente que resultó ser una poliangeítis microscópica (PAM) con anemia grave y afectación renal.

Resumen del caso: Niña de 10 años, derivada a consulta de Reumatología, por fiebre de 16 días de evolución, rigidez articular matutina, astenia, pérdida ponderal y lesiones purpúricas al inicio del cuadro. Refería 8-10 episodios de púrpura palpable en miembros inferiores catalogados de PSH en los últimos tres años sin afectación a otros niveles. En la exploración, presentaba TA 111/67 mmHg, leve palidez cutáneo-mucosa, limitación no dolorosa de la flexión de ambas muñecas y lesiones

TOTAL MUESTRA=54 PACIENTES	
Epidemiología	
Sexo femenino	57.4%
Edad media	6.24 años (2-14)
Seguimiento medio	4.3 meses (1-18 meses)
Estacionalidad	Otoño y primavera
Medicación previa	27.8%
Infección previa	50%
S. pyogenes	22%
Síntomas iniciales	
Cutáneo	85%
Dolor abdominal	7.4%
Artritis/artralgias	5.6%
Hematuria	1.9%
Fiebre	24.1%
Lesiones cutáneas	
Distribución	MMII 70.4% Tronco o cara/MMII/MMSS 14.8% MMII/MMSS 13% MMSS 1.9%
Otras lesiones cutáneas (9.3%)	Hematomas 3.7% Petequias 3.7% Vesículas 1.8% Edema testicular 1.8%
Duración media	14.3 días (4-120)
Gastrointestinal	66.7%
Dolor abdominal	66.7%
Náuseas/vómitos	13%
Sangre en heces	3.7%
Artritis y/o artralgias	66.7%
Distribución	MMII 37% MMII/MMSS 25.9% MMSS 3.7%
Nefropatía	18.5%
Hematuria aislada	11%
Proteinuria aislada (rango no nefrótico)	1.8%
Hematuria y proteinuria	5.5%
I. Renal o Sd. Nefrótico	0%
Parámetros analíticos	
VSG alta	22.2% *100% de pacientes con artritis/artralgias mostró elevación de VSG
ANA (+)	7.4%
IgA elevada	33.3%
C3 y/o C4 descendidos	35.2%
Tratamiento farmacológico	63%
Paracetamol	48%
Ibuprofeno	7.4%
Corticoides	7.4%
IECA	1.8%
Biopsia renal	0%
Biopsia cutánea	1.8%
Ingreso hospitalario	11%
Recidivas	35.2%
1 recidiva	16.6%
2 recidivas	14.8%
3 recidivas	3.7%

maculares de coloración parduzca residuales en miembros inferiores. En la analítica, destacaba anemia (Hb 8 g/dL), trombocitosis (569.000/mm³), VSG 104 mm/24h, IgG 3380 mg/dL, así como FR, ANA, antiRo, antiLa y p-ANCA positivos. El despistaje infeccioso resultó negativo y las pruebas de imagen, normales. Aunque la función renal estaba conservada, presentaba proteinuria moderada (20,76 mg/m²/h) y microhematuria. También se objetivó uveítis intermedia leve. Dos semanas más tarde, presenta deterioro del estado general, anemia grave (Hb: 4,6 g/dL) y aumento de las cifras de TA (120/96 mmHg (p96/p>99)), por lo que se decide transfusión, infiltración de muñecas y biopsia renal. Se descartó hemólisis, ferropenia o sangrado macroscópico, aunque presentaba sangre oculta en heces positiva y elevación de las cifras de calprotectina fecal con ecografía-doppler abdominal normal. La biopsia renal y de nuevas lesiones purpúricas de miembros inferiores confirma la presencia de vasculitis de pequeños vasos compatible con PAM. Ante el deterioro de la función renal (urea: 78 mg/dL; creatinina: 0,64 mg/dL), la presencia de HTA y la proteinuria en rango nefrótico (68,80 mg/m²/h), se inician IECAs y bolos de metilprednisolona. Continúa posteriormente con prednisona oral y ciclofosfamida intravenosa (500 mg/m²). Actualmente, tras 4 ciclos de ciclofosfamida, se ha normalizado la función renal (urea: 30 mg/dL; creatinina: 0,42 mg/dL) y tanto la proteinuria como los reactantes de fase aguda se encuentran en descenso.

Conclusiones/Comentarios: La PAM es una vasculitis excepcional en pediatría cuyo pronóstico puede ser desfavorable si no se instaura precozmente tratamiento. De ahí, la necesidad de mantener un alto índice de sospecha y, por tanto, realizar seguimiento en aquellos pacientes con brotes repetidos de lesiones purpúricas asociados a afectación articular o renal.

P888

Tumefacción palpebral y algo más

Nour Sofia Al Hajj Rabatt, Ricardo Sánchez Sánchez, María Concepcion Holgado Juan, M.^a Dolores Cantarero Vallejo
SESCAM Castilla la Mancha, Toledo

Introducción: La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una miopatía autoinmune poco frecuente en la infancia. Es la más común de las miopatías inflamatorias idiopáticas representando el 85% de los casos. Se cree que es causada por una reacción autoinmune en individuos genéticamente susceptibles. Se manifiesta principalmente con debilidad muscular asociada a lesiones cutáneas y síntomas constitucionales (fiebre, pérdida de peso, fatiga y dolor de cabeza) que pueden preceder a la clínica muscular.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una niña de 10 años sin antecedentes familiares ni personales relevantes que presenta edema y enrojecimiento palpebral superior bilateral de 1 mes de evolución junto a inflamación gingival, sin otra sintomatología sistémica asociada. Valorada al inicio del cuadro en oftalmología, recibió tratamiento para conjuntivitis alérgica sin mejoría. Pruebas

solicitadas en la consulta de AP: hemograma normal, bioquímica sanguínea (incluido GOT,GPT,LDH) normal, Ac IgA antitransglutaminasa (AATTG) 3.1 U/mL (0-2.6), ANA negativos, sistemático de orina normal. Rx Torax normal. De modo empírico realiza tratamiento con corticoides 1mg/kg por 10 días con reducción del eritema e inflamación palpebral. Al tercer día de la suspensión del tratamiento, acude a consulta de AP por astenia, dolores musculares y empeoramiento de las lesiones palpebrales. Ante la sospecha de dermatomiositis juvenil (DMJ) es derivada a urgencias del hospital de referencia. Analítica al ingreso: Leucocitos 13200, Plaquetas 265. Hb 13,6 gr/dl, CK 9484, LDH 1236, GPT 152, GOT 373. Inicia tratamiento con prednisona oral a 2 mg/kg con mejoría de la analítica y fuerza muscular. Tras un mes de tratamiento presenta reagudización de los síntomas y actualmente recibe tratamiento con prednisona, metotrexate e inmunoglobulinas IV con progresiva mejoría y está en seguimiento en consulta de reumatología.

Conclusiones/Comentarios: El pronóstico de la DMJ se relaciona con el inicio precoz del tratamiento, por lo que es importante conocerla para realizar un diagnóstico temprano. La gravedad de la debilidad muscular aumenta con la duración de los síntomas antes del diagnóstico. Los casos recogidos en literatura muestran con mayor frecuencia erupción cutánea como síntoma inicial y una duración media de los síntomas antes del diagnóstico de cuatro meses. En nuestro caso la aparición abrupta de la sintomatología muscular ha permitido que el diagnóstico se realizase al mes y medio de la manifestación cutánea.

P889

Una causa muy infrecuente de cojera

Prado Sánchez Ruiz, M.^a Juliana Maroto Ruiz, Marie Eunide Gourdet, Julia Pareja Grande, Paola Isabel Navas Alonso, Miguel Ángel García Cabezas
Hospital General Universitario Ciudad Real, Ciudad Real

Introducción: Los trastornos de la marcha son un motivo frecuente de consulta. Dentro de estos, la cojera es uno de los más prevalentes, siendo un un síntoma que obliga al Pediatra a hacer un diagnóstico diferencial entre procesos inflamatorios, infecciosos, tumorales y neurológicos.

Resumen del caso: Niña de 8 años que consulta por cojera y dolores óseos erráticos incapacitantes desde hace 5 meses, a pesar de tratamiento antiinflamatorio. No otra sintomatología. Tuvo contacto, previo al inicio del dolor, con paciente tuberculoso. A la exploración física presenta: lesiones eccematosas descamativas en región palmo-plantar y dolor a la movilización de cadera izquierda. Resto sin hallazgos. Inicialmente, se solicita radiografía de pelvis (normal) y tórax, en la que se observa lesión lítica en clavícula derecha. Se amplía estudio con: hemograma y bioquímica con VSG y PCR normales; mantoux y serologías (virus, bacterias) negativos. Se solicita gammagrafía, observándose varias lesiones con incremento de actividad osteogénica en ambas clavículas, cuarto arco costal izquierdo y diferentes vértebras, con sospecha de Histio-

citosis. En estudio de extensión se evidencia: ecografía abdominal normal, biopsia de lesión ósea negativa para células de Langerhans y biopsia de piel, compatible con eczema. En RMN de cadera presenta alteraciones focales de intensidad asimétrica en cuerpo vertebral L5, sacro e ilion. Dada la combinación de la clínica y los estudios previos, se plantea como diagnóstico la osteomielitis multifocal crónica recidivante (OCMR). Se inicia tratamiento combinado con AINE y azitromicina, con mejoría clínica y radiológica, que permite en la actualidad una actividad física normal.

Conclusiones/Comentarios: La OCMR es una enfermedad poco frecuente, de etiología desconocida, que afec-

ta sobre todo a los niños, siendo más frecuente en mujeres. Supone un diagnóstico de exclusión, que obliga a descartar procesos infecciosos y tumorales. La mayoría de los pacientes, aún teniendo varias lesiones, sólo tienen una lesión sintomática, como en nuestro caso. Además, pueden asociarse a otras enfermedades, incluidas las de la piel. El tratamiento de elección son los AINE. En los casos no respondedores, existen nuevas alternativas terapéuticas como la combinación de azitromicina o calcitonina. El curso de la enfermedad es variable, aunque el pronóstico a largo plazo es favorable. Reconocer esta entidad es importante para evitar tratamientos antibióticos prolongados y procedimientos invasivos innecesarios.

URGENCIAS

P890

¿Qué hacemos con los niños en Urgencias?

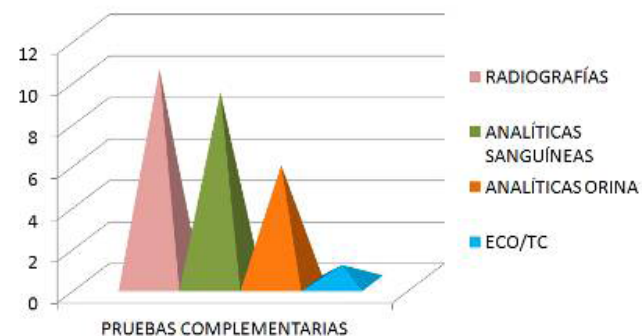
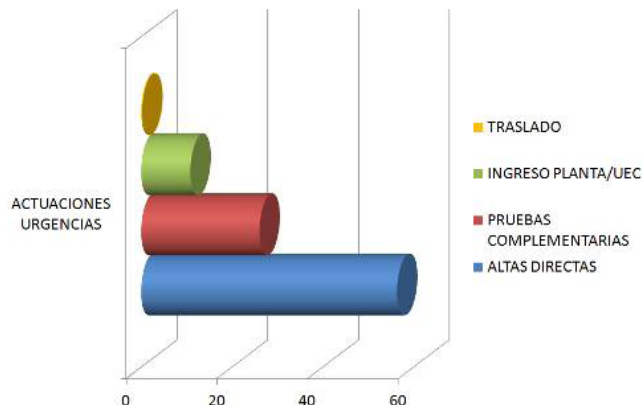
M.^a Dolores Ariza Mateos, Blanca Burgueño Jiménez, Mercedes Oliva Gragera, José Rodríguez Carrasco, Paula de Vera McMullan, Amalia Cruz Rodríguez
Hospital Universitario de Valme, Sevilla

Introducción y Objetivos: Nuestro objetivo fue analizar la frecuentación y actuación diagnóstica en urgencias pediátricas de un hospital de segundo nivel.

Métodos: Estudio descriptivo en el que se incluyeron de forma consecutiva los niños menores de 14 años que acudieron a nuestro Servicio de Urgencias Pediátricas entre enero de 2011 y diciembre de 2013, quedando excluidos aquellos que fueron atendidos por Traumatología. Las variables analizadas fueron el número de radiografías, ecografías/tomografías computerizadas (TC), analíticas sanguíneas, analíticas de orina, traslados a otro hospital, altas directas, ingresos en Observación (estancia inferior a 24 horas) e ingresos en planta.

Resultados: Se incluyeron 38375 niños, de los que 21643 (56,4%) fueron dados de alta sin realización de pruebas complementarias. Se solicitaron 3960 radiografías (10,32%), 3530 analíticas sanguíneas (9,2%), 2180 analíticas de orina (5,68%) y 337 ECO/TC (0,88%). Ingresaron en planta de hospitalización 2591 niños (6,09% de los que acudieron) y 1810 pacientes (4,77%) en Observación. 87 niños (0,23%) fueron trasladados a otro hospital. Se observó un discreto descenso en la cifra de pacientes que acudió a Urgencias durante el periodo de inclusión del estudio: 13896 en 2011, 12544 en 2012 y 11936 en 2013. El porcentaje de ingresos se mantuvo estable a lo largo del tiempo: 6.65% en 2011, 6.9% en 2012 y 6.72% en 2013.

Conclusiones: - Más de la mitad de los niños atendidos en Urgencias de nuestro hospital fueron dados de alta directa sin necesidad de pruebas complementarias. - Las pruebas complementarias que más se solicitaron fueron radiografías y analíticas sanguíneas. - 1 de cada 17 niños fue ingresado en planta de hospitalización.



P891

Abscesos retrofaríngeo y parafaríngeo en un niño de tres años

Estíbaliz Valdeolmillos Padrino, Ana Tabares González, Adelaida Fernández Rincón, Sonia Fernández Fernández, Rafael Díaz-Delgado Peñas
Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid

Introducción: Los Abscesos Retrofaríngeos son poco frecuentes en pediatría, pero potencialmente graves; pudiendo producir mediastinitis, invasión de estructuras contiguas, compromiso de la vía aérea y sepsis. Suelen originarse por diseminación linfática de infecciones de nasofaringe, senos paranasales u óticas y suponen un reto diagnóstico en medicina dada su variabilidad clínica.

Resumen del caso: Varón de 3 años que consulta por dolor cervical, odinofagia y fiebre (máxima 38°C) de 48 horas de evolución. Asocia dolor centrotorácico en las últimas horas. Antecedentes Personales: Hipertrofia adenoamigdalilar con Síndrome de Apnea Obstruktiva del Sueño en espera de intervención quirúrgica. EF: T^a 37,9°C. TA 109/59. FC200lpm. FR 60rpm. SatO₂ 98%. Regular estado general con sensación clínica de gravedad. Coloración pálida de piel y mucosas con buena perfusión periférica. Limitación importante de la movilidad cervical. Tiraje subcostal leve. AC: Rítmico sin soplos. AP:

hipoventilación de hemitórax izquierdo, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen normal. ORL: Hipertrofia amigdalal IV/IV, con prominencia de amígdala izquierda sin exudados. No se visualiza la pared posterior faríngea. Otoscopia Normal. Conglomerado adenopático laterocervical izquierdo doloroso. Se inicia antibioterapia iv de amplio espectro con cefotaxima (200mg/kg), clindamicina (40mg/kg), metilprednisolona (2mg/Kg) y fluidoterapia intravenosos así como Oxigenoterapia. Analítica: PCR 44mg/L, Leucocitos 32.530 (no desviación izquierda, 93% neutrófilos, 2%linfocitos,). LDH 304U/L. Gasometría normal. Hemocultivo: Negativo. Test estreptoco positivo. Rx Tórax sin hallazgos. TC cervical: Aumento de densidad de 26x26x34mm en espacio retrofaríngeo izquierdo, que se acompaña de colección hipodensa que ocupa el espacio retrofaríngeo y se extiende desde el cavum hasta el mediastino; y lateralmente, al espacio parafaríngeo anterior y posterior (carotídeo), cervical anterior y posterior. La colección retrofaríngea colapsa parcialmente la vía aérea. Desplaza el paquete vascular carotídeo, comprimiendo la vena yugular y arteria carótida interna. En la Urgencia, permanece hemodinámicamente estable, manteniendo buenas SatO2 con oxigenoterapia de bajo flujo y posición semiincorporada. Dado a los hallazgos radiológicos el paciente es trasladado a la UCIP. Se practica drenaje del absceso y amigdalectomía izquierda. Permanece en tratamiento con amoxicilina-clavulánico iv durante 7 días con evolución favorable.

Conclusiones/Comentarios: Los espacios perifaríngeos (retrofaríngeo y laterofaríngeo) contienen estructuras anatómicas importantes y vitales por lo que los abscesos a dicho nivel pueden ser mortales. Suponen un reto diagnóstico por la inespecificidad y amplia variedad clínica. La prueba diagnóstica de elección es el TC cervical y una actuación temprana disminuirá la morbimortalidad de esta patología potencialmente grave.

P892

Accidentes-estudio de una población pediátrica en el Servicio de Urgencia

Filipa Raposo Sá, Margarida Reis Morais, Marina Pinheiro, Sandrina Martins, Idalina Maciel, Sergio Mendanha
Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana Do Castelo, Portugal

Introducción y Objetivos: Los accidentes son responsables de un gran número de consultas urgentes. Se estima que la mitad de los niños y adolescentes sufren un accidente por año que requieren atención médica urgente. Aunque ampliamente publicitado, las medidas de prevención siguen siendo insuficientes para la lucha contra la principal causa de mortalidad y morbilidad en los niños. El objetivo del estudio es identificar y caracterizar los accidentes de una población pediátrica observado en Servicio de Urgencia de Pediatría de nuestro hospital.

Métodos: Se realizó un estudio prospectivo con la recopilación de datos sobre accidentes ocurridos en edad pediátrica, que llevaran a consulta médica urgente, en el período de 1 de julio al 30 de septiembre de 2011. Los

parámetros analizados fueron: edad, sexo, tipo de accidente, hora, sitio del accidente, acompañamiento, consecuencias y destino después del alta. Los datos fueron analizados utilizando el programa SPSS 21.0.

Resultados: Fueron considerados válidos 132 encuestas. Las caídas fueron el tipo más frecuente de accidente (87,1%), seguida de la intoxicación (5,3%), los accidentes de tráfico (3,8%) y la aspiración de un cuerpo extraño (3%). No hubo casos de quemaduras o ahogamientos. Se ha verificado un predominio del sexo masculino (65,9%), con una edad media de 6,69 años (edad mínima de 1 mes y máximo de 17 años). De los accidentes registrados alrededor de un tercio se produjo en niños menores de 2 años de edad, el 54,4% en su casa y 95,5% fueron presenciados por sus padres. Se utilizaron medios técnicos de protección, como casco y cinturón, en sólo 23,5%. El traumatismo craneoencefálico fue la consecuencia más frecuente. La mayoría (71,2%) ha tenido alta del hospital, sólo el 3,8% requirió hospitalización y el 25% de la vigilancia clínica a corto plazo. No hubo muertes o secuelas graves en este periodo.

Conclusiones: Los autores consideran elevado el número de admisiones de emergencia por accidentes. El sexo masculino fue el más afectado y las caídas fueron el mecanismo de lesión más frecuente, o que está de acuerdo con las estadísticas nacionales e internacionales. Aunque no se registraron muertes o secuelas graves, se observó el uso reducido de medidas de protección adecuadas, que refleje todavía la escasa sensibilización de los cuidadores con respecto a la prevención de accidentes. Los autores desean con este trabajo reforzar la importancia de abordar y fortalecer las medidas para prevenir los accidentes en las consultas de Pediatría.

P893

Análisis de orina positivo y urocultivo con crecimiento bacteriano de 10.000-50.000 colonias, ¿debería considerarse infección del tracto urinario?

Antonio Postigo Jiménez, Silvia Gallego Gutiérrez, Silvia Oliva Pastor, Isabel Durán Hidalgo, Guillermo Milano Manso

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción y Objetivos: En 2011 la Asociación Americana de Pediatría (AAP) define la ITU como la presencia de análisis de orina (AO) positivo y cultivo con crecimiento bacteriano (CB) de más de 50.000 UFC. De acuerdo a esta definición, quedan excluidos aquellos pacientes con AO positivo y cultivo de orina con CB entre 10000-50000 UFC. Nuestro objetivo es valorar la capacidad diagnóstica del AO tomando como referencia de cultivo positivo, aquellas muestras con CB de 10-50.000 UFC.

Métodos: Estudio prospectivo observacional de los resultados de AO de muestra estéril, de pacientes que consultaron en urgencias de Pediatría. Se consideró AO anormal, si leucocito esterase y/o nitritos positivos. Se consideró urocultivo positivo, cuando se obtuvieron entre 10.000-50000 UFC de un solo germen. Se analizaron las

características epidemiológicas de estos pacientes así como la sensibilidad, especificidad, valores predictivos positivo y negativo y cociente de probabilidades positivo y negativo de la tira reactiva, considerando el urocultivo el patrón oro. Se utilizó como valor de referencia, el resultado del AO de muestras con CB > 50.000 UFC. El análisis estadístico se ha realizado con SSPS 16.0.

Resultados: Durante el periodo estudiado (Octubre-Diciembre 2013) se han atendido en Urgencias de Pediatría 22.797 pacientes, realizándose AO de muestra estéril a 375. De ellas, 20 (5.3%) tuvieron un cultivo con CB de 10000-50000 UFC. El 65% fue obtenido por sondaje vesical. La mediana de edad 4,1 meses y el 60% (12) fueron varones. En 72 (19.2%) muestras, se obtuvieron >50.000 UFC y sus características son: se recogieron por

sondaje vesical 35.5% de las muestras, el 64.7% fueron niñas, la mediana de edad fue 3.5 años. El germen más frecuente fue E.Coli, independientemente del número de UFC. Los resultados de sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y negativo y cociente de probabilidad positivo y negativo se adjuntan en la tabla 1.

Conclusiones: A la vista de los resultados la capacidad de producir un AO positivo de una muestra con CB 10.000-50.000 UFC es similar a la de una muestra con CB >50.000 UFC. Creemos que se debería reevaluar el resultado del AO de pacientes en cuya muestra se obtengan entre 10.000-50.000 UFC, antes de considerarlos negativos. Aunque la muestra es pequeña, creemos que el CB entre 10-50.000 UFC se debe considerar positivo, cuando se acompaña de un AO anormal.

	S% (IC 95%)	E% (IC 95%)	VPP%(IC95%)	VPN% (IC 95%)	CPP (IC 95%)	CPN (IC 95%)
Patrón referencia 10000-50000UFC	50 (26-75)	91 (88-95)	27 (11-42)	97 (94-99)	5.73 (3.04-10.78)	0.55 (0-34-0.9)
Patrón referencia más de 50000UFC	79 (68-90)	88 (84-92)	58 (47-69)	95 (93-98)	6.66 (4.69-9.47)	0.24 (0.14-0.4)
Patrón referencia más de 10000UFC	73 (63-83)	91 (88-95)	71 (61-82)	92 (89-95)	8.4 (5.51-12.81)	0.29 (0.2-0.43)

P894

Angiomiolipoma renal derecho. Un hallazgo casual en el Servicio de Urgencias

Agustín Rodríguez Ortiz, Daniel Jiménez Villarreal, Beatriz Pacho del Castaño, Lissette Delgado Sanzonetti, Miguel Ángel Guiu Solano, Goizalde López Santamaría
Hospital Alto Deba, Guipúzcoa

Introducción: El angiomiolipoma es una neoplasia de células epiteliales perivasculares del grupo de los PECOMAS. Puede aparecer de forma solitaria o asociado a enfermedades como la esclerosis tuberosa o a angiomiolipomas pulmonares. Su incidencia en la población general se encuentra entre 0,3 y 2% (siendo doblemente más frecuente en mujeres que en hombres). Ésta incidencia aumenta hasta el 10% en pacientes afectados de esclerosis tuberosa. La sintomatología es principalmente asintomática. Sin embargo existe posibilidad de que el tumor produzca hemorragia retroperitoneal, hematuria y que por el aumento de tamaño ejerza un efecto compresivo renal con el posible deterioro de la función renal. La malignización es infrecuente, siempre más acentuada si se asocia con Esclerosis tuberosa. El riesgo de complicaciones se produce si el tamaño de angiomiolipoma es mayor de 4 cm. Éste proceso se produce sobre todo asociado a esclerosis tuberosa y parece que tiene un comportamiento estrógeno dependiente por lo que en el embarazo o en terapias estrogénicas puede aumentar de tamaño. El diagnóstico es mediante imagen. El tratamiento es la profilaxis quirúrgica consensuada cuando el tamaño del

tumor es superior a los 4cm, si es altamente vascularizado o presenta asociado un aneurisma. El seguimiento que deberemos hacer en éstos pacientes es con ecografía anual, si bien nos parece oportuno en la adolescencia tb acentuar el número de controles

Resumen del caso: Niña de 12 años. Acude al servicio de urgencias por dolor abdominal tipo punzante que se ha ido intensificando; la madre refiere traumatismo abdominal contuso (al ir en bicicleta) asociado con el inicio de los síntomas. No vómitos, fiebre ni alteración en deposiciones. Ha recibido analgésicos. Apetito conservado. No menarquía EXPLORACIÓN GENERAL: TEP: Normal, Temp 36.3°C, Peso: 32 Kg BEG. Normal coloración de piel y mucosas. Adecuada nutrición e hidratación. No exantemas. Abdomen blando y depresible, dolor a la palpación en hemiabdomen inferior, no distensión. No masas ni visceromegalias. Ruidos intestinales audibles. Punto de Mac Burney y Blumberg negativos. Salto negativo. Puño-percusión renal bilateral indolora. Tanner: 1 Ecografía abdominal: Hígado, vesícula y vía biliar, área pancreática, bazo y riñón izquierdo sin alteraciones. A nivel de la cortical de la región interpolar del riñón derecho nódulo hiperecogénico de 9,5 mm compatible con angiomiolipoma renal derecho

Conclusiones/Comentarios: El hallazgo de este tipo de tumores se produce prácticamente de forma casual. Una vez se detecta, hay que tenerlos presentes, en la historia clínica, sobre todo en niñas en época puberal si acuden al servicio de urgencias por patología abdominal

P895

Bronquiolitis y sobreinfección bacteriana

Mikel Mendizabal Díez, Marta Martínez Merino, Ibone Vaquero Iñigo, Aida González Benavides, Fidel Gallinas Victoriano, Eva Rupérez García

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción y Objetivos: La bronquiolitis es causa frecuente de ingreso en lactantes. El tratamiento antibiótico no está indicado pero existen coinfecciones y un aumento de riesgo de neumonía, por lo que es necesario detectar los pacientes que se benefician de este tratamiento. Realizamos un estudio para valorar los criterios seguidos en nuestro hospital para indicar el tratamiento antibiótico en pacientes con bronquiolitis.

Métodos: Estudio retrospectivo de los episodios de bronquiolitis en la epidemia 2012-2013 a los cuales se les realizó analítica sanguínea (en presencia o no de otras pruebas complementarias). Se recogieron las variables edad, duración de la fiebre y temperatura máxima, parámetros analíticos de infección bacteriana (leucocitos $>15.000/\text{mm}^3$, neutrófilos $>10.000/\text{mm}^3$, PCR $>40 \text{ mg/L}$, procalcitonina $>0.5 \text{ ng/mL}$), cultivos recogidos, radiografía de tórax y su resultado, antibioterapia prescrita y destino. Se analizaron los datos mediante SPSS 20.0

Resultados: Durante la epidemia 2012-2013, atendimos 483 bronquiolitis, realizándose analítica sanguínea a 79 (16%). La mediana de edad fue de 3 meses. Todos excepto 2 recibieron tratamiento nebulizado y únicamente el 14% recibieron antibioterapia. El 45% estaba afebril y la temperatura máxima (mediana) fue de 38.7°C . Se realizó detección rápida de VRS al 91% (positivos 72%) y radiografía de tórax al 73% (normal el 48%). Se recogió hemocultivo al 48% (todos negativos), urocultivo al 20% (uno positivo) y cultivo de LCR a uno (negativo). No encontramos diferencias significativas entre los resultados radiológicos, la duración de la fiebre ni la temperatura máxima, entre el grupo que recibió antibiótico y el que no. En cuanto a los análisis, la mediana de leucocitos fue $12.900/\text{mm}^3$, de neutrófilos $5100/\text{mm}^3$, de procalcitonina 0.15 ng/mL y de PCR de 16 mg/L , no encontrando diferencias significativas entre los pacientes con y sin antibioterapia. Analizando los resultados de procalcitonina obtenidos, 11 pacientes tenían procalcitonina $>0.5 \text{ ng/mL}$ (radiografía alterada 50%) y recibieron antibioterapia 3 de ellos. Estas diferencias no fueron significativas. Encontramos que los pacientes VRS positivos presentaron significativamente más leucocitos y neutrófilos que los negativos (dentro del rango de normalidad) y no diferencias en cuanto a PCT y PCR. De nuestra muestra el 80% ingresaron en planta, 4% en UCIP, 4% en observación y 12% fue dado de alta.

Conclusiones: No hemos encontrado asociación entre parámetros clínicos, analíticos ni radiológicos y la indicación de antibioterapia en nuestra muestra. Necesitamos parámetros precisos para predecir sobreinfección y/o coinfección bacteriana en pacientes con bronquiolitis y así evitar el uso innecesario de antibióticos.

P896

Características de los pacientes trasladados por ambulancia a un Servicio de Urgencias Pediátricas, ¿realmente precisan transporte sanitario urgente?

Ana Belén López Mármol, Deborah Trassierra Molina, Carmen de la Torre Morales, Eugenio Mateo Guerrero, Alex Francisco Nuñez Adán

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción y Objetivos: Describir las características de los pacientes que acuden al servicio de Urgencias de un hospital de tercer nivel traídos por el servicio de urgencias y emergencias sanitarias 061.

Métodos: Se realiza un estudio descriptivo de 120 niños escogidos de forma aleatoria trasladados por el 061 y atendidos en el servicio de Urgencias de nuestro hospital durante seis meses. Se tuvieron en cuenta: edad, sexo, antecedentes personales y procedencia de los pacientes, triángulo de evaluación pediátrica (TEP) a su llegada, franja horaria en la que acudieron, pruebas complementarias e interconsultas realizadas, tratamiento y destino final.

Resultados: La población estudiada fue de 120 pacientes, 55% varones y 45% mujeres con una edad media de 5,45 años siendo el 39% menores de 3 años. La mayoría, 56,7% habían sido trasladados desde su domicilio, el 23,3% desde la vía pública, el 15,8% de otro hospital y el 4,2% desde un centro sanitario. En cuanto al TEP en el 80,8% fue estable a su llegada, mientras que el 19,2% fue inestable. La franja horaria más frecuentada fue de 20:00 a 23:00 horas con un 26% de pacientes. En cuanto a la patología presentada, las más prevalentes fueron la crisis convulsiva febril 20%, traumatismos 18,3%, accidentes de tráfico 11,7% y cuadros de dificultad respiratoria 16,7%. Respecto a las medidas realizadas en urgencias, el 39,2% no precisó tratamiento y entre los que lo necesitaron los más utilizados fueron los anti-térmicos y antiinflamatorios. Solo requirieron tratamiento quirúrgico el 5,8% y la interconsulta con otras especialidades se realizó en el 26,7% de los casos. En lo referente a las pruebas complementarias, el 34,2% se realizó analítica sanguínea, el 36,7% radiografías, el 5% TC y ecografía y hasta en un 32,5% de los pacientes no se solicitaron pruebas complementarias. El destino final fue a su domicilio en el 35%, observación 50% e ingreso en planta 15%.

Conclusiones: Los pacientes trasladados por los servicios de urgencias deberían presentar un nivel de triaje prioritario (niveles I, II y III), deberían ser valorados por el pediatra de urgencias de forma preferente y en general, presentarían una patología más compleja. La facilidad que otorga la administración para la solicitud de ambulancias hace que muchos usuarios las utilicen de forma inadecuada. El uso del triaje y valoración del TEP en todos los pacientes transportados en ambulancia ayudaría a detectar los casos realmente prioritarios y mejorar el funcionamiento de los servicios de urgencias.

P897**Colestasis en lactante secundaria a colelitiasis. Una patología poco frecuente**

Agustín Rodríguez Ortiz, Daniel Jiménez Villarreal, Lissette Delgado Sanzonetti, Goizalde López Santamaría, Nagore Martínez Ezquerro, Víctor Salcedo Casado
Hospital Alto Deba, Guipúzcoa

Introducción: la colestasis neonatal se presenta en 1/5.000 RN. En el RN o lactante sin patología, las causas más frecuentes son atresia biliar extrahepática, déficit de alfa-1-antitripsina, síndrome de Alagille y CIFP (colestasis intrahepática familiar progresiva). La incidencia-prevalencia de colelitiasis en niños es de un 0,2%; más frecuente en niñas y su prevalencia Generalmente asintomática, se presenta más a menudo en pacientes con procesos predisponentes como: anemia hemolítica, talasemia, fibrosis quística, enfermedades metabólicas, etc. Ocasionalmente producen dolor, vómitos, fiebre o más excepcionalmente, obstrucción de la vía biliar con colestasis, como en nuestro caso clínico

Resumen del caso: lactante femenina de 2 meses, sin antecedentes patológicos, acude a urgencias remitida por su pediatra por tinte icterico de 3 semanas y somnolencia; hipocolia y distensión abdominal intermitente desde la 2ª semana de vida; escasa ganancia ponderal. Desde el nacimiento distensión abdominal intermitente. Madre: rasgo talasémico. Exploración: Peso: 4120 gr p<3. Longitud 56 cm p25. PC: 39cm p50. BEG. Palidez icterica con conjuntivas amarillentas. Abdomen blando, depresible. Hepatomegalia blanda de 3 cm bajo reborde costal. SNC: activa buen tono y actitud. Reflejos normales. Resto normal. Analítica: hallazgos compatibles con colestasis, anemia e hipoproteinemia leves; parámetros inflamatorios positivos. Resto estudio normal. SEROLOGIAS INFECCIOSAS virus hepatotrópos NEGATIVOS. ECOGRAFIA HEPATO-BILIO-PANCREATICA: Colelitiasis en el interior de la vesícula, algunas alojadas en infundíbulo de hasta 3,5mm. Leve dilatación de la vía biliar intrahepática en LHI, con dilatación de la vía biliar extrahepática, llegándose a medir el colédoco de 5,6mm. Litiasis enclavada en colédoco intrapancreático de 3,7mm. Resto normal. RM-COLANGIOPANCREATOGRAFIA: se confirman hallazgos previos. Gammagrafía hepática con HIDA: normal Evolución: en controles analíticos posteriores aumento de parámetros de colestasis, se realiza CPRE con punción de vesícula y abordaje de colédoco por cístico, colocando catéter de drenaje durante 1 semana, posterior a lo cual y en vista de mejoría clínica, es retirado. No malformaciones de vías biliares. La paciente es egresada con tto (Augmentine, Ursochol, Vit D3, Konakion y Dextrinomaltosa. Luego de 3 meses, se encuentra en recuperación nutricional con transaminasas normales y GGT ligeramente elevada

Conclusiones/Comentarios: la colestasis del lactante es un síndrome clínico en el que diagnóstico diferencial puede ser difícil ya que a menudo se solapan los rasgos clínicos, bioquímicos e histológicos. La colelitiasis es una patología que aunque infrecuente, es susceptible de diagnóstico

precóz por métodos de imagen y tratamiento farmacológico

P898**Convulsiones en Urgencias Pediátricas en un hospital de tercer nivel, ¿cómo actuamos?**

Belén Serrano Moyano, Ana Estalella Mendoza, José Carlos Flores González, Isabel M.ª Calvo Morales, Arturo Hernández González
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción y Objetivos: Las convulsiones son la urgencia neurológica más frecuente en pediatría. Aunque generalmente los pacientes acuden al Servicio de Urgencias Pediátricas (SUP) en fase postcrítica, en ocasiones puede tratarse de una urgencia vital, siendo fundamental un correcto manejo de estos pacientes. Nuestro objetivo es describir el manejo terapéutico de los pacientes con convulsiones que acuden al SUP de un Hospital de tercer nivel.

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

Resultados: Se incluyen 223 casos, 55,2% varones. Mediana de edad, de 2.9 años (76 días- 13 años). El 23,3% fueron primer episodio. Existían antecedentes personales neurológicos en el 76,7%, siendo el más frecuente epilepsia (29,1%), seguido de convulsión febril (18,85), PCI (9%), esclerosis tuberosa (7,6%) y enfermedad mitocondrial (4,9%). El 35% fue convulsión febril. A su llegada a urgencias sólo el 6,7% acude convulsionando. El tipo de crisis más frecuente fue tónico-clónica (38%), seguido de parcial (18,8%), tónica (17,5%), ausencia (4,9%). Se administró Diazepam IR en domicilio en el 38,1%, en el transporte en el 10%, y en urgencias en el 13,%. El primer fármaco elegido en urgencias fue Diazepam IR (93,3%). Fue necesaria la administración de un segundo fármaco en el 3,1% de los casos siendo el Diazepam el más utilizado (58%), seguido de midazolam, valproico y fenitoína los tres con la misma frecuencia (12,9%). Un tercer fármaco fue necesario en el 1,3% utilizándose con la misma frecuencia valproico, fenitoína y midazolam. Presentaron secuelas el 2,7% (Parálisis de Todd 81%). Requirió ingreso el 29,1% (83% en planta, 10% UCI Pediátrica). No éxitos.

Conclusiones: - En la mayoría de los casos la crisis ha cedido a la llegada al SUP. - Existe un claro consenso a la hora de elegir un primer fármaco acorde con las guías clínicas, no existiendo el mismo cuando es necesaria la elección de un segundo y tercer fármaco. - La mayor parte de los pacientes que acuden por convulsión presentan antecedentes neurológicos. - Alta tasa de administración de diazepam en domicilio, en pacientes epilépticos conocidos. - En nuestra serie, existió baja incidencia de secuelas y de necesidad de ingreso hospitalario.

P900

Enfisema retrofaríngeo espontáneo. Una entidad rara a considerar

Ana Haro Díaz, Blanca Toledo del Castillo, Marina García Morín, Paula Vázquez López
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Introducción: Presentamos el caso de una paciente valorada en el servicio de Urgencias pediátricas por enfisema subcutáneo a nivel cervical, odinofagia y tos intensa. Fue diagnosticada de enfisema retrofaríngeo espontáneo (ERE). Se realizó una revisión de las manifestaciones clínicas así como el manejo diagnóstico y terapéutico que debe llevarse a cabo en esta patología.

Resumen del caso: Adolescente de 14 años valorada en el servicio de urgencias pediátricas por dolor y crepitación de aparición brusca a nivel cervical derecho, después de haber presentado un acceso de tos. Asociaba cuadro de fiebre, máximo 39°C, de 24 horas de evolución junto con odinofagia y tos. No refería antecedentes personales de interés ni cuadros previos de broncoespasmo. La paciente presentaba un triángulo de evaluación pediátrica estable sin signos de dificultad respiratoria. En la exploración se objetivaba crepitación cervical y faringe hiperémica sin exudados, con úvula centrada y pilares no abombados. La auscultación pulmonar era normal con saturación de oxígeno del 95%. La analítica sanguínea, no mostraba alteraciones y el test faríngeo para *Streptococo pyogenes*

fue negativo. Se realizó una radiografía de tórax con espacio neumomediastínico y campos pulmonares normales observándose en la radiografía lateral de cavum la presencia de enfisema retrofaríngeo (ER) y subcutáneo aunque sin aumento del espacio retrofaríngeo (Figura 1). Se solicitó valoración por Otorrinolaringología que realizó laringoscopia indirecta sin hallazgos patológicos por lo que ingresó con oxigenoterapia, analgesia y monitorización con el diagnóstico de enfisema retrofaríngeo espontáneo. La paciente tuvo una evolución clínica favorable.

Conclusiones/Comentarios: El ER se define como la presencia de aire en el espacio retrofaríngeo o prevertebral, siendo causado frecuentemente por aumento de presión intratorácica contra glotis cerrada (maniobra de valsalva). Dado este mecanismo fisiopatológico, ante el hallazgo de un enfisema cervical o retrofaríngeo se debe descartar la existencia de neumomediastino y/o neumotórax asociado. Se hace referencia al ERE cuando mediante un exhaustivo diagnóstico de exclusión basado en una adecuada historia clínica, no se identifica causa traumática, iatrogénica o enfermedad pulmonar subyacente. La presencia de ER puede preceder al desarrollo de una mediastinitis, por lo que es importante su diagnóstico precoz dado la incidencia de abscesos retrofaríngeos en la infancia. Su hallazgo obliga a la realización de un diagnóstico de exclusión y a una monitorización y observación estrecha ya que puede asociar complicaciones o ser el primer signo de una afección potencialmente grave.



P901**Grave forma de presentación de anemia aplásica aguda**

Prado Sánchez Ruiz, M.^a Juliana Maroto Ruiz, Marie Eunide Gourdet, M.^a José Ballester Herrera, Miguel Ángel García Cabezas

Hospital General Universitario Ciudad Real, Ciudad Real

Introducción y Objetivos: Las manifestaciones clínicas de una anemia aguda con repercusión hemodinámica, están determinadas por la rapidez de su instauración y la severidad de la misma. La gravedad del cuadro clínico, hace difícil el diagnóstico diferencial con otras entidades que cursan con síntomas similares.

Métodos: Niña de 2 años previamente sana, que comienza con síntomas catarrales y fiebre en las 48 horas previas, asociando decaimiento. En la exploración física destaca taquicardia (125 lpm), hipotensión (80/40), taquipnea (45 rpm) con temperatura y saturación normales. Afectación grave del estado general con palidez extrema de piel y mucosas y mala perfusión periférica. Respiración acidótica. Soplo sistólico II/VI en la auscultación cardiaca y hepatomegalia (4 cm). Obnubilación con Glasgow 12/15, sin signos meníngeos. Resto sin alteraciones. En el hemograma destaca anemia grave con hb 1.5 g/dl, hto 4,4%, reticulocitos 0,51%. Serie blanca y plaquetas normales, frotis de sangre periférica sin alteraciones. En la bioquímica: urea 64 mg/dl, creatinina 0.69 mg/dl, GOT 89 UI/L, GPT 53 UI/L. LDH 585 UI/L. Iones y resto sin alteraciones. PCR y PCT negativas. Acidosis metabólica severa (pH 7.06, pCO₂ 14 mmHg, bicarbonato 4, exceso de bases -24, ácido láctico 135). Coagulación normal. TAC craneal y abdominal sin signos de sangrado.

Resultados: Ingresa en UCIP, donde se transfunde concentrado de hematíes por vía central (vena femoral). Una vez revertida la fase aguda se evidencia a las 72 horas, trombosis de vena femoral común, iniciándose tratamiento con enoxaparina. Así mismo se encuentra trombo en válvula tricúspide en ecocardiografía. En el estudio etiopatogénico se confirma IgM positiva para Parvovirus B19, que justifica la anemia aplásica con resolución espontánea en la primera semana. En estudio de trombofilia, se encuentra mutación en homocigosis del gen de la protrombina (20210 A) y anticuerpos anticardiolipina Ig M positivos, antilúpicos y antifosfolípidos negativos. En la actualidad, la paciente se encuentra asintomática recibiendo tratamiento con acenocumarol.

Conclusiones: La anemia aplásica transitoria inducida por parvovirus B19, es más frecuente en pacientes con anemias crónicas previas. Desconocemos la situación basal del caso expuesto. En el huésped inmunocompetente la anemia suele ser transitoria, aunque es recomendable el seguimiento de estos pacientes ya que algunos podrán ser diagnosticados de otras hemopatías. En más del 90% de los casos de infección por parvovirus, se han detectado anticuerpos anticardiolipina positivos, sin conocer la base de la asociación. En nuestro caso, se puso además

de manifiesto la coexistencia de patología protrombótica, complicando el curso clínico de la enfermedad.

P902**Gripe A y rabdomiolisis**

Juan Gimeno Ballester, Nora Lecumberri García, Gabriel Durán Urdániz, Francisco José Gil Sáenz, Laura Zandueña Pascual, Ana Jesús Cabria Fernández

Hospital García Orcoyen, Navarra

Introducción: Paciente mujer de 12 años que consulta en Urgencias por fiebre, dolor muscular, vómitos y rinorrea de unas 24 horas de evolución. Dicha paciente presenta un Trastorno de la Beta Oxidación como patología de base.

Resumen del caso: Nuestra paciente posee un trastorno metabólico que consiste en un problema de la beta oxidación mitocondrial de los ácidos grasos de cadena larga como consecuencia de una herencia autosómica recesiva (gen CPT II). Dicha alteración se traduce en un déficit de la enzima carnitina-palmitil-transferasa II. Las manifestaciones clínicas de la enfermedad pueden tener distinta severidad, siendo la forma miopática la más frecuente y menos severa. Dicha paciente consultó en urgencias de un Hospital comarcal. Dados sus antecedentes se le practicó un estudio analítico de sangre inicial donde se objetivó un aumento de Creatinina Cinasa (CK) 338 U/L (1-145) y Mioglobina 737ng/mL (0-106) sin otras alteraciones reseñables. Aunque la paciente mejoró tras tratamiento con ibuprofeno, dada su historia médica y el resultado positivo al test rápido para Influenza A, se decidió ingreso en planta para hidratación intravenosa y control clínico. Durante su estancia se mantuvo estable clínicamente con estudio sucesivos de orina normales, y a pesar del tratamiento instaurado con fluidoterapia iv y Oseltamivir vo, se objetivó un ascenso progresivo de las cifras de CK y Mioglobina hasta valores >20000U/L la primera y >3000ng/ml la segunda. Se contactó con la UCI-P del Hospital de referencia donde la paciente fue admitida. Allí se continuó con terapia de rehidratación y se administró bicarbonato sódico iv con objetivo de alcalinizar la orina. Paulatinamente en las próximas 36 horas los parámetros comentados fueron descendiendo positivamente, sin necesidad de precisarse otro escalón terapéutico para la rabdomiolisis que presentaba la paciente.

Conclusiones/Comentarios: Gracias a la disponibilidad en nuestro centro de test rápido de estudio de gripe, nuestra sospecha clínica fue confirmada. Por ello, se decidió ingresar a nuestra paciente, aunque los estudios iniciales no eran escandalosos, para poder tener un control y seguimiento más estrecho, así como instaurar el tratamiento comentado. De esta forma prevenir un daño renal causado por la rabdomiolisis, que en este caso fue consecuencia de la patología de base de la paciente sumada a la gripe. Con este caso queremos recalcar la importancia de la accesibilidad en los Servicios de Urgencias de test rápidos diagnósticos que agilizan el trabajo y sobre todo benefician a nuestros pacientes.

P903

Intoxicación medicamentosa por fármacos de liberación retardada. Presentación de un caso

Ana Belén Zayas García, Olga Díaz Morales, José David Martínez Pajares, Juan Trigo Moreno, Juan Carlos Ramos Díaz, Mariano Miranda Valdivieso
Hospital Comarcal de Antequera, Málaga

Introducción: Las intoxicaciones agudas en la infancia, aunque cada vez menos frecuentes, suponen del 0.5 al 1% de las consultas en urgencias pediátricas. La mayoría son por contacto accidental con sustancias no tóxicas en la cantidad ingerida. Pero se han de tener en cuenta que algunos pueden suponer un riesgo vital y es fundamental su sospecha, diagnóstico y tratamiento inicial.

Resumen del caso: Niña de 2 años y 7 meses de edad, con AF de distocia social y madre en tratamiento psiquiátrico (depresión y brote psicótico), llevada a urgencias por su madre porque de forma súbita la nota "rara", refiriendo decaimiento alternado con excitabilidad, frialdad acral, tos y algunos movimientos oculares extraños. Es tratada con un aerosol de salbutamol y dada de alta. A las 6 horas vuelven a consultar objetivándose agitación intensa, temblores, distonías, blefarospasmos, pupilas midriáticas reactivas lentas a la luz. La familia refiere posible contacto con la medicación materna: paliperidona (antipsicótico atípico), venlafaxina retard (antidepresivo, recaptación SE, NA y DA) y loracepam. Se instauro monitorización continua (riesgo alto de arritmias), vía venosa periférica, contacto con Toxicología, carbón activado SNG (por circulación enterohepática) y tratamiento de mantenimiento. Analítica normal. Tóxicos orina negativos. Empeoramiento clínico progresivo, desconexión del medio, movimientos extrapiramidales, convulsión tónico clónica generalizada, taquicardia sinusal (200 lpm), HTA leve, precisando administración de biperideno y perfusión de midazolam. Buena evolución posterior, con desaparición de sintomatología a las 22 horas. Valorada por servicios sociales es dada de alta con seguimiento posterior.

Conclusiones/Comentarios: La exposición del presente caso tiene como finalidad recalcar que siempre se ha de sospechar una intoxicación cuando aparecen cuadros clínicos complejos, inexplicables, que se inician bruscamente, en niños previamente sanos. Los antecedentes maternos, junto con la ingesta de medicación de liberación retardada, pudieron ser en el caso expuesto, algunos de los motivos por los que inicialmente no se detectó la posible intoxicación. La observación de esta paciente en el servicio de urgencias hubiera sido la actitud correcta. Una sospecha temprana y un correcto manejo inicial son fundamentales para minimizar las consecuencias posteriores derivadas de la ingesta.

P904

Intoxicación por plomo. A propósito de un caso

Agustín Rodríguez Ortiz, Daniel Jiménez Villarreal, Lissette Delgado Sanzonetti, Víctor Salcedo Casado, Goizalde López Santamaría, Miguel Ángel Guiu Solano
Hospital Alto Deba, Guipúzcoa

Introducción: El plomo es un metal pesado que no juega ningún papel en la fisiología humana, por lo que el nivel plasmático ideal debería ser cero. En la actualidad es prácticamente imposible encontrar alguna persona en la que no se detecten niveles de plomo en sangre. La Organización Mundial de la Salud (OMS) define como intoxicación los valores de plumbemia de más de 15 µg/dl. La exposición al plomo produce trastornos metabólicos en relación directa a su concentración. Las alteraciones pueden llevar a la muerte y en grados variables a deterioro de la capacidad intelectual, cambios en el comportamiento, bloqueo de la hematopoyesis, toxicidad renal y neuropatía periférica. Dichas alteraciones son más perjudiciales en los niños ya que afectan a organismos en pleno desarrollo neuropsíquico. Constituye un grave problema de salud pública, ya que afecta a la población más vulnerable: niños, trabajadores y personas de bajo nivel socioeconómico. La absorción de plomo se produce principalmente por dos vías: 1) la vía gastrointestinal depende de la edad, de la dieta, de deficiencias nutricionales. En el adulto, se estima que de 5% a 10% se absorbe a nivel gastrointestinal. En cambio en el niño es de 40% a 50% por la actitud de los niños de llevar todo a la boca. 2) la vía respiratoria es la principal en el ambiente laboral. El plomo del aire se absorbe aproximadamente en 90%.

Resumen del caso: Niño de 11 años. Acude al servicio de urgencias por ingesta de plomada de pesca hace 2 h. Asintomático. Se realizan niveles de Plomo en sangre (Pb: 8,4 mcgr/dl) y Rx abdomen localizándose en asas de intestino delgado (fosa iliaca izquierda). Ingresa en planta de hospitalización con omeprazol para control clínico y seguimiento de niveles de plomo. Expulsa la plomada al 5º día de ingesta. Control: 15.6 mcgr/dl.

Conclusiones/Comentarios: Es necesario mantener un gran nivel de alerta ante la ingestión de un cuerpo extraño de contenido plumbico, por el alto riesgo de elevación aguda de los valores de plomo en sangre y el peligro potencial de desarrollar una intoxicación. La eliminación de la fuente de exposición debería ser lo más rápida posible, y acompañarse sistemáticamente de una determinación de plomo en sangre y de un seguimiento evolutivo seriado posterior en función de los valores detectados inicialmente. Niños asintomáticos con plumbemias de 10-19 µg/dl no es necesario el tratamiento quelante

P905**Intoxicaciones pediátricas en el Servicio de Urgencias de un hospital de tercer nivel: descripción de nuestra casuística**

Belén Serrano Moyano, Branislava Grujic, José Carlos Flores González, Arturo Hernández González, Paloma Comino Vázquez

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción y Objetivos: Las intoxicaciones suponen un 0,3% de las consultas atendidas en los Servicios de Urgencias de Pediatría (SUP) hospitalarios. La consulta precoz de niños pequeños que ingieren fármacos accidentalmente constituye la mayor parte de éstas. Nuestro objetivo es describir los casos de ingesta de medicamentos, sustancias tóxicas y no tóxicas en el SUP de un hospital de tercer nivel.

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

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

Conclusiones: - En nuestra muestra hubo un discreto predominio de varones, tal y como se expone en la literatura. - Los fármacos son las sustancias más frecuentemente ingeridas, destacando el paracetamol. - La lejía es la sustancia tóxica no medicamentosa más ingerida. - Casi la mitad de los pacientes que consultan en nuestro SUP precisan actitud terapéutica, generalmente para impedir la absorción de la sustancia ingerida. - A destacar, evolución clínica favorable de todos los casos y mortalidad nula.

P906**La cefalea como consecuencia de malformación arteriovenosa cerebral en Urgencias Pediátricas**

Francisco Javier Dávila Corrales, Ana Estalella Mendoza, Isabel M.^a Calvo Morales, José Carlos Flores González, Sonia Garófano Montero, Branislava Grujic
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Introducción: La malformación arteriovenosa (MAV) cerebral es una entidad poco frecuente en pediatría. La mayoría de las veces, su diagnóstico es difícil, ya que la forma de presentación puede ser variada e inespecífica, siendo una de ellas la cefalea, que suele ser un motivo de asistencia frecuente a las consultas de pediatría (1-2%). Presentamos el siguiente caso para describir una de las formas de presentación de la MAV cerebral en una paciente de edad pediátrica.

Resumen del caso: Paciente mujer de 9 años de edad que acude a nuestro servicio de urgencias por presentar un episodio brusco de cefalea frontoparietal izquierda acompañada de parestesias en mano derecha y posteriormente en pie derecho, a las que se añaden dificultad para la marcha y afasia. A su llegada a nuestro servicio, la paciente se encuentra asintomática, presentando una exploración neurológica normal. Dada las características de la cefalea junto a la presencia de signos de focalidad neurológica que había presentado, se decide la realización urgente de TC craneal, informado como "hallazgos compatibles con malformación aneurismática de la vena de Galeno". Tras contactar con el servicio de neurocirugía se decide ingreso para completar estudio, realizando angioRMN en la que se podía observar MAV de 9,36 x 3,05 centímetros que comprometía todo el cuerpo caloso con aneurisma en arteria comunicante posterior izquierda. Durante su ingreso, la paciente presentó un nuevo episodio similar que cedió de forma espontánea. Actualmente se encuentra asintomática en espera de tratamiento.

Conclusiones/Comentarios: - La vena de Galeno es un tronco venoso que forma un arco alrededor del esplenio del cuerpo caloso, siendo la incidencia de su malformación desconocida. - La sintomatología es variable según la edad de presentación, siendo una entidad a tener en cuenta al realizar el diagnóstico diferencial de la cefalea aguda. - La angiografía sigue siendo la técnica de referencia, permitiendo definir los vasos que participan en la malformación, su localización y su morfología. - Su tratamiento consiste en actuar directamente sobre la lesión mediante acceso intravascular o cirugía.

P907**Manejo del TCE leve y adherencia a los protocolos en niños menores de dos años**

Cristina Valencia Soria, Marta Arribas Arceredillo, Roberto Velasco Zúñiga, Ana Lobeiras Tuñón, Helvia Benito Pastor, Rebeca Garrote Molpeceres
Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid; Hospital Universitario de Cruces, Bilbao; Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila; Hospital Clínico Universitario Valladolid, Valladolid

Introducción y Objetivos: El traumatismo craneoencefálico (TCE) leve-moderado es un motivo de consulta frecuente en urgencias pediátricas. La guía clínica con un uso más extendido es la publicada por PECARN en 2009. Además, en España la Asociación Española de Pediatría (AEPED) publicó en 2010 su protocolo de manejo de estos pacientes. Estas guías recomiendan la realización de pruebas de imagen en pacientes menores de 2 años si presentan alguna de los siguientes factores de riesgo: (Mirar Tabla 1 adjunta) Describir el manejo de los pacientes menores de 2 años con traumatismo craneoencefálico (TCE) leve y la adherencia a las guías clínicas de diferentes centros

Métodos: Estudio retrospectivo multicéntrico de recogida de datos de historias clínicas de pacientes menores de 24 meses que consultaron en las 24 horas siguientes a un TCE leve desde el 1/10/2011 hasta el 31/3/2013. Partici-

pan en el estudio cuatro hospitales: • Hospital A: Terciario, Urgencia atendida por pediatras de Urgencias • Hospital B: Secundario, Urgencia atendida por pediatras de Urgencias. • Hospital C: Secundario, Urgencia atendida por pediatras generales. • Hospital D: Provincial, Urgencia atendida por médicos de familia.

Resultados: (Mirar Tabla 2 Adjunta)

Conclusiones: El uso de la radiografía simple de cráneo es muy variable en los distintos hospitales, siendo en la mayoría mayor de lo publicado en trabajos internacionales. La adherencia a las recomendaciones de las guías clínicas es, en general, baja. Pese a que el conocimiento de los protocolos de la Asociación Española de Pediatría es probablemente superior en nuestro medio al de las Guías Internacionales, el grado de cumplimiento de aquellas fue menor.

Tabla 1.

FR	AEPED	PECARN	FR	AEPED	PECARN
Traumatismo con vehículo a gran velocidad	RX	TAC/OBS	Historia incierta con posibilidad de maltrato	RX	-
Caída desde más de 50 cm	RX	TAC* (1 metro)	Pérdida de conocimiento superior a 1 minuto	TAC	TAC/OBS* (5 seg)
Caída sobre una superficie dura	RX	OBS	Tres o más vómitos	TAC	-
Traumatismo con un objeto romo y pesado	RX	TAC/OBS	Alteración estado de conciencia	TAC	TAC
Cefalohematoma	RX	TAC/OBS* (no frontal)	Convulsión	TAC	-
TCE no presenciado con posible mecanismo significativo	RX	-	FX vista en RX simple	TAC	-

Tabla 2.

	A	B	C	D
Nº pacientes	736	350	226	49
Edad en meses <i>media (IQR)</i>	12,0 (9,5)	11,7 (9,43)	14 (9,27)	11,9 (9,83)
Sexo masculino% (IC95%)	51,5 (47,9-55,1)	58,0 (52,8-63,1)	50 (43,5-56,5)	51,0 (37,5-64,4)
RX Cráneo% (IC95%)	9,0 (7,1-11,3)	36,8 (31,9-42,0)	31,0 (25,3-37,3)	28,6 (17,8-42,4)
Patológica n (%)	18/66 (27,3)	7/129 (5,4)	14/70 (20)	1/14 (7,1)
TAC Cráneo% (IC95%)	3,1 (2,1-4,6)	2,6 (1,4-4,8)	2,7 (1,2-5,7)	2,0 (0,4-10,7)
Patológico n (%)	18/23 (78,3)	4/9 (44,4)	4/6 (66,7)	0/1
ECO Cráneo% (IC95%)	0,3 (0,1-1,0)	0	0	4,1 (0,1-13,7)
Patológica n (%)	1/2 (50)	-	-	1/2 (50)
Destino% (IC95%)				
Alta	90,4 (88,0-92,3)	78,0 (73,4-82,0)	84,5 (79,2-88,6)	71,4 (57,6-82,2)
Observación	9,0 (7,1-11,3)	20,9 (16,9-25,4)	12,3 (8,7-17,3)	16,3 (8,5-29,0)
Ingreso	0,4 (0,1-1,2)	1,1 (0,4-2,9)	2,2 (0,9-5,1)	12,2 (5,7-24,2)
UCIP	0,3 (0,1-1,0)	0 (0-1,1)	0 (0-1,7)	0 (0-7,3)
Adherencia AEPED% (IC95%)	55,8 (52,2-59,4)	46 (40,9-51,2)	40,7 (34,5-47,2)	44,9 (31,9-58,7)
Adherencia PECARN% (IC95%)	70,7 (67,3-73,8)	51,1 (45,9-56,3)	40,7 (34,5-47,2)	63,3 (49,3-75,3)

P908**Manejo del traumatismo craneoencefálico en pacientes menores de 24 meses**

Marta Arribas Arceredillo, Nuria Zamora González, Cristina Valencia Soria, José Luis Fernández Arribas, Roberto Velasco Zúñiga

Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

Introducción y Objetivos: Describir el manejo de los pacientes menores de 2 años con traumatismo craneoencefálico (TCE) leve.

Métodos: Estudio retrospectivo unicéntrico de recogida de datos de historias clínicas de pacientes menores de 24 meses que consultaron en las 24 horas siguientes a un TCE leve desde el 1/1/2010 hasta el 30/6/2013.

Resultados: En el periodo de estudio se atendieron 859 pacientes con TCE leve, de los que se pudo recuperar el informe de alta en 662 (77,1%). La mediana de la edad en meses fue de 12,07 (P25-P75: 7,8-17,43), y 369 (55,7%) fueron varones. Se realizó TAC craneal como primera prueba diagnóstica a 5 (0,8%) de los pacientes. De los 657 restantes, se realizó RX a 219 (33,1%). En la siguiente tabla mostramos el porcentaje de RX craneales realizadas en función de la presencia o no de determinadas variables, una vez excluidos los pacientes a los que se les realizó TAC directamente: (Mirar tabla adjunta) Tras un análisis multivariante, las únicas variables que mostraron significación estadística como predictores de realización de RX de cráneo fueron la caída de una altura entre 50 y 99 cm [OR 2,07 (IC95% 1,26-3,42)], o de más de 1 m [OR 3,08 (IC95% 1,77 – 5,33)] y la presencia de un hematoma en una localización distinta de la frontal [OR 3,14 (IC95% 1,55 – 6,34)] Se visualizó fractura craneal en 11 (5,6%) pacientes, de los cuales se realizó TAC craneal a 10 (90,9%), confirmándose la fractura en 8 (53,3%) de los pacientes. Uno de los 14 pacientes a los que se realizó TAC tenía lesión intracraneal, un hematoma de 4 mm que se resolvió espontáneamente. De los 208 pacientes con RX craneal normal, un 31,3% (IC95% 25,3-37,8) permaneció en la sala de observación un tiempo superior a 60', por el 16% (IC95% 12,9-19,7) de aquellos a los que no se realizó RX

Conclusiones: El uso de la radiografía simple de cráneo en nuestro hospital es mayor de lo publicado en trabajos internacionales, siendo el porcentaje de fracturas encontradas inferior a otras series. Los pacientes a los que se realizó RX permanecieron más tiempo en Urgencias, aunque la prueba fuese normal. Sería necesario elaborar estudios a nivel nacional que estimen la variabilidad en el manejo de estos pacientes.

VARIABLE (nº pacientes en los que está presente)	RX realizada	IC95%
Traumatismo con vehículo a gran velocidad [0/647 (0%)]	0	-
Altura desde la que cayó		
<50 cm [262/634 (41,3%)]	60 (22,9%)	18,2 – 28,4
50-99 cm [227/634 (35,8%)]	87 (38,3%)	32,2 – 44,8
100-149 cm [128/634 (20,2%)]	62 (48,4%)	40,0 – 57,0
>150 cm [17/634 (2,7%)]	2 (11,8%)	3,3 – 34,3
Caída sobre una superficie dura [45/239 (18,8%)]	15 (33,3%)	20,0 – 49,0
Traumatismo con un objeto romo y pesado [73/610 (12,0%)]	20 (27,4%)	18,5 – 38,6
Cefalohematoma		
Frontal [73/648 (11,3%)]	32 (43,8%)	33,0 – 55,2
Parietal, temporal u occipital [45/648 (6,9%)]	26 (57,8%)	43,3 – 71,0
TCE no presenciado con posible mecanismo significativo [7/653 (1,1%)]	4 (57,1%)	25,0 – 84,2
Historia incierta con posibilidad de maltrato [0/652 (0%)]	0	-
Pérdida de conocimiento superior a 5 segundos [7/657 (1,1%)]	2 (28,6%)	8,2 – 64,1
Tres o más vómitos [40/653 (6,1%)]	11 (27,5%)	16,1 – 42,8
Alteración estado de conciencia tras el TCE [29/656 (4,4%)]	13 (44,8%)	28,4 – 62,5
Convulsión [0/654 (0%)]	0/0	-

P909**Miositis viral aguda, ¿es necesaria la determinación de la creatinquinasa?**

Ibone Vaquero Iñigo, Abel Justo Ranera, Aida González Benavides, Mikel Mendizabal Díez, Diana Martínez Cirauqui, Lourdes Gómez Gómez

Complejo Hospitalario de Navarra, Navarra

Introducción y Objetivos: La miositis viral aguda (MVA) es un cuadro de inicio brusco de mialgias e impotencia funcional que genera alarma y con frecuencia consulta urgente. Es precedido de una infección viral (generalmente gripe) y cursa con importante aumento de Creatinquinasa (CK) que corrobora el diagnóstico. Generalmente de curso benigno, aunque puede causar insuficiencia renal (IRA) secundaria a mioglobinuria (detectada por orina oscura) por rhabdmiolisis (RM). El objetivo es revisar los casos de MVA diagnosticados en Urgencias pediátricas de un Hospital terciario durante los meses de epidemia de gripe (diciembre-marzo) en el periodo 2008-2013. Analizar si cifras mayores de CK se correlacionan con severidad o complicaciones y contrastarlo con la bibliografía. Revisar la bibliográfica sobre riesgo de rhabdmiolisis e IRA en MVA y correlación con niveles de CK.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo. Revisión de las historias de pacientes con diagnóstico de MVA durante 5 años. Se estudian las variables: sexo, edad, procedencia, motivo de consulta, intervalo entre aparición de gripe/MVA, leucocitos totales, CK, ALT, PCR, PCT, mioglobinuria, Test rápido (Clearview® Exact Influenza A&B, Alere Healthcare S.L.U.), destino y reconsulta. Análisis estadístico mediante SPSS-20.0 Revisión bibliográfica

online en PubMed y Google Académico en español e inglés. Palabras clave: miositis, rhabdomiólisis, cretinquinasa, mioglobinuria.

Resultados: Se registran 45 pacientes con MVA, 69% varones, mediana de edad: 6 años (rango 3-11). Procedencia: 56% iniciativa propia y 44% remitidos. Consultan por: mialgias en piernas 78% y dificultad para caminar 22%. Intervalo medio gripe/MVA: 4 días (rango 2-6). Valores medios de: leucocitos 4865 (N: 3500-10.500/mm³), CK 2663 (N: 39-190 UI/L), ALT 45,32 (N: 0-55 UI/L). Todos con PCR y PCT normales. Mioglobinuria en 1 paciente. Se realizó test-Influenza en 11(25%): 10 B y 1 A. Destino: 98% domicilio, 2% hospitalización (ninguno con IRA). No reconsultan 87%. El 13% reconsultan a urgencias/pediatría, todos con evolución favorable. La correlación comunicada entre el valor pico de la CK y la incidencia de IRA como complicación de RM es muy débil. El riesgo de IRA es bajo con CK entre 15.000-20.000 UI/L aunque se han publicado con valores tan bajos como 5000.

Conclusiones: La MVA se presenta en la mayoría como mialgias referidas a piernas que imposibilitan la marcha y tras unos días de un proceso gripal. Los varones son más frecuentemente afectados. Los niveles de CK elevados no se correlacionan con peor evolución. Todos nuestros pacientes tuvieron una evolución favorable. Sugerimos manejo ambulatorio, sin necesidad de confirmación con CK, pero con estrecho seguimiento y vigilancia de orinas oscuras (mioglobinuria).

P910

Neonatos en el Servicio de Urgencias. Asistencia y motivos de consulta

Laura Álvarez-Cuervo Suárez, Ana M.^a González Fernández, Cristina López Ortego, M.^a Isabel Borba Leal, Emilia García Menor, M.^a del Carmen Temboursy Molina
Hospital Universitario del Sureste, Madrid

Introducción y Objetivos: Los neonatos suponen una importante carga asistencial en urgencias en proporción al resto de edades. Desde 2011 en nuestra comunidad se realiza una extracción única a las 48 horas para las pruebas metabólicas por lo que la visita al centro de salud se está retrasando en muchas ocasiones. Objetivos: conocer las características de los neonatos que consultan en urgencias y si la asistencia se ha visto influida por el cambio en la extracción del cribado metabólico.

Métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los niños = 28 días que acudieron a urgencias en los años 2010 y 2012. El análisis estadístico se realizó con el programa estadístico SPSS 17.0, aceptando como nivel de significación un valor de $p < 0.05$.

Resultados: Un total de 603 neonatos consultaron en 771 ocasiones, lo que supone un 2.57% del total de urgencias (30016). El número de partos fue similar en 2010 y 2012 (1144) mientras que la asistencia neonatal aumentó un 7%. El ratio varón-mujer fue 1.13, la edad media 13.22

días y el tiempo de espera 16.29 minutos. Los días más frecuentados fueron sábados (19.97%) y domingos (16.60%) y los meses diciembre (10.64%) y octubre (7.65%). Un 19.3% (149) de los pacientes fueron derivados frente a un 80.7% que acudieron espontáneamente. Los motivos de consulta más frecuentes resultaron llanto/irritabilidad (17.6%), ictericia (12.4%) y patología umbilical (10.2%). Los pacientes derivaron precisaron con más frecuencia pruebas complementarias (64.4% vs. 27.1%, $p < 0.05$) y ser hospitalizados (20.1% vs. 9.5%, $p < 0.05$). La tasa total de ingresos fue 11.5% superior a la global de urgencias (4%). Al alta los diagnósticos más repetidos fueron patología no objetivable 18.8%, cólico del lactante 11.7%, ictericia 11.7% y dudas de puericultura 9.2%. Entre los padres que consultaron por dudas de puericultura resultó más frecuente que fuesen primerizos [75.4% vs. 24.5% ($p < 0.05$)] y que estuviesen con lactancia materna exclusiva [83.3% vs. 16.7%, ($p < 0.05$)]. Las madres primerizas fueron las únicas que consultaron en 4 o más ocasiones.

Conclusiones: - La supresión de las segundas pruebas metabólicas ha supuesto un aumento de la asistencia de neonatos a urgencias. Una visita más precoz al centro de salud junto a una mejor información sobre los procesos fisiológicos del RN y técnicas de lactancia materna podría disminuirla. - Las madres primerizas y aquellas con lactancia materna exclusiva deberían ser los grupos diana a la hora de dedicar más tiempo a informar en maternidades y centros de salud.

P911

Osteomielitis craneal a consecuencia de una mordedura humana

Estíbaliz Valdeolmillos Padrino, Ana Tabares González, Adelaida Fernández Rincón, Rafael Díaz-Delgado Peñas, Sonia Fernández Fernández
Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid

Introducción: Las mordeduras humanas representan 2-3% del total de las mordeduras. La mayor incidencia ocurre entre los 3-6 años de edad; localizándose principalmente en miembros, cara y tronco. Potencialmente más peligrosas que las mordeduras de animales, la tasa de infección oscila entre el 10-50% de los casos. Los microorganismos implicados son *Streptococcus* spp., *Eikenella corrodens*, *Bacteroides*, *Fusobacterium*, *Prevotella*. Actualmente no existe consenso sobre la profilaxis antibiótica, aceptándose el uso de amoxicilina-clavulánico en las primeras 12 horas tras la mordedura.

Resumen del caso: Varón de 13 años sin antecedentes de interés, que consultó por herida incisa frontoparietal en cuero cabelludo por mordedura 30 minutos antes. Refería choque accidental con un compañero portador de ortodoncia. Recibió tratamiento de la herida con suturas metálicas, previa antisepsia local, recomendando vigilancia ambulatoria. A las 12 horas, presentó empeoramiento con tumefacción marcada de la zona frontoparietal derecha, fiebre de 39°C y sensación de mareo, por lo que consultó en la Urgencia del hospital. Exploración Física:

T³⁷C BEG, no aspecto séptico, Glasgow 15/15. Cefalohematoma frontoparietal derecho doloroso perilesional que se extiende a órbita derecha, que impide la apertura ocular. Resto normal. Analítica: PCR 177 mg/l, Procalcitonina 6,5 ng/mL, 25.500 leucocitos (91,4%N, 2,2% L, 4,8%M), 2% cayados. TAC craneal: Extenso hematoma de tejidos blandos extracraneales, frontoparietotemporal derecho sin líneas de fractura ni signos de hemorragia intracraneal. Se revisó la herida y tras retirada de las grapas se drenó exudado purulento, iniciando antibioterapia intravenosa con Amoxicilina-Clavulánico y limpieza en profundidad con drenaje local. Doce horas después se objetivó empeoramiento con edema palpebral bilateral y aumento de la tumefacción facial, PCR 300mg/L, Leucocitos 23.610 (92,5%N) 15% cayados. Se inició ceftriaxona IV + metronidazol IV procediendo al traslado interhospitalario para valoración por Servicio de Neurocirugía. En la TC craneal se detectó un pequeño foco de osteomielitis parietal derecho precisando intervención quirúrgica con Friedrich de la herida, limpieza de la misma y fresado del foco de osteomielitis. El resultado microbiológico del exudado de la herida fue positivo a *Streptococcus pyogenes*. Mantuvo antibioterapia iv de amplio espectro precisando ingreso hospitalario durante 4 semanas con evolución posterior satisfactoria.

Conclusiones/Comentarios: En la actualidad continúa existiendo controversia acerca de la indicación de profilaxis antibiótica en las mordeduras humanas. En el caso que presentamos, queda reflejado que las mordeduras humanas son potencialmente peligrosas, existiendo riesgo de complicaciones graves posteriores, y que una profilaxis antibiótica previa y un seguimiento estrecho son esenciales para una buena evolución del paciente.

P912

Síndrome de DRESS por carbamazepina

Ana Moreira Echeverría, Carlos Manuel Mengotti Caligaris
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona

Introducción: El síndrome de DRESS (Drug Rash with Eosinophilia Systemic Symptoms) es una reacción adversa a medicamentos, grave de tipo idiosincrático, potencialmente mortal. La patogenia no se conoce con exactitud. Se caracteriza por fiebre, exantema, adenopatías, alteraciones hematológicas y compromiso multivisceral. Los anticonvulsivantes aromáticos son los fármacos que con mayor frecuencia se asocian a esta entidad clínica en niños. Su incidencia se estima en 1 de cada 1000 a 10000 pacientes y la mortalidad es de aproximadamente 10%.

Resumen del caso: Paciente de 13 años de edad que ingresa en nuestro servicio con diagnóstico de exantema vírico. Comienza 10 días previos a la consulta con fiebre de 38,5°, odinofagia, se diagnóstica faringoamigdalitis prescribiendosele amoxicilina. A las 72 horas reconsulta en urgencias de nuestro hospital por fiebre de hasta 40° Tax, afectación del estado general, exantema maculopapular pruriginoso en tronco y dolor abdominal. A la exploración física destaca: triángulo de evaluación pediátrica aspecto anormal, circulación, respiración normal. Tempe-

ratura 39,9°. Exantema micropapular en tronco, pruriginoso. Faringe hiperémica con placas pultáceas, adenopatías laterocervicales. Abdomen doloroso, sin visceromegalias. Psiconeuromuscular normal. Antecedentes Personales: Epilepsia tratada con valproato. Hace un mes se cambio a carbamazepina 400mg/12 horas por mal control de crisis. Buen crecimiento y desarrollo. Correctamente inmunizado. Niega alergias. Antecedentes familiares sin interés. Exploraciones complementarias: Hemograma eosinofilia 8% y trombopenia 96000. Coagulación normal. PCR 24mg/l. Bioquímica: ALAT94U/l, ASAT89U/l, GGT 341U/l. RX torax normal. Serología VIH, CMV, sarampión, VEB negativas. VH6 IgM e IgG positivas. Se decide ingreso, para completar estudio etiológico y tratamiento sintomático. Se suspende amoxicilina pautándose antihistamínicos y antitérmicos. Mejoría parcial de las lesiones cutáneas con persistencia del resto de síntomas. Al los dos días presenta deterioro del estado general, fiebre elevada, extensión del exantema con zonas purpúricas, descamación. Edema de cara, queilitis y hepatomegalia de 4cm. Se reitera analítica: elevación transaminasas, persistencia trombopenia, linfocitos atípicos. Con diagnóstico de síndrome de DRESS se suspende tratamiento con carbamazepina, se pautan corticoides endovenosos y se decide traslado a Hospital nivel 3. La evolución no es favorable con grave afectación neurológica.

Conclusiones/Comentarios: Ante un paciente con exantema cutáneo, fiebre y compromiso del estado general en tratamiento con anticonvulsivantes, debe tenerse en cuenta esta entidad, de diagnóstico fundamentalmente clínico, ya que la rápida suspensión del fármaco constituye el pilar fundamental del tratamiento. El uso de corticoides es controvertido. Debe informarse sobre la no utilización de medicamentos de similar composición química para evitar recidivas y complicaciones mayores.

P913

Una cefalea en Urgencias

Virginia Sancho Ariño, Gonzalo González García, Itxaro Jácome Querejeta, Elena Faci Alcalde, Anna Paola Di Giovambattista

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

Introducción: La cefalea es un motivo de consulta frecuente en las Urgencias Pediátricas. La misión del pediatra es diferenciar si se trata de una patología benigna (la mayoría de los casos) o existe algún proceso grave subyacente. Por ello, es importante realizar una buena anamnesis dónde se recojan las características del dolor, evolución, síntomas acompañantes, factores precipitantes-aliviadores y antecedentes familiares y personales.

Resumen del caso: Escolar de 10 años que acude a urgencias por cefalea temporo-parietal derecha punzante de unas 2-3 semanas de evolución, el dolor es continuo a lo largo de todo el día y remite parcialmente con ibuprofeno. La cefalea no le impide el descanso nocturno y no refiere pérdida de agudeza visual, fotofobia ni sonofobia.

No traumatismo previo. Antecedentes personales: TDHA en tratamiento con Risperidona, enuresis nocturna esporádica. Exploración física: Dolor a la palpación selectiva de zona temporal derecha, no alteraciones de la piel suprayacente; resto de la exploración compatible con la normalidad. Se le realiza una radiografía de cráneo donde se observa lesión lítica de unos 12mm a nivel temporo-occipital derecho. Se decide ingreso para completar estudio por sospecha de Granuloma eosinófilo (GE). Se le realiza TAC craneal y Gammagrafía con TC-99 observándose una lesión lítica única a nivel temporo-occipital derecho compatible con GE. Hemograma, bioquímica, VSG, estudio función hepática y renal: normal. Pruebas funcionales hipotálamo-hipófisis (FSH, LH, TSH, PRL, IGF-1, ADH): normales; Rx tórax y ECO-abdominal: normales. Se deriva al paciente a neurocirugía quienes realizan exéresis total de la lesión. Informe anatomopatológico: infiltrado denso de células de Langerhans.

Conclusiones/Comentarios: El GE es una proliferación de células de Langerhans que infiltra el tejido óseo, produciendo una lesión osteolítica. Es una enfermedad infrecuente que afecta predominantemente a varones en las primeras décadas de la vida. Nuestro caso es la forma más benigna de las enfermedades que componen la histiocitosis de células de Langerhans, ya que tras el estudio de extensión sólo encontramos afectación ósea. Descartando así las formas diseminadas de Histiocitosis en las que aparecen afectación visceral (pulmón, hígado o sistema hematopoyético con o sin disfunción orgánica) asociadas a lesiones óseas, diabetes insípida, afectación ganglionar regional o lesiones cutáneas. El diagnóstico debe corroborarse por el estudio histopatológico de la lesión. Tratamiento: curetaje con posible inyección de corticoides intralesionales, exéresis o actitud expectante, ya que en la mayoría de casos remite espontáneamente. En nuestro caso se extirpa porque el paciente mostraba clínica.

P914

Vómitos recurrentes como manifestación clínica de tumor del SNC

Fátima Delgado Ledesma, Enrique La Orden Izquierdo, María Prados Álvarez, Verónica Cruzado Nuevo, Lucía García Blázquez, Javier González Valcarcel Sánchez Puelles

Hospital Universitario Infanta Elena, Madrid

Introducción: Los vómitos son un motivo de consulta frecuente en urgencias. En la mayoría de las ocasiones constituyen un síntoma accesorio, lo que obliga a realizar un buen diagnóstico diferencial. Una historia clínica y exploración física detalladas nos permitirán descartar patologías graves que requieran tratamiento urgente. La valoración y soporte nutricional son obligados.

Resumen del caso: Niña de 4 años y 6 meses traída al Servicio de Urgencias Pediátricas por vómitos recurrentes (3 a 10 al día), biliosos, de un mes de evolución, de predominio matutino, sin relación con la ingesta y pérdida ponderal aguda no cuantificada. Exploración física: Peso:

19,1Kg (0,58DE) Talla 109cm (0,5DE) normal por aparatos incluido fondo de ojo. TA y ctes normales. Ingresos para sueroterapia y ondansetrón iv y reinicio de la tolerancia que fracasa reiteradamente. Se realiza gastroscopia y se inicia nutrición enteral por sonda nasogástrica con fórmula polimérica hipercalórica (GEB según Schoefield: 881Kcal/día). Analítica al ingreso: sin alteraciones. Ecoografía abdominal y Rx Tórax-abdomen: sin alteraciones. Evolución: persisten los vómitos pese a alimentación por sonda nasogástrica por lo que se progresa a transpilórica. Se realiza interconsulta a Servicio de Psiquiatría para descartar trastorno de la conducta alimentaria. Durante todo su ingreso la paciente se mantiene afebril. Evolutivamente comienza con alteraciones cerebelosas: dismetría, disdiadococinesia, ataxia y cefalea. La Resonancia Magnética revela tumor cerebeloso que comprime el IV ventrículo con hidrocefalia triventricular secundaria. Se deriva al Servicio de Neurocirugía Infantil del hospital de referencia para valoración y tratamiento. Peso al alta: 17,2Kg.

Conclusiones/Comentarios: Los vómitos recurrentes son una manifestación frecuente de diversas patologías. La historia clínica y los hallazgos en la exploración física pueden ser cruciales para un diagnóstico precoz. Si cursan con sintomatología neurológica, a menudo sutil, es imperativa la realización de una RMN. Un adecuado soporte nutricional es importante para minimizar los efectos de la desnutrición en estos pacientes.

P915

What brings neonates to pediatric emergency department

Helena Pereira, Ana Dias, Joana Soares, Vânia Martins, Nilza Ferreira, Eurico Gaspar

Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Portugal; I USF Infante D. Henrique, Viseu, Portugal

Introducción y Objetivos: Neonates are a considerable proportion of the total admissions in hospital pediatric emergency departments (PED). The greater vulnerability of this period of life, associated to the lack of specificity of the neonatal symptoms, contributes to a bigger parental insurance. With this study, we aim to characterize newborn visits to the PED, determining the chief complaints and their management.

Métodos: Prospective longitudinal study of the cohort of all neonates admitted at Hospital of Vila Real, Portugal, during twelve months. Analysis of the main diagnosis and establishment of association between certain conditions and severity of diseases.

Resultados: There were 315 neonatal visits (2.7% of the total number), with an average age of 14.6 days and a slight prevalence of boys (53.8%). Visits were most frequent on Mondays and Fridays, afternoon and evening shifts, and in winter months. 21% had one or more previous visits. 12% were preterm and almost all pregnancies were monitored. 42.6% of the newborns didn't have their first consultation. From the ones that had, 75.6%

were followed at primary care service. The most frequent chief complaints were jaundice, feeding difficulties/vomiting, crying/irritability and respiratory symptoms. In 80% of the cases, symptoms had <48h of evolution. The most frequent final diagnoses were jaundice (26.6%), physiological neonatal features (19%), feeding problems/failure to thrive (14%), upper respiratory tract infections (9%) and infantile colic (8%). 56.7% of the cases were self-referred patients (84% of the parents considered an easier access) and 16.8% referred by physicians. In 62% of the cases, complementary examinations were not necessary. Only 22% required any kind of treatment. The ad-

mission rate was 16.9%, most commonly due to jaundice needing phototherapy or infectious diseases.

Conclusiones: Most neonatal PED visits are non-urgent, due to minor problems that did not require complementary examinations, and probably could have been managed in primary care centers. This highlights the great need for caretakers' education by health staff, reinforcing information, support and explanation measures. It is also important that physicians are aware of the main illnesses in the newborn period and know how to correctly identify the conditions associated to serious pathology.