

## Comunicaciones Orales Reunión Científica Pamplona, noviembre 2006

ANEMIA FERROPÉNICA GRAVE POR ALTERACIÓN NUTRICIONAL. **A. Conde Domínguez, A. Fernández Prieto, B. Álvarez Martín, R. Rodríguez Serrano, J. Gárate Aranzadi.** *Sección de Pediatría General. Servicio de Pediatría. Hospital de Basurto.*

**Introducción.** Una de las causas más frecuentes de anemia ferropénica en los países en desarrollo es el aporte inadecuado de hierro en la alimentación. Sin embargo, y fuera del período de lactancia, es excepcional padecer una anemia ferropénica grave por esta causa en nuestro medio.

**Caso clínico.** Niño de 5 años que consulta por un retraso del crecimiento, astenia y palidez cutánea. Su alimentación se basa, fundamentalmente en productos lácteos, purés de verduras y huevos, sin apenas alimentación sólida. Entre los antecedentes familiares destaca: madre con anemia ferropénica. A la exploración física presenta un peso de 15 kg (P3), talla 98,7 cm (P < 3). Palidez importante de piel y mucosas. Pelo lacio. Escleras azuladas. ACP: soplo sistólico grado II/VI panfocal de características funcionales. Resto de la exploración física negativa. Entre los exámenes complementarios destaca: hemoglobina 5,4 g/dl; hematocrito 21,8%; VCM 50 fl; reticulocitos 0,05%. Ferritina 3 ng/ml; hierro 12 µg/dl; transferrina 318 µg/dl; IS transferrina 4%. Protoporfirina eritrocitar: 11,1 µg/g de hemoglobina. Niveles de ácido fólico y vitamina B<sub>12</sub>, proteinograma e inmunoglobulinas, haptoglobina, hemopexina, y complemento normales. Anticuerpos anti-gliadina Ig. A, anticuerpos anti-transglutaminasa Ig. A y anticuerpos anti-endomisio Ig. A negativos, estudio de hemoglobinas normal, sangre oculta y parásitos en heces negativos.

Durante su ingreso se inicia tratamiento con vitamina C y sulfato ferroso orales, y se insiste en la necesidad de mantener una dieta equilibrada. Posteriormente, es controlado en consultas externas, presentando

una "crisis reticulocitaria" y comprobándose una mejoría clínico-analítica.

**Conclusión.** No debemos olvidar la importancia que tiene una adecuada alimentación, ya que la mayor parte del hierro de nuestro organismo procede del aporte exógeno a través de los alimentos. En este caso en concreto la gravedad del cuadro clínico es debida, fundamentalmente, a un trastorno en la alimentación; igualmente, la madre también presentaba una anemia ferropénica importante.

ANGIOMA EN PENACHO ASOCIADO A SÍNDROME DE KASABACH-MERITT. **E. Goicoechea Manso, M. Madera Barriga, C. Salado Marín, J. I. Montiano Jorge, A. Bosque Zabala, I. Ocio Ocio, B. Rodríguez Pérez.** *Servicio de Pediatría, Hospital Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz.*

El síndrome de Kasabach-Meritt es una seria coagulopatía asociada a la presencia de tumores vasculares de gran tamaño, sobre todo al hemangioendotelioma kaposiforme, y menos frecuentemente al angioma en penacho. Presenta una alta tasa de mortalidad debida a hemorragias, insuficiencia cardíaca, invasión de estructuras vitales, sepsis... Las opciones terapéuticas incluyen tratamiento con corticoides a dosis altas, antitrombóticos, quimioterápicos o resección quirúrgica, embolización y terapia con láser, todas ellas con resultados variables.

Presentamos el caso de una niña de tres años con una lesión vascular en espalda detectada a los tres meses de edad, con extensión progresiva hacia el hombro y región occipital, biopsiada con diagnóstico de angioma en penacho. Controlada estrechamente su evolución se objetiva a los tres años de edad un descenso progresivo de la cifra de plaquetas hasta que ingresa por hematoma extenso en la zona del angioma y equimosis dispersas. En la analítica presen-

ta trombopenia grave y alargamiento de los tiempos de coagulación con disminución del fibrinógeno y aumento de los dímeros de fibrina. Se realiza transfusión de plaquetas y fibrinógeno y se inicia tratamiento esteroideo a dosis altas, con resolución del cuadro, manteniéndose dicho tratamiento al alta. Se estudia extensión mediante RMN, donde se aprecia infiltración del tejido celular subcutáneo y músculos paraespinales hasta el espacio epidural con bloqueo de los agujeros de conjunción. Posteriormente, presenta dos nuevos episodios de trombopenia y alteración de la coagulación, que se tratan con corticoides a dosis altas y se asocia ácido acetilsalicílico. Se solicita valoración a un centro especializado en anomalías vasculares congénitas, donde se indica la retirada progresiva del corticoide y emplear la asociación de ácido acetilsalicílico y ticlopidina. En este momento la niña se encuentra asintomática con controles clínicos y analíticos estrechos.

**ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN PACIENTE DE 11 AÑOS CON FRACASO TERAPÉUTICO A LA CORTICOTERAPIA Y BUENA RESPUESTA AL INHIBIDOR DE LA IL1. M. Madera Barriga, E. Goicoechea Manso, J.I. Montiano Jorge, C. Salado Marín, J.C. Vesga Carasa\*, A. López de Goikoetxea Fuentes\*, S. Ortuzar Yandiola, B. Rodríguez Pérez. Servicio de Pediatría y \*Servicio de Reumatología. Hospital de Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz.**

La artritis idiopática juvenil de inicio sistémico es una enfermedad multisistémica caracterizada por fiebre alta, rash, artritis, serositis, esplenomegalia y datos de laboratorio que evidencian inflamación sistémica (leucocitosis, trombocitosis, elevación de los reactantes de fase aguda, como la PCR y ferritina). Es más frecuente en el sexo femenino y en edades tempranas, por debajo de los 6 años. El diagnóstico es eminentemen-

te clínico. Los tratamientos convencionales consisten en AINEs, corticosteroides y otros inmunosupresores.

La interleucina 1 juega un importante papel en la fisiopatología y progresión del proceso inflamatorio. El uso de un inhibidor de la IL1 –anakinra– sólo o en combinación con metotrexato, reduce los signos y síntomas de la enfermedad.

A continuación presentamos nuestro caso clínico. Se trata de un niño de 11 años que presenta un cuadro de 7 días de evolución de fiebre elevada, rash maculopapulosa confluyente, migratoria, de color rosado, no pruriginosa de predominio en EEIIs (muslos), odinofagia y que en las 36 horas previas al ingreso asocia mialgias e impotencia funcional importante. Durante su evolución, el paciente presenta artritis, primero en pequeñas articulaciones y después en codos y rodillas. Se inicia tratamiento con ibuprofeno a dosis antiinflamatorias sin respuesta, por lo que se asocian corticoides hasta llegar a dosis altas (2 mg/kg en dosis distribuidas a lo largo del día), mejorando su artritis pero persistiendo la fiebre. Ante la falta de respuesta a los tratamientos instaurados (tras 8 días de tratamiento con corticoides), se decide el tratamiento con anakinra (2 mg/kg/día) con lo que la fiebre cede a las 24 horas. Actualmente el paciente está asintomático y en tratamiento con anakinra y metotrexato (5 mg/m<sup>2</sup>/semana).

#### Conclusiones:

1. La artritis idiopática juvenil de inicio sistémico es más frecuente en menores de 6 años, pero es un diagnóstico a valorar en pacientes pediátricos de cualquier edad.
2. La fiebre es el síntoma más difícil de controlar.
3. Los inhibidores de la IL1 y, en el futuro, el inhibidor de la IL6, son unas armas terapéuticas a tener en cuenta en la artritis idiopática juvenil de ini-

cio sistémico, ante la escasa respuesta al tratamiento con anti-TNF (aunque en este caso no se intentaron).

**DIAGNÓSTICO EN URGENCIAS DE CUADRO AGUDO ENDOCRINOLÓGICO. M. Chueca, S. Berrade, A. Sola, A. Iceta, E. Gembero; M. Oyarzabal. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.**

La enfermedad de Addison es una rara enfermedad que conlleva un conjunto de síntomas causados por la destrucción, de predominio autoinmune, de la corteza suprarrenal. Esta se produce lentamente, originando síntomas inespecíficos y de modo muy insidioso. Por tanto, es fácil comprender que su diagnóstico se haga tardíamente y con frecuencia sospechando otra patología.

Presentamos el caso clínico de una niña de 12 años de edad que durante varios meses sufrió progresivo deterioro general y repetidas consultas médicas. Antecedentes de dermatitis atópica. Manifestaba fatiga general, estado de ánimo depresivo (que no mejoraba pese a tratamiento con ansiolíticos) y pérdida de peso. Fue valorada en el Servicio de Psiquiatría con el diagnóstico de anorexia y depresión.

Acude a Urgencias por cuadro de dolor abdominal, brusco e intenso con gran afectación del estado general. Se solicitó ecografía, informada como posible apendicitis. Se sospechó enfermedad de Addison en el Servicio de Urgencias por la hiperpigmentación muy llamativa, sobre todo en zonas de rascado. Asociaba astenia muy intensa e hipotensión. En la analítica destacaba una hipoglucemia, hiponatremia y acidosis metabólica. Se inició tratamiento sustitutivo con hidrocortisona con una mejoría espectacular en pocos días de los síntomas físicos y psíquicos. Se confirmó el diagnóstico por los niveles hormonales de

cortisol bajos, ACTH claramente elevada, y positividad de anticuerpos anticápsula suprarrenal y antitiroideos. El resto de autoanticuerpos estudiados han sido negativos. Se establece el diagnóstico de síndrome poliglandular autoinmune tipo II (síndrome de Schmidt).

#### Conclusiones:

- La enfermedad de Addison es muy rara, siendo más fácilmente sospechada en los casos familiares.
- Llamamos la atención sobre la vaguedad de los síntomas, que origina con frecuencia erróneo enfoque diagnóstico y derivación a psiquiatría.
- Destacamos el acierto diagnóstico, pues el tratamiento quirúrgico de apendicitis hubiera conducido a una situación de grave riesgo vital.

INFECCIÓN RECURRENTE: DÉFICIT DEL COMPONENTE 2 DEL COMPLEMENTO. **E. Ciriza Barea, E. García, A. Arrieta\*, C. Bengoa\*\*, C. Landaluze\*\*\*, A Bilbao, JM. García.** Servicio de Pediatría. Hospital de Cruces (Barakaldo). \*Servicio de Inmunología. Hospital de Cruces (Barakaldo). \*\*Centro de Salud Olagibel (Vitoria-Gasteiz). \*\*\*Servicio Pediatría. Hospital de Txagorritxu (Vitoria-Gasteiz).

**Antecedentes y objetivos.** El déficit de tipo I del componente C2 del complemento (más de 80% de casos de dicho déficit) se asocia a determinados haplotipos HLA y a una delección de 28 bp en el exón 6 del gen de C2, la frecuencia del estado de portador es de 1/50 en la población general, siendo el déficit del complemento más frecuente. Este defecto predispone a infecciones graves por gérmenes piógenos y a lupus eritematoso sistémico (LES). Es frecuente olvidar el estudio del sistema del complemento al estudiar la inmunidad.

**Método.** Análisis de las manifestaciones clínicas de 3 pacientes (dos familias)

con déficit de C2, y de la pauta diagnóstica realizada.

**Resultados.** Las 3 pacientes presentaron infecciones respiratorias y otitis de repetición. En 2 casos de diagnóstico infantil hubo celulitis periorbitaria, uno de ellos en período neonatal. El caso más grave presentó meningitis purulenta, neumonía y sinusitis antes de los 5 años. Buena evolución clínica posterior con profilaxis antibiótica que, finalmente, se pudo suspender y vacunación (neumococo, *Haemophilus* y meningococo tetravalente). Inmunoglobulinas, estudio de anticuerpos y analítica general normal. C3 y C4 normales, CH50 (análisis funcional de la vía clásica y componentes finales de complemento) muy disminuido (< de 5 UA, vn >80 UA) y C2 ausente en las pacientes. Análisis de una de las familias: C2 y CH50 en valores intermedios (45 a 70 UA) en heterocigotos (padre, abuelo y tía maternos de la niña), resto de componentes del complemento (Inmunología, Hospital La Paz, Madrid) normal en todos. HLA: pacientes homocigotas para el haplotipo B18 DRB1\*15, los heterocigotos también lo eran para el mismo haplotipo. Delección de 28 bp en el exón 6 de C2 también concordante con el estado de homo o heterocigoto.

**Conclusiones.** Las infecciones recurrentes obligan a sospechar inmunodeficiencia y a abordar el estudio de la misma, incluyendo el estudio del complemento, pues es importante el diagnóstico precoz para instaurar medidas terapéuticas y profilácticas que mejoran la evolución de esta patología.

ENCEFALITIS HERPÉTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO. **Z. García Casales, L. Rodríguez Martínez, M.J. Martínez González, A. García Ribes, I. Pocheville Guruzeta, J.M. Arana Herrerías, J.M. Prats Viñas.** *Unidades de neuropediatría y escolares. Hospital de Cruces.*

**Introducción.** La encefalitis herpética es la primera causa de encefalitis viral en nuestro medio y supone una emergencia médica, debiendo ser sospechada e iniciado su tratamiento de forma precoz. La mortalidad sin tratamiento alcanza un 70%.

**Caso clínico.** Niña de 2 años y cinco meses que presenta cuadro de fiebre, cefalea y deposiciones diarreicas de 4-5 días de evolución, presentando tres episodios convulsivos (dos generalizados y uno parcial) en su hospital de origen. La exploración es anodina, salvo una somnolencia persistente. Se objetiva en LCR pleocitosis leve, sufrimiento focal en el EEG y TAC con lesión hipodensa en lóbulo temporal izquierdo, iniciándose tratamiento con amoxicilina-clavulánico IV. Tras evidenciarse PCR positiva en LCR para VHS 1, se instaura tratamiento con aciclovir i.v. Persiste somnolienta durante los días posteriores, hasta el cuarto día de ingreso que inicia un cuadro de deterioro neurológico progresivo (Glasgow 7), observándose en TAC edema importante en hemisferio cerebral izquierdo, con desviación de línea media a la derecha, obliteración de ventrículo izquierdo e incipiente herniación transtentorial, por lo que se decide traslado a UCIP de nuestro Hospital. A su ingreso se continúa el tratamiento con aciclovir i.v. y se instaura tratamiento de hipertensión intracraneal, precisando drenajes de LCR y medidas antiedema. Inicia episodios convulsivos rebeldes al tratamiento anticonvulsivo habitual, precisando, para su control, inducción de coma barbitúrico durante 50 horas. En la RM cerebral aparece una afectación hemisférica izquierda, con preservación de la región frontal y afectación hipocampal derecha. Inicia progresivamente tolerancia oral y tratamiento rehabilitador, presentando nuevamente crisis parciales con buena respuesta al tratamiento con carbamacepina. En la exploración al alta presenta una conexión parcial con el medio, contacto

visual sin seguimiento, sostén cefálico con sedestación inestable, emisión de sonidos no intencionales, hemiparesia derecha e hiperreflexia bilateral, con Babinski derecho y con leve *clonus* intermitente derecho.

**Comentarios.** Destacar que ante convulsiones de repetición en contexto de proceso infeccioso, con alteración del nivel de conciencia persistente, debe sospecharse como posible diagnóstico encefalitis herpética e instaurarse precozmente tratamiento con aciclovir i.v., ya que el pronóstico se correlaciona con el momento de inicio del tratamiento.

EPILEPSIA INFANTIL EN NAVARRA. **T. Durá Travé, M.E. Yoldi Petri, F. Gallinas Victoriano.** *Unidad de Neuropediatría. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.*

**Antecedentes y objetivos.** La epilepsia es una patología relativamente frecuente en la población infantil, con una prevalencia activa entre 4 y 10 casos por 1.000. Sin embargo, en España apenas existen datos relativos a la epidemiología de la epilepsia infantil.

El objetivo del presente trabajo consiste en calcular la incidencia y la distribución relativa de las distintas epilepsias y síndromes epilépticos infantiles en nuestro medio.

**Pacientes y métodos.** Se han registrado de manera prospectiva todos los pacientes menores de 15 años diagnosticados de epilepsia y residentes en Navarra entre enero de 2002 y diciembre de 2005 (4 años). De cada paciente se recogieron datos epidemiológicos, clínicos y exámenes complementarios. Los criterios diagnósticos aplicados fueron los de la *International League Against Epilepsy*.

**Resultados.** Fueron diagnosticados 191 casos nuevos de epilepsia infantil (22 lactantes, 66 preescolares, 54 escolares y 49 adolescentes). La incidencia anual era de 62,6 casos por 100.000 (Tabla I), con una

TABLA I. TASAS DE INCIDENCIA ANUAL DE EPILEPSIA

Grupos de edad	Población de riesgo	Casos nuevos	Incidencia anual	IC 95%
1-12 meses	23.084	22	95,3	82,8-107,8
1-<6 años	103.800	66	63,5	61,4-65,8
6-<10 años	77.472	54	69,7	61,1-78,3
10-<15 años	100.588	49	48,7	45,4-52,0
<hr/>				
1 m<15 años				
Varones	157.008	105	66,6	55,4-77,8
Mujeres	147.936	86	58,1	42,8-73,4
Total	304.944	191	62,6	62,3-62,9

máxima incidencia en el primer año de vida para luego ir disminuyendo gradualmente hasta la adolescencia. La incidencia era mayor en los varones respecto a las mujeres, pero sin diferencias estadísticamente significativas entre ambos sexos. La etiología de la epilepsia era idiopática en 78 casos (40,8%), criptogénica en 62 (32,5%) y sintomática en 51 (26,7%). El 55% de los pacientes (n=105) presentaban epilepsias focales, el 42,9% (n=82) generalizadas y en el 2,1% restante (n=4) eran de localización indeterminada. En los lactantes, el síndrome de West (45,5%), las epilepsias asociadas a síndrome específicos (27,3%) y las epilepsias focales sintomáticas (13,6%) eran los síndromes epilépticos más prevalentes. En los preescolares, las epilepsias focales sintomáticas (22,7%) o criptogénicas (21,2%) y el síndrome de Doose (13,6%). En los escolares, las epilepsias focales benignas (27,8%) y criptogénicas (18,5%) y las ausencias (18,5%). Y en los adolescentes, las epilepsias focales criptogénicas (27,6%) y benignas (18,4%).

**Conclusiones.** La tasa de incidencia anual de epilepsia observada en la población infantil de Navarra (62,6 casos/100.000) es similar a la referida en diversos países occidentales, con una incidencia máxima en el primer año de vida que luego disminuye gradualmente hasta la adolescencia. La

edad parece representar un factor determinante en la expresión clínica de los distintos tipos de epilepsia infantil, siendo la distribución relativa de los síndromes epilépticos diferente en cada grupo de edad.

SÍNDROME DE GILBERT. PRESENTACIÓN DE CINCO CASOS. **G.C. Muñoz García, N. Llopart Sarachu, I. Serna Guerediaga, O. Rotaetxe Vacas, E. Sarasola Díez\*, H. Lorenzo, E. Martín Bejarano.** *\*Unidad de Genética. Hospital de Basurto.*

Presentamos cinco casos de síndrome de Gilbert diagnosticados en el Servicio de Pediatría del Hospital de Basurto durante los años 2001-2006.

Analizamos las manifestaciones clínicas, analíticas y evolutivas de esta enfermedad y hacemos especial hincapié en el estudio genético, ya que en el momento actual desempeña un papel importante como diagnóstico preciso.

HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA. CASO CLÍNICO. **P. Oliver Goicolea, M. Beriain Rodríguez, I. Iturralde Orive, A. Goñi Yarnoz, A. Vela Desojo, M.A. Vázquez Rouco.** *Endocrinología Infantil. Hospital de Cruces.*

Varón de raza negra de 4 semanas de vida que acude al Servicio de Urgencias tras presentar mientras dormía dos episodios de mala coloración y ausencia de movimientos respiratorios que remontan tras estímulo vigoroso. Presenta un nuevo episodio de apnea y mala coloración en Urgencias y tras su estabilización inicial ingresa en Cuidados Intensivos Pediátricos.

**Antecedentes personales.** Embarazo y parto normal. Escasa ganancia ponderal sin haber recuperado en el momento actual el peso al nacimiento. Antecedentes familiares sin interés.

**Exploración física.** Aspecto distrófico con hipotonía asociada, manchas café con leche generalizadas, hiperpigmentación a nivel escrotal y areolar y pene aumentado de tamaño. Resto de exploración por aparatos normal.

**Evolución.** Tras la monitorización inicial del paciente se objetiva una taquicardia ventricular con pulso y una TA de 73/42 mmHg. La analítica muestra una acidosis metabólica (pH 7, HCO<sub>3</sub> 6 mmol/L, EB -20 mmol/L); glucosa 54 mg/dL; Na 112 mEq/L; K 9 mEq/L; Cl 94 mEq/L; úrea 119 mg/dl; Cr 1 mg/dl y excreción fraccional de sodio aumentada (EF Na 1,8%)

Ante la sospecha inicial de hiperplasia suprarrenal congénita se inicia tratamiento con hidrocortisona y 9 alfa fluorhidrocortisona junto a la corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas.

En el estudio hormonal se objetiva una 17 hidroxiprogesterona > 800 ng/ml. El estudio genético posterior detecta una alteración heterocigótica compuesta en el gen que codifica la 21-alfa-hidroxisilasa.

La evolución clínica del paciente fue satisfactoria.

#### Comentarios:

- La presencia de genitales ambiguos en niñas permite el diagnóstico precoz de la forma clásica pierde sal de la hiper-

plasia suprarrenal congénita, mientras que en los varones, el diagnóstico es más tardío presentando síntomas mucho más graves.

- Es importante aprender a reconocer los diferentes fenotipos de los genitales entre las distintas razas para poder así, discernir entre fenotipos normales y patológicos.
- La hiperplasia suprarrenal congénita puede provocar un episodio aparentemente letal, por lo que hay que tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial.

**HIPERTERMIA MALIGNA. UNA ENTIDAD RARA, PERO DE GRAN RELEVANCIA. P. Martínez Olorón, A. Blanco Barrio, R. Fernández Martínez, J. Pilar Orive, M<sup>a</sup> T. Hermana Tezanos. Unidad de Cuidados Intensivos de Pediatría, Hospital de Cruces.**

**Antecedentes y objetivos.** La hipertermia maligna es una entidad infrecuente asociada al uso de agentes anestésicos y miorelajantes, de gran trascendencia por la alta mortalidad que conlleva si no se realiza un diagnóstico y tratamiento precoces.

Presentamos el caso de un varón que ingresa en la UCIP por presentar en el curso de una orquidopexia bajo anestesia con sevofluorano un cuadro compatible con hipertermia maligna.

**Caso clínico.** Varón de tres años, tercer trillizo, que como antecedentes personales destacables presenta ptosis palpebral en el ojo derecho y criptorquidia que no había descendido con el tratamiento hormonal habitual. No se refieren antecedentes familiares de problemas anestésicos.

Durante la realización de la orquidopexia se detectó hipertonia generalizada e hipercarbia, acompañada de taquicardia y temperatura de 41 °C. Ante la sospecha

por parte del anestesista de hipertermia maligna, se suspendió la administración del gas anestésico, se administró dantroleno vía endovenosa y se iniciaron medidas de enfriamiento.

Tras ello fue trasladado a nuestra unidad, donde continuó el tratamiento con dantroleno, apreciándose en las exploraciones analíticas datos de rhabdomiólisis (CPK elevada) y corrección de la hipercarbia. La evolución fue favorable siendo dado de alta a las 48 hs del ingreso.

**Comentarios.** Queremos destacar de esta entidad: su escasa incidencia, 1/8.000 pacientes pediátricos; su rareza en la asociación con el uso exclusivo de sevofluorano como desencadenante y la importancia de su diagnóstico temprano para evitar la alta mortalidad que conlleva, si no es tratada precozmente.

**SÍNDROME DE FREY: A PROPÓSITO DE UN CASO. L. Madariaga Domínguez, M. Vázquez Ingelmo, L. Rodeño Fernández, M. Landa Gárriz, M.A. Villar Álvarez. Servicio de Alergología Pediátrica del Hospital de Basurto, Bilbao.**

**Introducción.** La lesión del nervio aurículo-temporal por el uso de fórceps durante el parto o por otras causas traumáticas o infecciosas, puede provocar la aparición, con la toma de diversos alimentos, de un exantema facial unilateral y sudoración en la región de inervación de dicho nervio. Esto se produce por una regeneración anormal de las fibras parasimpáticas del nervio lesionado, que se unirían a nervios distales simpáticos que inervan glándulas sudoríparas y vasos subcutáneos, estimulándose con la masticación de dichos alimentos. Clásicamente este fenómeno ha recibido el nombre de síndrome de Frey.

**Caso clínico.** Niño de 6 años que consulta en el Servicio de Alergología Infantil



por presentar desde la lactancia un eritema facial en mejilla izquierda inmediatamente después de las comidas, sin asociar otra clínica, y que cedía espontáneamente al cabo de dos horas. Entre los antecedentes, cabe destacar el uso de fórceps durante el parto, y la presencia de asma persistente moderada con sensibilización a ácaros y gato, y una rinoconjuntivitis alérgica. Ante la posibilidad de una alergia alimentaria se realiza una analítica donde destaca la presencia de una eosinofilia de 5,9% y una IgE total de 101 U/ml, y un Prick y Rast a diversos alimentos, siendo todos negativos. Además, se realizan provocaciones orales con diversos alimentos, observándose la aparición de dicho eritema unilateral con la toma de cualquier alimento, especialmente los ácidos, y exceptuando el agua y la leche. El resto de la exploración durante dichos episodios es normal, y éstos ceden espontáneamente al cabo de 1 a 2 horas, independientemente de la toma de antihistamínicos. Con estos datos y el antecedente del parto con fórceps, se diagnostica de síndrome de Frey, quedando descartada la presencia de una alergia alimentaria. Dado su carácter benigno, no se recomienda ningún tratamiento.

**Discusión.** El uso de fórceps durante el parto, entre otras causas, puede resultar en el daño del nervio aurículo-temporal en el recién nacido, y su posterior reinervación inadecuada. Aún siendo un cuadro de poca frecuencia, es importante tener en cuenta el síndrome de Frey en el diagnóstico diferencial de los eritemas faciales con la toma de alimentos, ya que el diagnóstico de alergia alimentaria conlleva una restricción alimentaria a menudo difícil de realizar para los padres, y tediosa para los niños. Una correcta anamnesis, junto con la presencia de antecedentes compatibles, orientaría a la realización de pruebas de alergia y provocaciones orales para descartar la presencia de una alergia alimentaria.

MORDEDURA DE VÍBORA EN NIÑOS: UNA URGENCIA EXCEPCIONAL. **I. Ocio Ocio, A. Zabaleta Rueda, V. Cao Rodríguez, B. Rodríguez Pérez, M. Del Hoyo Moracho, J.I. Montiano Jorge.** *Urgencias de Pediatría. Hospital Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz*

**Introducción.** Las mordeduras de serpiente en niños y más concretamente las causadas por víboras, constituyen una urgencia excepcional en nuestro medio, a diferencia de lo que ocurre en otros países. Se calcula que entre adultos y niños, se atienden en España alrededor de 150 casos anuales, la mayoría en servicios de urgencia hospitalarios. Su importancia, no obstante, radica en su capacidad de producir reacciones sistémicas graves, incluso mortales.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un niño varón de 5 años, sin AP clínicos de interés, atendido en nuestro Hospital a finales del mes de agosto, por mordedura de una víbora áspid en la 2ª falange del 3º dedo de la mano izquierda. A su llegada a urgencias, tras 1 hora de evolución, presenta edema con zonas de equimosis en el dedo y dorso de la mano afectados, hasta alcanzar la muñeca. A pesar del tratamiento con antihistamínicos, corticoides y antibióticos, vía intravenosa, la afectación local progresa a lo largo de las siguientes 24 horas hasta abarcar en su totalidad la ESI. Se descarta la existencia de síndrome compartimental asociado, así como cualquier tipo de repercusión sistémica, a nivel clínico ni analítico.

**Discusión.** Se trata de una patología infrecuente en nuestro medio, si bien afecta de forma típica a niños y jóvenes (más frecuentemente varones), durante los meses de marzo a octubre.

A las 5 especies autóctonas de ofidios peninsulares venenosos (3 de la familia *Viperidae* y 2 de la *Colubridae*), debemos sumar una creciente población de especies exóticas. La identificación del reptil

atacante resulta fundamental para estimar su potencial tóxico. Repasamos las características diferenciales de cada especie. La gravedad de la mordedura se establece en relación a factores dependientes, tanto del veneno como de la víctima, observándose las formas más graves en los niños de corta edad, tras inyección intravascular del veneno o mordedura a nivel de cabeza o cuello. Se caracterizan por la presencia de *shock* y hemorragias, además de síntomas neurológicos, digestivos o respiratorios, entre otros; efectos que se consideran especie-dependientes, pues son causados por componentes diferenciales del veneno, mientras que la reacción local, más o menos intensa, se considera inespecífica.

El manejo de dicho cuadro, a pesar de los profundos cambios que ha experimentado en los últimos años, continúa siendo hoy día controvertido. Diversos autores reconocen el empleo de medidas terapéuticas que no se han comprobado útiles en la práctica clínica, entre los que cabe citar los antihistamínicos y corticoides por vía sistémica, así como la profilaxis antibiótica, únicamente indicada ante la presencia de necrosis (<10% de los casos) La única medida eficaz para neutralizar el veneno inoculado, el suero antiofídico, sólo se administra en los casos de envenenamiento moderado-grave, debido a su potencial para producir reacciones severas de hipersensibilidad. Con todo ello, las medidas básicas de prevención continúan siendo valiosas.

**Conclusiones.** Describimos en nuestro caso varios elementos peculiares respecto al resto de los publicados, la presencia de un único orificio de mordedura, así como la progresión tardía y severa de la sintomatología local en relación con la ausencia total de repercusión a nivel sistémico. Son precisos más estudios con un número adecuado de casos en niños para valorar la eficacia e idoneidad de los diversos tratamientos empleados hasta el momento. La mayoría

de los datos disponibles son los inferidos de adultos o de otras áreas geográficas.

REVISIÓN DE LEUCEMIAS EN EL PERÍODO COMPRENDIDO ENTRE 1989 Y 2005. T. Molins Castiella, F. Gil Sáez, I. Garralda Torres, V. Etayo Etayo, M. Sagaseta de I., J. Molina Garicano. *Unidad de Oncohematología Pediátrica Hospital Virgen del Camino Pamplona.*

**Antecedentes y objetivos.** La leucemia es, junto a los tumores cerebrales en la edad pediátrica, la patología tumoral más frecuente.

El objetivo del presente trabajo consiste en revisar las leucemias habidas en nuestro centro que atiende prácticamente el 90% de esta patología en el periodo de tiempo anteriormente mencionado.

**Pacientes y métodos.** Durante este periodo de tiempo se han atendido 61 pacientes diagnosticados de leucemia aguda. La mayoría son leucemias linfoblásticas agudas (82%), el resto son no linfoblásticas, crónicas y otras. Hacemos una breve exposición geográfica de los pacientes en cuanto a su procedencia, y se valoran y estudian una serie de factores pronósticos.

**Resultados.** Fueron diagnosticados 61 casos nuevos de leucemia. Cincuenta son leucemias linfoblásticas agudas, ocho no linfoblásticas y tres son leucemias mieloides crónicas. La incidencia de acuerdo a nuestra población es la esperada y la edad dado la corta serie varía entre parámetros muy dispares entre 4 y 186 meses de edad. Una mayor incidencia en varones. Se recogen datos de edad, sexo, alteraciones citogenéticas, inmunofenotipo, cifra de glóbulos blancos y de lactatodeshidrogenasa y si hay megalias, infiltraciones u otras patologías.

Se expresan los resultados de supervivencia globales y libres de eventos en relación a diferentes factores estudiados, y se

hace una breve exposición de las leucemias linfoblásticas agudas que han seguido protocolos cooperativos de nuestra sociedad de oncohematología pediátrica con el fin de insistir en la necesidad de seguir este tipo de tratamientos cuyos resultados y valoraciones serán más respaldados y de mejor resultado global.

SHOCK TÓXICO POR ESTREPTOCOCO. S. Petrosyan. *Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital de Cruces.*

**Antecedentes y objetivos.** El *Streptococcus pyogenes* es un germen conocido por producir un amplio espectro de cuadros clínicos. El SSTE es un cuadro clínico infrecuente y de alta morbi-mortalidad, debido a la interacción entre huéspedes susceptibles, representados en pediatría por niños menores de 5 años, sanos y sin factores de riesgo, y cepas altamente virulentas, portadoras de toxinas de *S. pyogenes*.

Presentamos la descripción de un brote de shock tóxico estreptocócico (SSTE), cuyos casos fueron atendidos en nuestra unidad de cuidados intensivos durante el mes de abril de 2006.

**Casos clínicos.** Ante la aparición simultánea de dos casos de *shock* séptico, en niños procedentes de la misma guardería y con características diferentes de sepsis meningocócica, se puso en marcha una alerta epidemiológica y se tomaron medidas pro-

filácticas de los contactos. El primer caso que falleció en su domicilio, proporcionó la clave diagnóstica al aislarse el germen en los cultivos obtenidos de la necropsia. Describimos los dos casos atendidos en nuestra Unidad. El segundo de ellos, fué diagnosticado de forma precoz, gracias a los datos aportados del estudio necróscico del primero, que proporcionaron la sospecha diagnóstica. Se presentan los datos del estudio microbiológico realizado en la población afectada que revelaron la misma cepa de *S. pyogenes* como responsable de los cuadros (Tabla II).

**Comentarios.** El SSTE es una entidad infrecuente que requiere un alto índice de sospecha para su diagnóstico y que en pediatría como en nuestro caso puede presentarse como brotes en guarderías requiriendo de la puesta en marcha del estudio epidemiológico, sanitario y profilaxis antibiótica para la prevención de nuevos casos.

INMUNODEFICIENCIA HUMORAL CON DERMATITIS Y HERPES RECIDIVANTE. F. González Echeverría, T. Ancín Chandia, C. Martí, L. Sanz Salanova, I. Polo, J.A. Heras Galindo, C. del Real. *Hospital "Reina Sofía" Servicio de Pediatría y Laboratorio. Tudela. Navarra.*

La mayoría de los pacientes con déficit de IgA son sanos, aunque algunos presentan cuadros de sinupatía, asma o enfermedades de mal absorción. Presentamos un caso que

TABLA II.

Edad (años)	<i>S. pyogenes</i> Síndrome	Cepa aislado en	<i>S. Pyogenes</i>	Evolución
3	SSTE/?	Tejidos necropsia	T4	Éxito
3	SSTE/rabdomiólisis	No		Lesiones SNC
2	SSTE	Hemocultivo	T4	Necrosis acra
2 niños madre	S. febril/FAA	FF y Ag+	T4	Buena con tratamiento
12 contactos	No			
	4 S. febril Resto íntimo	No	-	Buena sin tto. profilaxis

se acompañó a lo largo de años de cuadros dermatológicos.

Los métodos analíticos utilizados fueron: determinación de Igs en suero, estudio de malabsorción, estudio de poblaciones linfocitarias. Biopsias de piel con transporte. Se trata de una paciente Y.A.P., segunda hija, sin antecedentes de interés, de padres sanos, que presenta al año y medio de vida tres ingresos por episodios de lesiones vesicoampollosas en boca, con pequeñas lesiones vesicales en cara y cuello del paciente diagnosticada de gingivo-estomatitis herpética y eritema polimorfo, con interconsulta con dermatología, y en la analítica se observa normalidad excepto, déficit de IgA. Se trató con aciclovir oral y tópico y profilácticamente. Los brotes consistían en eritema multiforme postherpético, en ocasiones tratadas como dermatitis atópica, localizadas en mentón, labios y zona torácica anterior, para, finalmente, presentarse en cervical anterior. La serología IgG herpes era positiva, pero no la IgM. La PCR a herpes virus fue negativa. Los estudios virológicos en cultivos celulares eran negativos y un *punch* sólo diagnosticaba como eritema multiforme. La paciente seguía presentando brotes de lesiones eritematosas, costrosas y edematosas en un número de 3-4 al año,

sin empeoramiento o mejoría. A los 8 años de edad, la clínica y serología era similar. Se realizó una biopsia de piel con transporte vírico y un estudio de ADN viral (PCR) que fue positivo a herpes.

**Conclusiones.** Presentamos un caso de déficit de IgA que ha padecido un cuadro de dermatitis atópica o eritema polimorfo que fue dificultoso su diagnóstico por herpes. Tampoco se observó mejoría manifiesta con tratamiento preventivo de aciclovir. Actualmente tiene 11 años, y en los dos últimos sólo presentó un brote leve de dermatitis leve cervical.

**PERSISTENCIA DE VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA. CASO CLÍNICO. S. Souto Hernández, T. Molins Castiella, J. Guibert Valencia, C. Romero Ibarra. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.**

**Antecedentes y objetivos.** Dar a conocer la patología de baja incidencia, como es la persistencia de la vena cava superior izquierda, aportando documentación gráfica.

**Método.** Descripción del caso. Recién nacido de 35 s + 6 de 1.715 g de peso natal.

Debuta con cuadro séptico al segundo día de vida por lo que se coloca epicutáneo en brazo izquierdo y se inicia antibioterapia. En el control radiográfico de colocación del catéter se observa entrada en el corazón por el lado izquierdo de la columna. Además, se escucha un soplo sistólico en mesocardio, realizándose ecocardiografía en la que se aprecia una comunicación interventricular membranosa de 3 mm, la punta del catéter en la aurícula izquierda y la entrada de un vaso venoso en aurícula izquierda (cava superior izquierda). Se completa el estudio descartándose isomerismo visceral. La evolución es satisfactoria, realizándose angiorresonancia. Pendiente de intervención en próximos días.

**Conclusiones.** La vena cava superior izquierda que drena en aurícula izquierda no es una patología excepcional, aunque es poco frecuente, que puede ir asociada a otras malformaciones o presentarse de forma aislada. Existen tres formas (drenando a la aurícula izquierda, drenando en seno coronario, con persistencia de la vena innominada). El diagnóstico es difícil si no se sospecha; se puede hacer por ecografía, angiografía o resonancia. El tratamiento es quirúrgico, puesto que se comporta como un hiperaflujo pulmonar, además del riesgo de embolismo paradójico.