

Reunión Científica SVN -  
VII Memorial Profesor  
Rodríguez Soriano.  
Bilbao, 27 de octubre de  
2017

Juan Rodríguez Soriano  
Irakaslearen VII Memoriala.  
Bilbo, 2017ko urriaren 16a

ABSCESO RENAL EN UN LACTANTE. M.C. Galán López<sup>1</sup>, M. Letona Luqui<sup>1</sup>, D.E. Guzmán Vásquez<sup>1</sup>, B. Rocandio Cilveti<sup>1</sup>, M.C. García Pardo, L. Arranz Arana<sup>1,2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Departamento de Pediatría, <sup>2</sup>Universidad del País Vasco (UPV/EHU).

**Introducción:** Los abscesos renales son infrecuentes en niños y su presencia puede llevar a complicaciones graves, como sepsis, daño renal grave, pérdida del riñón e incluso la muerte. A nivel etiológico se relaciona generalmente con una infección urinaria ascendente y en menos casos por siembra hematógena. La ecografía es la prueba de imagen de elección tanto para el diagnóstico como para el seguimiento de los mismos. En los niños no existe un tratamiento establecido, empleando antibioterapia endovenosa como primera línea terapéutica, y se recurre a medidas más invasivas, como el drenaje percutáneo, quirúrgico o nefrectomía si la respuesta clínica no es adecuada.

**Caso clínico:** Lactante de 14 meses afecto de reflujo vesicoureteral grado III derecho y IV izquierdo. Derivado del H. Zumarraga por piodiagnóstico y bacteriemia de origen urológico que no responde a tratamiento endovenoso con cefotaxima, en presencia de hemocultivo y urocultivo positivo a *E. coli* y *Pseudomonas*. A su llegada presenta fiebre elevada, mal estado general y puñopercusión renal izquierda positiva. Se inicia tratamiento con ceftazidima y gentamicina y, dada la persistencia de fiebre a las 48 horas se sustituye la gentamicina por amikacina. Posterior mejoría clínica transitoria, pero a los cinco días presenta nuevamente hipertermia mantenida, distensión abdominal, defensa y dolor a la palpación en hemiabdomen izquierdo y defensa, con parámetros infecciosos elevados. Se escalona la antibioterapia a meropenem y se solicita nueva ecografía donde se objetiva aumento de tamaño de la colección a nivel subcapsular, en tercio medio renal izquierdo, y ureterohidronefrosis grado III con contenido ecogénico en sistema pielo-calicial y uréter izquierdo. Se realiza intervención quirúrgica mediante cistoscopia, drenaje de material purulento y colocación de catéter doble J. La evolución es favorable con mejo-

ría clínica significativa, remisión de la fiebre y normalización de parámetros infecciosos analíticos, completando posteriormente diez días de tratamiento antibiótico con meropenem.

**Comentarios:** La estrategia terapéutica en los abscesos renales ha ido evolucionando en los últimos años a favor del empleo inicial de antibioterapia endovenosa exclusiva. En caso de empeoramiento o riesgo de daño renal irreversible se debe considerar el empleo de medidas quirúrgicas, como el drenaje percutáneo u otras técnicas.

MANEJO MULTIDISCIPLINAR DEL QUISTE DE OVARIO FETAL DESDE LA PLANTA DE MATERNIDAD. C. Barcelona Alfonso, S. Ansó Oliván, I. Asla Elorriaga, L. del Arco León, M.J. Barbazán Cortés, L. Román Echevarría.

**Antecedentes e Introducción:** Los quistes de ovario son los tumores abdominales más frecuentes en fetos y neonatas de sexo femenino, especialmente diagnosticados en el 3<sup>er</sup> trimestre. Suelen ser unilaterales, simples o complejos y la conducta a seguir es observación. Se considera la estimulación hormonal materna, placentaria y fetal su responsable. Es más frecuente en madres con preeclampsia, diabetes e isoimmunización Rh. El descenso de la estimulación hormonal postparto puede conducir a la resolución espontánea.

Es importante el diagnóstico prenatal y seguimiento ecográfico para el correcto manejo postnatal, ya que puede presentar complicaciones agudas o a largo plazo, siendo la más frecuente la torsión ovárica.

Si no hay complicaciones realizamos la confirmación diagnóstica y la programación del seguimiento multidisciplinar en la planta de maternidad, sin separarlas de su madre, ya que la asistencia al recién nacido (RN) junto a su madre de manera segura es el principal objetivo de la Sección de Perinatología de nuestro Hospital.

**Objetivo:** Describir las características clínicas, ecográficas y evolución de los casos diagnosticados prenatalmente de quiste de ovario atendidos en nuestro centro desde el 1 de enero de 2015 hasta el 31 de abril de 2017.

**Material y Métodos:** Revisamos las RN con diagnóstico prenatal de quiste de ovario, los datos clínicos más relevantes, la evolución y actitud.

**Resultados:** Presentamos 20 casos de las RN con diagnóstico prenatal de quiste de ovario. 19 fueron partos vaginales y 1 cesárea por indicación obstétrica. Todos los casos menos uno fueron unilaterales y de aspecto ecográfico homogéneo. En dos se produjo resolución espontánea durante el periodo gestacional restante. Tras el nacimiento 18 RN permanecieron con sus madres y dos ingresaron en la Unidad Neonatal, una por taquipnea transitoria y otra por gran tamaño del quiste (85 mm) que se punccionó al nacimiento.

El tamaño medio postnatal de los quistes fue de 30 mm.

Durante el seguimiento, cuatro de ellas presentaron complicaciones ecográficas: todas fueron hemorragias, tres con resolución espontánea, precisando la cuarta, intervención a los 7 meses por torsión ovárica.

**Conclusiones:** Los quistes de ovario son raros, lo más frecuente es que sean simples y de pequeño tamaño y, aunque rara vez pueden tener complicaciones, estas son serias. Se puede realizar el estudio ecográfico y programar seguimiento multidisciplinar posterior, favoreciendo las medidas de inseparabilidad madre-hija ya que la mayoría de ellos regresarán espontáneamente. Solo los quistes sintomáticos o los mayores de 5 cm que no regresan de tamaño deben ser tratados.

BRONQUITIS PLÁSTICA EN PEDIATRÍA: A PROPOSITO DE UN CASO. N. San Sebastián Ruiz<sup>1</sup>, M.Á. Villar Álvarez<sup>1</sup>, J.M. Merino Muxika<sup>2</sup>, A. González Hermosa<sup>3</sup>, F. Samson<sup>3</sup>, D. Pastor Vivero<sup>4</sup>, C. Delgado Lejonagoitia<sup>1</sup>, I. Galleitebitia Laka<sup>1</sup>, I. Rodríguez Albarrán<sup>1</sup>, J. Elorz Lambarri<sup>1</sup>, C. Canduela Fernández<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Sección Neumología Infantil. Hospital Universitario Basurto (HUB). <sup>2</sup>Servicio de Neumología. HUB. <sup>3</sup>Urgencias de Pediatría. HUB. <sup>4</sup>Sección de Neumología Infantil. Hospital Universitario Cruces.

**Introducción:** La bronquitis plástica pediátrica es una enfermedad infrecuente y poco

conocida, que se caracteriza por la formación de moldes bronquiales causando obstrucción de las vías respiratorias. Se asocia predominantemente a enfermedad cardíaca congénita y más raramente a otras enfermedades pulmonares, como asma, neumonía o gripe. La broncoscopia es diagnóstica y terapéutica. Se han utilizado otros tratamientos, como nebulizaciones de urokinasa, DNAsa, suero fisiológico hipertónico, N-acetilcisteína, activador tisular del plasminógeno recombinante tóxico, macrólidos y fisioterapia respiratoria, con escasa evidencia científica.

Os presentamos el caso de un niño de 9 años asmático que desarrolló una bronquitis plástica con afectación del lóbulo inferior izquierdo (LII), precisando la realización de varias broncoscopias para la extracción del molde bronquial.

**Caso clínico:** Niño de 9 años con historia de asma persistente moderada remitido a consulta de Respiratorio Infantil por presentar neumonías de repetición (3) en LII, en los últimos 3 meses, con presencia de atelectasia en ese lóbulo y mejoría parcial con varias tandas de amoxicilina. A pesar de corticoides inhalados y antibioterapia oral prolongada persiste con la atelectasia en LII. Se programa una broncoscopia donde se detecta un tapón de aspecto mucoso, blanquecino y compacto, que obstruye la luz bronquial. El análisis histológico de la muestra informa de un tapón mucoso con restos fibrinoleucocitarios y frecuentes eosinófilos. Entre los estudios realizados se encuentran: sensibilización a ácaros, *prick* para *Aspergillus* negativo, espirometrías y FENO normales, serologías y Mantoux negativo, cloro en sudor normal y un TAC que no aporta nuevos datos. Precisa hasta una tercera broncoscopia a lo largo de 4 meses para la extracción de tapones hasta conseguir resolver la atelectasia, tras eliminación de varios moldes en su domicilio. Durante este tiempo recibe nebulizaciones de suero salino hipertónico 7%, DNAsa, macrólidos y fisioterapia respiratoria.

**Conclusiones:** La bronquitis plástica se trata de una condición rara, que precisa un alto índice de sospecha para su diagnóstico, debido a su semejanza con otras patologías. Es importante considerar esta patología en

el diagnóstico diferencial de cuerpo extraño intrabronquial, especialmente en los casos de atelectasia recurrente o persistente. Suele ser necesaria la realización de broncoscopias de forma repetida para el manejo y la retirada del material mucoso que obstruye el árbol bronquial.

HALLAZGOS EN LA BRONCOSCOPIA INDICADA EN NIÑOS CON NEUMONÍAS RECURRENTES. M. Gendive Martín, A.B. González Martínez, M. Santiago Burruchaga, M.D. Pastor Vivero, A.M. Carro Falagán.

**Introducción:** Las neumonías recurrentes (NR), principalmente cuando presentan la misma localización, constituyen una indicación frecuente de broncoscopia flexible (BF) para descartar anomalías anatómicas y obtener muestras biológicas mediante lavado broncoalveolar (LBA).

El objetivo de este trabajo es valorar la rentabilidad de la BF y describir los hallazgos obtenidos.

**Pacientes y Métodos:** Estudio retrospectivo de variables demográficas, anomalías de la VA y LBA en niños sin patología de base conocida en los que se indicó BF por NR entre 2006 y 2016.

**Resultados:** Se reclutaron 58 niños (8% de las exploraciones realizadas). 28 fueron niñas y la mediana de edad fue de 5 años (1-11). En 48 (83%) las neumonías fueron en la misma localización, y en 5 (8,6%) coexistieron con historia de tos crónica. La BF se realizó fuera del episodio agudo. 34 (58,6%) presentaron uno o varios hallazgos: malacia vía aérea inferior 29 (50%), estenosis bronquial 3 (8,8%), granuloma bronquial no tuberculoso 1 (3%) y bronquio traqueal 1 (3%). 30 (51,7%) tuvieron presencia anormal de secreciones. En 41 (71%) se obtuvo LBA, siendo positivo el cultivo bacteriano en 18 niños (44% de los realizados): *H. influenzae* no encapsulado (13), *M. catharralis* (3), *S. pneumoniae* (2) y *S. pyogenes* (1) (Figs. 1 y 2).

**Conclusiones:** La BF es una prueba complementaria con un buen rendimiento en los pacientes pediátricos con neumonías recurrentes, con una elevada frecuencia de hallazgos

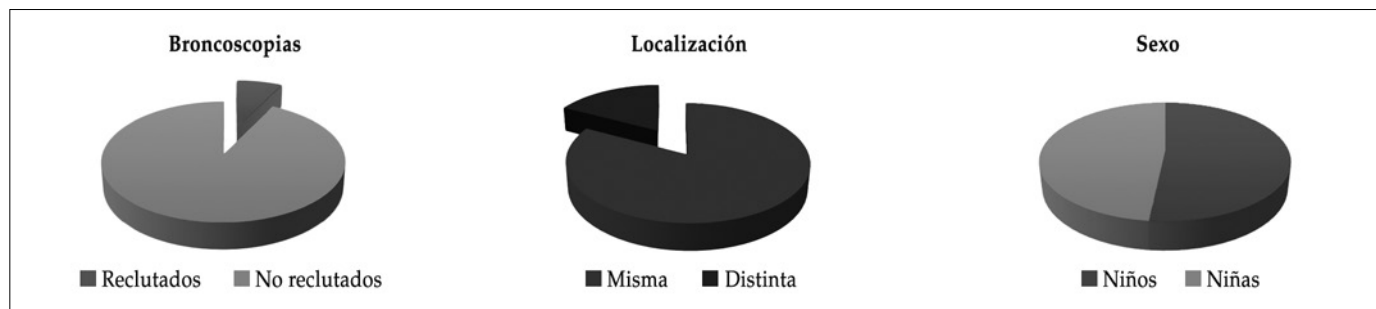


Figura 1.

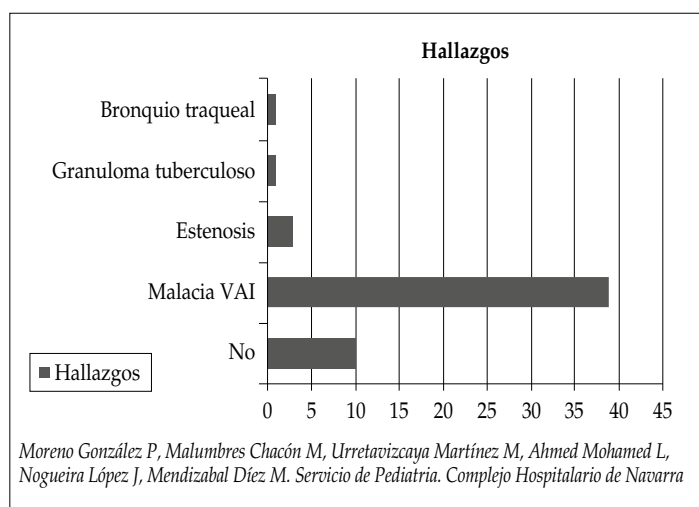


Figura 2.

anatómicos patológicos de la vía aérea inferior y de signos inflamatorios. La malacia fue con diferencia la anomalía más frecuente.

Además, estos pacientes presentan una elevada prevalencia de cultivos positivos en el LBA para gérmenes responsables habituales de infección endobronquial persistente, siendo el *H. influenzae* no encapsulado el más frecuente.

**NEUMONÍA NECROTIZANTE EN PEDIATRÍA: A PROPÓSITO DE UN CASO.** P. Moreno González, M. Malumbres Chacón, M. Urretavizcaya Martínez, L. Ahmed Mohamed, J. Nogueira López, M. Mendizabal Díez. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra.

Las neumonías necrotizantes en la infancia son raras y su prevalencia es mayor en niños con algún tipo de lesión neurológica crónica que los predispone a aspirar contenido gástrico. En pacientes que desarrollan neumonías necrotizantes como consecuencia de una infec-

ción adquirida en la comunidad, *Staphylococcus aureus* era la causa más frecuentemente aislada hace unas décadas. Hoy en día los agentes etiológicos aislados con más frecuencia se han ampliado a *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* tipo B y *Streptococcus pyogenes*.

Se presenta el caso de una niña de 3 años afectada de neumonía necrotizante extensa complicada con derrame pleural. Nuestra paciente consultó en Urgencias por cuadro de fiebre alta de 3 días de evolución, decaimiento, junto con discreta tos, mucosidad, odinofagia, dolor abdominal y artromialgias. Entre los antecedentes personales consta un calendario de vacunación completo y ninguna patología de base de interés. A su llegada a Urgencias presentaba TEP inestable por alteración de la apariencia, regular estado general, irritabilidad y taquicardia. A la auscultación pulmonar soplo tubárico en hemitórax derecho. La analítica de sangre objetivó neutrofilia con desviación izquierda (13% de cayados), PCR 255 mg/dl y PCT 56 ng/ml. La radiogra-



Figura 3.

fía de tórax reveló una condensación extensa en lóbulo superior derecho (LSD) (Fig. 3).

Dada la afectación del estado general y los hallazgos en las pruebas complementarias, se inició antibioterapia con cefotaxima endovenosa e ingreso en Observación para monitorización y vigilancia estrecha. Durante su estancia en Observación persistieron picos febriles, taquicardia e inició taquipnea, quejido y retracciones subcostales por lo que se completó estudio con ecografía torácica que mostró derrame pleural. Se ingresó en UCIP, se conectó al sistema de alto flujo y se llevó a cabo toracentesis diagnóstica, obteniendo líquido turbio, 100.000 leucocitos/mm<sup>3</sup>, polimorfonucleares 96%, proteína 4,3 g/dl, glucosa <5% mg/dl, compatible con empiema. Se solicitaron cultivo del líquido pleural y PCR de *S. pneumoniae*, que resultaría positiva al cuarto día de ingreso. Se colocó un tubo de drenaje torácico y se conectó a aspiración. Dos días después, se realizó ecografía torácica de control en la que se apreció hepatización del parénquima del LSD y LID con zonas de necrosis y derrame pleural derecho con signos de organización.

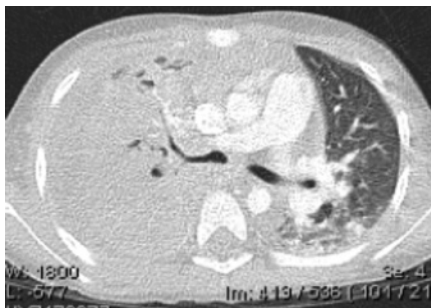


Figura 4.



Figura 5.

Se solicitó TC pulmonar que confirmó la sospecha de neumonía necrotizante con áreas de cavitación que afectaba predominantemente a LSD y parte de LMD, con áreas de atelectasia a nivel de segmentos posteriores de hemitórax izquierdo y moderado derrame pleural (Fig. 4).

Dada la presencia de signos de necrosis se añadió clindamicina al tratamiento. Se realizó pleurolysis mediante instilación de uroquinasa intrapleural, no siendo efectiva, por lo que se realizó videotoroscopia objetivándose neumotórax y paquipleuritis. Se realizó desbridamiento, se evacuó neumotórax, se colocó tubo de drenaje y se conectó al sistema de aspiración. En la radiografía tras procedimiento se objetivó neumotórax y enfisema subcutáneo que se corrigieron en 24 horas (Fig. 5).

La paciente presentó una evolución lenta pero favorable, retirando tubo de drenaje a los 7 días de la intervención. Tras 19 días de ingreso, se dio el alta de UCIP. A los 15 días del alta, se realizó TC de control en el que se visualizó cavidad extrapulmonar en hemitórax derecho con engrosamiento pleural y colapso del parénquima adyacente. Dos meses después,

esa cavidad ha disminuido significativamente de tamaño por lo que podemos concluir que la recuperación radiológica es lenta, pero satisfactoria. También se ha realizado estudio inmunológico que ha resultado normal.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI: A PROPÓSITO DE 54 OBSERVACIONES. **N. Azurmendi Gundin, A. Kortabarria Urdangarin, A. Lasa Aranzasti, L. Riaño Idiákez, U. Hernández Dorronso-ro.** Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. Gipuzkoa.

**Objetivo:** Describir las características epidemiológicas, clínicas, terapéuticas y evolutivas de niños hospitalizados por enfermedad de Kawasaki.

**Material y Métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo, por revisión de historias clínicas de los pacientes hospitalizados por enfermedad de Kawasaki durante el periodo comprendido entre el 1 de enero de 2000 y el 30 de septiembre de 2017 en el HU Donostia. Se ha diseñado una base de datos Excel y se ha utilizado el paquete estadístico SPSS® versión 23. Los criterios de inclusión fueron diagnóstico de enfermedad de Kawasaki completa e incompleta (Asociación Americana de Cardiología 2017).

**Resultados:** Durante el periodo estudiado ingresaron 62 pacientes con el diagnóstico desospecha de enfermedad de Kawasaki. Se excluyeron cinco casos por datos incompletos y tres pacientes por no cumplirlos criterios diagnósticos. El 88,8% (n=48) de los pacientes comprendían edades entre seis meses y cinco años. El 61,1% (n=33) fueron mujeres.

El 35,2% (n=19) cumplía criterios diagnósticos de Kawasaki completo. El 100% (n=54) refería fiebre al diagnóstico, siendo 5 días la mediana de días de fiebre al ingreso. El 87% (n=47) de los casos presentaron hiperemia conjuntival; 85,2% (n=46) exantema polimorfo; 66,7% (n=36) adenopatías cervicales; 64,80% (n=35) lesiones en labios y mucosa oral; 40,7% (n=22) alteración de manos y pies; y el 29,6% (n=16) alteraciones cardíacas [entre ellos 81,25% (n=13) dilataciones de arterias coronarias y el 18,75% (n=3) aneurismas coronarios].

Existe mayor proporción de pacientes con alteraciones cardíacas al ingreso en los pacien-

tes que cumplen criterios completos de Kawasaki ( $p < 0,01$ ) y mayor frecuencia de exantema polimorfo, alteraciones de la mucosa oral, adenopatías y alteraciones plaquetarias durante la evolución, en los pacientes que cumplen criterios completos de Kawasaki ( $p < 0,05$ ).

En el 40,7% (n=22) de los casos se inició el tratamiento antes de cumplir cinco días de fiebre y el 48,15% (n=26) entre los cinco y 10 días (mediana de inicio de tratamiento, 6 días). El 94,5% (n=51) recibió tratamiento con gammaglobulinas, administrando en el 7,4% (n=4) de los casos más de una dosis. Asimismo, el 94,4% (n=51) de los casos fue tratado con ácido acetilsalicílico.

Los cuatro pacientes que precisaron más de una dosis de gammaglobulina habían iniciado el tratamiento antes de cumplir 10 días desde el inicio de la fiebre, dos de ellos antes del 5º día. El 20% (n=9) de los pacientes presentó alteraciones ecocardiográficas a los dos meses tras el tratamiento. El 70% (n=11) de pacientes con alteraciones cardíológicas iniciaron tratamiento tras cinco días de fiebre. No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas entre el inicio precoz (1-5 días) o tardío (>5 días) del tratamiento y la presencia o no de secuelas posteriores ( $p > 0,05$ ).

**Conclusiones:** Un tercio de los pacientes presentaban criterios de Kawasaki completo. Todos los pacientes presentaron fiebre y los síntomas más frecuentes fueron exantema e hiperemia conjuntival. Hasta un tercio de los pacientes presentaron alteraciones cardíacas al diagnóstico. Existe relación estadísticamente significativa entre el cumplimiento de criterios de Kawasaki y presentación de alteraciones cardíológicas. Casi la totalidad de los pacientes recibieron tratamiento con gammaglobulina y ácido acetilsalicílico. En nuestra serie han presentado secuelas un bajo porcentaje de los pacientes.

PRUEBA DEL AGUA: UN TEST CLÍNICO PARA DESPISTAJE DE ASPIRACIÓN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DISFAGIA OROFARÍNGEA. **A. Lorena Martínez López, C. Vázquez Cordero, M.D. Pastor Vivero, M. Serrano López, M. Santiago Burruchaga.** Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Cruces.

**Objetivos:** Conocer la calidad de la prueba del agua-PA- [“test de deglución de 3 onzas de agua(3-owsc)] para el despistaje de riesgo de aspiración en niños con disfagia orofaríngea (DO).

**Material y Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de niños con DO a los que se les realizó la PA en consultas de Neumología o de Logopedia-rehabilitación (ASPACE) previo a la realización de un estudio de deglución.

La PA (3-owsc-correcto) consistió en administrar por boca máximo 20 cc de agua, considerándola positiva cuando aparecieron tos, atragantamiento, esfuerzos o voz húmeda, solos o en combinación.

La presencia de aspiración a vía aérea se constató por fibroendoscopia de la deglución (FEES) tras administrar bolos alimenticios de 2,5-5 cc teñidos con azul de metileno.

Se consideró positiva cuando se detectó alimento en vestíbulo laríngeo y/o espacio subglótico

**Resultados:** Incluimos 19 niños (8 niñas), mediana de edad 9 años (1-15). 42% con PCI, 21% trastornos del desarrollo, 21% otros y 16% sin patología. La PA fue positiva en 79%: tos-atragantamiento 40%, esfuerzos 6,6%, voz húmeda 6,6% y combinación de signos 47%. La FEES fue positiva en 53%: penetración vestíbulo laríngeo 20%, aspiración 10%, combinación 70%. La sensibilidad de PA fue 100%, especificidad 44, 5% e índice de falsos positivos 33% (5). De estos últimos, 4 presentaron tos como único síntoma.

**Conclusiones:** La alta sensibilidad de la PA sugiere que en aquellos niños con prueba negativa la deglución se podría haber considerado segura sin necesidad de realizar otras pruebas complementarias.

La tos fue el signo menos eficiente.

MENINGITIS DE ORIGEN OTÓGENO POR *FUSOBACTERIUM NECROPHORUM*. I. Rius Bilbao, U. Gutiérrez Delgado, J. Puerto Morlán, M. Vázquez Ronco, S. Capapé Zache, I. Pocheville Guruceta. Hospital Universitario Cruces.

**Introducción:** El *Fusobacterium necrophorum* es una causa infrecuente de mastoiditis y

meningitis en niños sanos. Se trata de un bacilo gram negativo anaerobio, colonizador habitual de orofaringe, tracto respiratorio superior y digestivo y vagina. Puede producir un amplio espectro de enfermedades e infecciones, cuya severidad es también variable (aunque con una tasa elevada de formación de abscesos y complicaciones intracraneales). El foco primario de infección en niños suele ser otógeno y, como complicaciones, pueden desarrollar mastoiditis, trombosis de senos venosos o meningitis, aunque existen pocos casos descritos en la literatura.

**Caso clínico:** Niño de 6 años previamente sano que ingresa desde el Servicio de Urgencias por cuadro febril de 5 días de evolución asociado a otalgia y vómitos. En Urgencias se constata afectación del estado general y rigidez de nuca por lo que se realiza analítica sanguínea (leucocitosis y elevación de reactantes de fase aguda) y punción lumbar compatible con meningitis bacteriana.

Se inicia tratamiento con corticoides y antibioterapia i.v. con cefotaxima y vancomicina, retirando esta última al recibir en el resultado de la tinción gram del LCR gérmenes gram-negativos. Los cultivos de sangre y LCR y la PCR de meningococo y neumococo fueron negativos.

Tras mejoría inicial, reaparece la fiebre a las 48 horas, por lo que se realiza nuevo control analítico y punción lumbar con disminución de parámetros inflamatorios y celularidad, así como un TAC cerebral para descartar complicaciones, en el que se observa retención de secreciones oto-mastoideas bilaterales de predominio derecho. Se retoma tratamiento corticoideo y se amplía tratamiento antibiótico a meropenem, que recibe durante 7 días. Durante su ingreso es valorado por ORL sin afectación auditiva ni otros datos de complicación salvo otitis serosa bilateral. Es dado de alta tras 13 días de ingreso, estando asintomático y con buen estado general y dado que no se pudo identificar el germen responsable, se solicitó PCR Universal 16S, r ARN, pendiente de resultado en el momento del alta, que posteriormente se informaría como positiva para *Fusobacterium necrophorum*, de probable origen otógeno. Reingresa a las 72 horas por

reaparición de la clínica con fiebre y meningismo, con citoquímica alterada de LCR con mayor pleocitosis que en el ingreso previo y cultivo de LCR positivo para *Fusobacterium necrophorum*. Se administra tratamiento con meropenem hasta llegada de antibiograma (sensibilidad a penicilina y derivados) en que se sustituye por biterapia con penicilina y metronidazol. En el TAC presenta ocupación de la punta del peñasco y, dada la sospecha de meningitis secundaria a osteomielitis del peñasco, se decide prolongar tratamiento antibiótico hasta 8 semanas. Durante este ingreso presenta dolor en región maxilar y periorbitaria derechas así como desviación de la úvula a la derecha en probable relación a afectación de pares craneales en contexto de probable síndrome de Gradenigo. Se realiza RMN cerebral con hallazgos compatibles con petrositis derecha complicada con meningitis focal y extensión de la inflamación a porción cisternal de nervio trigémino y seno cavernoso, por lo que ante posible trombosis de dicho seno se inicia anticoagulación con heparina subcutánea.

A los 19 días de ingreso tras una recuperación completa y sin secuelas neurológicas es dado de alta a domicilio a cargo de Hospitalización a Domicilio Pediátrico para continuar anticoagulación según pautas de Hematología y tratamiento antibiótico endovenoso y observación clínica.

**Comentarios:** A pesar de los pocos casos reportados, la incidencia de infecciones por *Fusobacterium necrophorum* parece estar en aumento según la literatura. La meningitis por este germen tiene una alta morbimortalidad debido a la posibilidad de trombosis venosa asociada. Es por ello por lo que es importante considerar este patógeno como causa de meningitis en niños precedida de una otitis, siendo la sospecha especialmente alta en casos de hallazgos de alteraciones en el TAC o aislamiento de gérmenes gram negativos. Generalmente estas infecciones requerirán tratamiento antibiótico prolongado, las recaídas son frecuentes si la duración del tratamiento antimicrobiano es corta y, dada la posibilidad de coinfección por otros gérmenes, algunos autores recomiendan la asociación de varios antimicrobianos.

OSTEOMIELITIS CRÓNICA: DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO. **C. Delgado Lejonagoitia, J. Aristegui Fernández, M. I. Garrote Llanos, C. Canduela, I. Vadillo Álvarez.** *Sección de Infectología Pediátrica. Hospital Universitario Basurto, Bilbao.*

**Introducción:** La osteomielitis crónica es una forma infrecuente de presentación de las infecciones osteoarticulares. El curso clínico y el abordaje diagnóstico-terapéutico presentan unas peculiaridades diferenciales con respecto a los casos de presentación aguda. Se realiza una revisión bibliográfica guiada a partir de un caso clínico.

**Caso clínico:** Se presenta el caso de un adolescente de 13 años que acude a Urgencias por dolor, tumefacción y cojera de pierna derecha de una semana de evolución, sin referir antecedente traumático y sin asociar fiebre.

Como antecedente de interés destaca un esguince en tobillo derecho un año antes de la consulta, habiéndose realizado una radiografía de tobillo donde se objetivó una lesión hipodensa en tercio distal de peroné etiquetada de quiste óseo simple.

En la exploración física destaca un dolor localizado a punta de dedo en la superficie ósea del tercio distal del peroné derecho, tumefacción moderada, con leve eritema cutáneo, con movilidad articular conservada aunque dolorosa y cojera a la marcha. Se realiza radiografía de tobillo donde se aprecia aumento de tamaño de la lesión previamente descrita. El paciente es dado de alta con antibioterapia oral con sospecha de infección local y control en consultas de Infectología y Ortopedia Infantil. Se realiza RMN que evidencia hallazgos compatibles con osteomielitis crónica, por lo que se decide ingreso para tratamiento antibiótico intravenoso y curetaje quirúrgico, obteniendo muestras para estudio diagnóstico. El estudio anatomopatológico revela cambios inflamatorios crónicos compatibles con osteomielitis crónica. El resto de pruebas complementarias realizadas (analítica, serologías, estudio microbiológico) fueron negativas. Con el diagnóstico de osteomielitis crónica tras ocho días de ingreso el paciente es dado de alta con Hospitalización a Domicilio para continuar antibioterapia

intravenosa. La evolución clínica posterior fue favorable.

**Discusión:** La osteomielitis es una afección infrecuente en países desarrollados con una incidencia de 1/5.000. Los microorganismos más frecuentemente implicados varían con la edad del paciente, siendo el agente más frecuentemente implicado el *Staphylococcus aureus*, aunque en muchos casos no es posible filiar el microorganismo patógeno. La clínica es variable según la edad, siendo más frecuente la presentación subaguda e insidiosa en adolescentes. Las pruebas de imagen y laboratorio, y el estudio anatomopatológico y microbiológico de la lesión son determinantes para realizar el diagnóstico diferencial entre lesiones de diferente naturaleza. La osteomielitis de curso crónico precisa de tratamiento antibiótico intravenoso prolongado, siendo el pronóstico favorable en la mayoría de casos.

\*\*\*\*\*

#### ACCESIT MEJOR COMUNICACIÓN ORAL

DÉFICIT DEL TRANSPORTADOR DE GLUCOSA TIPO 1: A PROPÓSITO DE UN CASO. **J. Nogueira López, I. Naberán Mardaras, M.E. Yoldi Petri, M. Villarreal Calvo, S. Aguilera Albesa.** *Servicio de Pediatría. Departamento de Neuropediatría. Complejo Hospitalario de Navarra.*

**Introducción:** El transportador de glucosa tipo 1 (GLUT1) es la principal proteína implicada en la difusión de glucosa a través de la barrera hematoencefálica. El déficit de GLUT1 produce descenso de los niveles de glucosa a nivel del sistema nervioso central, causando un síndrome neurológico con manifestaciones variadas que incluyen crisis epilépticas refractarias, retraso psicomotor, microcefalia, alteraciones motoras, etc.

Presentamos el caso de un lactante de 13 meses con diagnóstico inicial de epilepsia mioclónica benigna. La mala evolución del paciente, junto con la aparición de nueva sintomatología, hizo sospechar la posibilidad de alteraciones de esta proteína.

**Caso clínico:** Niño de 13 meses que acude a consulta de Neuropediatría por presentar

desde los 6 meses de edad episodios muy breves de desconexión del medio en los que se queda quieto con supravversión de la mirada y posterior descenso de la cabeza. Los episodios no tienen predominio horario. Se realiza un electroencefalograma (EEG) basal que es normal y posteriormente un EEG tras privación de sueño, en el que se aprecian descargas de punta-onda generalizada significativas durante el sueño. Se completa el estudio con una RM craneal, que no muestra alteraciones significativas. Es diagnosticado de epilepsia mioclónica benigna y se inicia tratamiento antiepiléptico con ácido valproico. El paciente presenta una respuesta parcial a la medicación, por lo que se aumenta hasta una dosis máxima de 50 mg/kg/día repartida en tres tomas, con lo que se consigue la desaparición de las crisis.

En los meses siguientes se objetiva un retraso psicomotor con torpeza motriz y retraso del lenguaje, por lo que se inicia tratamiento en el servicio de atención temprana. A los dos años de edad, coincidiendo con un cuadro viral, presenta una convulsión febril simple. Posteriormente los padres refieren episodios de desconexión y un episodio de pérdida de tono sin pérdida de conciencia que le incapacita para ponerse de pie y mantenerse erguido en sedestación. Se decide ingreso para realizar un estudio completo incluyendo una analítica de sangre, un estudio neurofisiológico (EEG prolongado, electromiograma, velocidad de conducción nerviosa y potenciales evocados visuales, auditivos y somatosensoriales) y una nueva RM craneal. Todas las pruebas complementarias son normales.

Dada la ausencia de hallazgos patológicos en el estudio, se decide suspender el tratamiento con ácido valproico ante la posibilidad de una reacción idiosincrásica a la medicación. Inicialmente parece presentar mejoría sin recurrencia de las crisis, lo cual parece apoyar esta sospecha. No obstante, 4 meses más tarde, coincidiendo con otro proceso febril, presenta de nuevo un episodio de inicio súbito de pérdida de tono de las extremidades inferiores, sin pérdida de conocimiento asociada. La familia nos muestra un vídeo del episodio, que parece sugestivo de distonía paroxística.

Se reevalúa el cuadro clínico del paciente, que a lo largo de su evolución ha presentado una epilepsia mioclónica asociada a un retraso madurativo con torpeza motriz junto con episodios paroxísticos de distonía. Se plantea el diagnóstico de sospecha de déficit del transportador de glucosa tipo 1, por lo cual se realiza una punción lumbar. En el análisis de LCR se objetiva una hipoglucoorraquia y un cociente de glucosa en LCR entre la glucosa en plasma menor de 0,45, lo cual es compatible con nuestra sospecha. El diagnóstico se confirma al detectar una variante en heterocigosis en el gen SLC2A1.

Se inicia tratamiento con dieta cetogénica con buenos resultados, tanto a nivel del desarrollo psicomotor con clara mejoría del lenguaje, persistiendo leve torpeza motriz. Solamente ha presentado alguna crisis miotónica aislada que no ha precisado atención en urgencias ni ingreso hospitalario.

#### Conclusiones:

- Debemos sospechar el síndrome de deficiencia de GLUT1 en pacientes con crisis epilépticas refractarias, retraso del desarrollo psicomotor y trastornos del movimiento complejos.
- En los últimos años se han ido describiendo manifestaciones clínicas variadas que también pueden aparecer en esta enfermedad como retraso intelectual, trastornos del lenguaje, disquinesias paroxísticas inducidas por esfuerzo o ayuno, etc.
- La dieta cetogénica es el tratamiento de elección y su instauración precoz mejora el pronóstico.

\*\*\*\*\*

DÉFICIT DE ASPARTOACILASA. PRIMERA APORTACIÓN EN LA CAV. A. Igarzabal Irizar, M. Letona Luqui, A. Muguruza Oyarzabal, O. Martínez-Múgica Barbosa, M.I. Martí Carrera, B. Rocandio Cilveti. *Unidad de Hospitalización y Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. Guipúzcoa.*

**Introducción:** La enfermedad de Canavan o déficit de aspartoacilasa es una enfermedad genética rara (1:100.000 RN vivos), más fre-

cuenta en judíos Ashkenazi (prevalencia entre 1:6.000 y 1:14.000 RN vivos), que se hereda de forma autosómico recesiva, debida a una mutación en el gen ASPA. El déficit de aspartoacilasa da lugar a una acumulación de ácido N-acetilaspártico en el tejido cerebral, produciéndose una disfunción de oligodendrocitos, cambios espongiiformes y ausencia de mielina. Los pacientes presentan hipotonía grave, macrocefalia, retraso en el desarrollo y otras alteraciones neurológicas, así como una concentración alta de ácido n-acetilaspártico (NAA) en orina, que hace sospechar el diagnóstico con una imagen compatible en RM cerebral. En la actualidad no existe tratamiento eficaz para esta enfermedad.

**Caso clínico:** Niño de tres meses de padres consanguíneos sanos que ingresa por conducta visual anómala para estudio. En la exploración neurológica presenta pobre contacto visual, movimientos oculares externos anormales y nistagmo ocasional. Presenta también leve hipotonía axial con hipertonia de extremidades inferiores y signo de Babinski bilateral. Se realiza ecografía cerebral donde se objetiva un aumento de ecogenicidad de núcleos grises de la base y tronco encefálico y RM cerebral que muestra alteración de señal con marcada restricción de la difusión en sustancia blanca cerebelosa, troncoencéfalo, tálamos y pálidos, cápsulas internas, haces córtico-espinales y radiaciones ópticas, lo cual apunta hacia una metabolopatía congénita. Se completa estudio de enfermedades metabólicas con análisis de sangre, orina y LCR, objetivándose aumento de NAA en orina, compatible con diagnóstico de enfermedad de Canavan, confirmado posteriormente en el estudio genético. Ante la ausencia de tratamiento curativo para esta enfermedad, tras revisión de la literatura se inicia tratamiento con citrato de litio, que parece mejorar el contacto visual y la interacción social en algunos casos.

**Comentarios:** Se trata de una enfermedad rara que se presenta en edades tempranas con alteraciones visuales y neurológicas, siendo las pruebas de imagen útiles para orientar el diagnóstico. Ante el aumento de inmigración transnacional con mayor grado de consanguinidad, hay que sospechar este tipo de patología en presencia de la clínica descrita.

TRIMETILAMINURIA O SÍNDROME DEL OLOR A PESCADO: UN NUEVO CASO. N. Azurmendi Gundín<sup>1</sup>, L. Riaño Idiákez<sup>1</sup>, C. García Pardo<sup>1</sup>, R. Bretos Paternain<sup>2</sup>, L. Arranz Arana<sup>1,3</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Donostia. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría del Centro de Salud de Villabona. Guipúzcoa. <sup>3</sup>Departamento de Pediatría, Universidad del País Vasco (UPV/EHU). San Sebastián.

**Introducción:** La trimetilaminuria o síndrome del olor a pescado es una metabolopatía producida por un defecto en la oxidación hepática de trimetilamina (TMA) en trimetilamina N-óxido (TMAO). Puede ser primaria, de carácter genético (enfermedad autosómica recesiva) o secundaria a lesiones hepáticas y renales o a un aumento de los precursores de la TMA. La TMA es una amina muy volátil, que despide un fuerte olor a pescado en la orina, sudor, aliento y secreciones vaginales, lo que puede condicionar en estos pacientes problemas psicológicos. Los primeros síntomas pueden iniciarse en la infancia, pero generalmente el diagnóstico se retrasa debido a una consulta tardía y al desconocimiento de esta enfermedad rara. No existe tratamiento etiológico. El tratamiento sintomático se basa en la evitación de alimentos que aumentan la excreción de TMA.

**Caso clínico:** Niña de cuatro años que consulta por presentar desde el año de vida olor intenso tras la ingesta de pescado. No presentaba antecedentes personales de interés. Ningún miembro de la familia presentaba síntomas de olor a pescado. Exploración física, desarrollo psicomotor y ponderoestatural, normales. Electrolitos en suero, función renal, transaminasas y hemograma, normales. Su pediatra solicitó la determinación de TMA y TMAO en orina, siendo el TMA de 7.584,92 mmol/mmol creatinina, TMAO 2.412,59 mmol/mmol creatinina, cociente TMA/TMAO 3,144 y %TMAO 24,1%, compatibles con trimetilaminuria. Tras el diagnóstico bioquímico, se realizó estudio genético mediante la cuantificación del ADN por espectrofotometría y la amplificación por PCR de los exones codificantes del gen FMO3. Se encontró que la paciente presentaba la mutación p.Arg51Gly en el exon 3 del gen FMO3

en heterocigosis y la variante de significado clínico incierto p.Arg387His del exon 7 del gen FMO3 en heterocigosis. La primera de las mutaciones mencionadas ya había sido descrita previamente como mutación asociada al desarrollo de trimetilaminuria. El segundo cambio nucleotídico no había sido descrito previamente como mutación asociada al desarrollo de ninguna patología. Tras analizar esta segunda variante, se observó que afecta a las características físico-químicas de la proteína, siendo probablemente una mutación patogénica.

**Comentarios:** La trimetilaminuria es una entidad poco frecuente, y a diferencia de otras metabolopatías, parece que los valores elevados de TMA no son tóxicos. Esta enfermedad provoca importantes problemas psicosociales si no es diagnosticada y evitada la ingesta de pescado. En el presente caso clínico se describe una mutación no comunicada previamente en relación con esta enfermedad.

INFECCIÓN CUTÁNEA POR *NOCARDIA BRASILIENSIS*.  
D.E. Guzmán Vásquez<sup>1</sup>, D. Vicente Anza<sup>2</sup>, M. Olabide Arrondo, L. Camats Marsol<sup>1</sup>, M.C. Galán López<sup>1</sup>, L. Arranz Arana<sup>1,3</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Donostia. <sup>3</sup>Universidad del País Vasco (UPV/EHU).

**Introducción:** *Nocardia* es una bacteria Gram positiva, considerada como patógeno oportunista en humanos, inusual en nuestro medio, que se encuentra en la tierra y el medio acuático. Más del 60% de los pacientes afectados de nocardiosis presenta algún tipo de afectación de la inmunidad. La manifestación más frecuente es la pulmonar aunque puede producir infecciones sistémicas y cutáneas. El diagnóstico es complejo ya que requiere una muestra adecuada y la bacteria puede necesitar hasta dos meses para crecer en el cultivo. El tratamiento de elección es el cotrimoxazol durante un periodo de 3-12 meses. En España son pocos los casos de infecciones cutáneas por *Nocardia* y solo ha sido descrito un caso de *Nocardia brasiliensis* en Pediatría. Se comunica un caso de un niño inmunocompetente con nocardiosis de afectación cutánea.

**Caso clínico:** Niño de nueve años con diagnóstico de celulitis del brazo derecho. Antecedente de inicio de lesiones cutáneas dos meses antes, tras probable contacto con procesionarias en un pinar. Tratado previamente con hidroxizina, corticoide local y amoxicilina/ácido clavulánico. A su llegada al Hospital presenta celulitis y absceso en la extremidad superior derecha, cordón linfático y adenopatías axilares de cinco días de evolución. Las pruebas complementarias son inespecíficas. Es tratado con amoxicilina/ácido clavulánico intravenoso y se realiza drenaje quirúrgico en dos ocasiones modificándose la antibioterapia a cefotaxima y cloxacilina con evolución favorable del absceso. Tres semanas más tarde se objetiva crecimiento de *Nocardia brasiliensis* en el material obtenido por drenaje. Se modifica el tratamiento a cotrimoxazol oral. En los estudios realizados se descarta inmunodepresión [inmunoglobulinas, poblaciones linfocitarias, capacidad oxidativa del neutrófilo (*Burst test*)]. En la actualidad, tras cinco meses de tratamiento con cotrimoxazol, presenta resolución de las lesiones con leve secuela cicatricial en antebrazo.

**Comentario:** Las infecciones cutáneas por *Nocardia* son infrecuentes en nuestro medio. Es una bacteria a considerar ante lesiones cutáneas de evolución lenta y no esperada. El mayor reto representa realizar un diagnóstico precoz, para realizar el tratamiento específico ya que se han descritos casos de elevada morbilidad. En el caso descrito, las lesiones linfa-cutáneas han evolucionado de forma satisfactoria.

\*\*\*\*\*

#### MEJOR COMUNICACIÓN ORAL

INFLUENCIA DEL TRATAMIENTO CON FOTOTERAPIA EN LA PLANTA DE MATERNIDAD SOBRE LA ALIMENTACIÓN DEL RNT. I. Asla Elorriaga, S. Ansó Oliván, L. del Arco León, M.C. Goiria Ormazabal, A. Arteagabeitia López, L. Román Echevarría. Sección Perinatología. Hospital Universitario Cruces.

**Antecedentes e Introducción:** La hiperbilirrubinemia es un fenómeno que se da

con frecuencia en los recién nacidos (RN). La mayoría, presentan una ictericia fisiológica. Generalmente, la hiperbilirrubinemia que se diagnostica en el periodo neonatal es debida a bilirrubina indirecta, no obstante es preciso realizar un diagnóstico diferencial con otras causas de hiperbilirrubinemia patológica. El tratamiento se fundamenta en la fototerapia. Clásicamente el tratamiento con fototerapia se administra en la Unidad Neonatal (UN) con la consecuente separación de madre/hijo causando un impacto emocional en la familia. La asistencia al RN junto a su madre de manera segura es el principal objetivo de la Sección de Perinatología de nuestro Hospital por lo que, desde mayo de 2016, se administra el tratamiento con fototerapia a los RNT en el área de maternidad junto a su madre. La alimentación a demanda y mantener el tratamiento con fototerapia se hace, muchas veces, difícil de compaginar, sobre todo cuando la demanda es elevada.

**Objetivo:** Conocer el tipo de alimentación que reciben los RNT que precisan tratamiento con fototerapia y permanecen en la maternidad así como su evolución, comparados con los que ingresaban en la UN por el mismo motivo.

**Material y métodos:** Revisión de los casos de RNT que precisaron tratamiento con fototerapia en el área de maternidad entre noviembre de 2016 y abril de 2017 y de los que ingresaron en la UN para recibir fototerapia en el mismo periodo de tiempo del año previo (noviembre de 2015 a abril de 2016). Revisamos las indicaciones de fototerapia, factores de riesgo de hiperbilirrubinemia centrándonos en la pérdida ponderal y patología hemolítica, tiempo de vida del RN al inicio de la fototerapia, duración del tratamiento, necesidad de ingreso posterior, tipo de alimentación al inicio del tratamiento y al alta hospitalaria, así como necesidad de suplementación de tomas y calidad de los suplementos.

**Resultados:** La mayor diferencia encontrada está en relación al tipo de lactancia que reciben los RN; manteniendo la eficacia en la disminución de las cifras de bilirrubina en ambos grupos, los tratados junto a su madre reciben mayor porcentaje de lactancia materna exclusiva y menor suplementación que los



que ingresaron para recibir el tratamiento con fototerapia.

**Conclusiones:** El administrar la fototerapia en el área de maternidad junto a su madre favorece la instauración de la lactancia materna en estos niños y disminuye el impacto emocional que el ingreso de un hijo supone a las familias, manteniéndose igualmente la efectividad y seguridad del tratamiento.

\*\*\*\*\*

PUBERTAD PRECOZ: FACTORES DE RIESGO DE PUBERTAD PRECOZ PATOLÓGICA. **E. Rodríguez Merino, H. Díaz Santaren, G. Grau Bolado, A. Vela Desojo, A. Rodríguez Estevez, I. Rica Echevarria.** Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Cruces.

**Introducción y Objetivos:** La pubertad precoz es una patología común, principalmente en niñas, que en la mayoría de las ocasiones tiene una etiología idiopática y una evolución benigna. Sin embargo, existen casos en los que puede subyacer una patología grave y debemos mantener un alto grado de sospecha para identificarlos. El objetivo principal de esta comunicación es describir las características de 5 pacientes que presentaron una pubertad precoz patológica.

**Métodos:** Exponer una serie de pacientes entre 2 y 9 años de edad, remitidos a una consulta de Endocrinología Pediátrica por sospecha de pubertad precoz, que han tenido una patología grave como causa de dicha pubertad. Mostramos los hallazgos positivos de las exploraciones complementarias realizadas.

**Resultados:** Niño de 9 años con desarrollo de Tanner en estado IV: EO 11,5 años; analítica: FSH 3,3 mUI/ml, LH 3,4 mUI/ml, testosterona 240 ng/dl; RM: tumoración sólido-quística de 48 x 31 x 31 mm en región tálamo-hipotalámica; diagnóstico: pubertad precoz secundaria a astrocitoma pilocítico.

Niño de 8 años y 2 meses con estadio de Tanner IV: EO 14 años; analítica: testosterona 2.158,4 ng/dl, FSH y LH <1,5 mU/ml, bHCG 227,9 mU/ml; RM: lesión nodular en región pineal (10,5 x 13 x 11,4 mm); diagnóstico: pubertad precoz secundaria a coriocarcinoma pineal.

Niño de 5 años; estadio de Tanner II; EO 6 años; analítica: testosterona 464 ng/dl, FSH y LH <1,5 mU/ml; antecedente familiar: padre pubertad precoz. Estudio genético: mutación del gen del receptor de LH; diagnosticado: testotoxicosis.

Niña de 26 meses con sangrado vaginal y telarquia grado III de Tanner; EO 5 años; analítica: LH 3,2 mU/ml, FSH 2,3 mU/ml, estradiol 35 pg/ml; RM: tumoración supraselar de 20 x 12 mm; diagnóstico: pubertad precoz secundaria a hamartoma hipotalámico.

Niña de 5 años y 3 meses con menarquia y telarquia estadio de Tanner III; EO 7 años; antecedente de dolor abdominal recurrente; analítica: LH y FSH indetectables, estradiol 40 pg/ml; ecografía abdominal: quiste ovárico 32 x 20 mm. Estudio genético: negativo gen GNAS; diagnóstico: pubertad precoz periférica.

**Conclusiones:** La menor edad de las niñas y el sexo masculino, como lo descrito en la literatura, son dos factores de riesgo para presentar una pubertad precoz secundaria a una enfermedad grave.

LACTANTES CON FIEBRE SIN FOCO MENORES DE 3 MESES DE EDAD QUE SE ENCUENTRAN AFEBRILES EN URGENCIAS: PREVALENCIA DE INFECCIONES BACTERIANAS INVASIVAS. **A. Carro, B. Gómez, H. Díaz, J. Benito, S. Mintegi.** Urgencias Pediatría. Hospital Universitario Cruces.

**Introducción:** El manejo de los lactantes menores de 90 días con fiebre sin foco (FSF) ha cambiado en los últimos años. Sin embargo, la aproximación al grupo de pacientes con fiebre en domicilio que se encuentran afebriles en Urgencias es controvertida. El objetivo del estudio es determinar la prevalencia de infección bacteriana invasiva (IBI) e infección bacteriana no invasiva (IBNI) en lactantes menores de 90 días con FSF en relación con la presencia o no de temperatura >38°C a su llegada a Urgencias.

**Método:** Estudio descriptivo basado en un registro prospectivo de lactantes ≤90 días con FSF atendidos en un Servicio de Urgencias de Pediatría (SUP) entre 2003 y 2016. Se comparó la prevalencia de IBI (bacteria patógena en sangre o líquido cefalorraquídeo) e IBNI (bacteria

patógena en orina o heces) entre el grupo de pacientes febriles y afebriles a su llegada al SUP.

**Resultados:** De los 3.081 casos registrados, 2.470 (80,1%) presentaban fiebre en su domicilio y tenían temperatura registrada en domicilio y en Urgencias. De estos, 405 (16,4%) presentaron una IBNI y 59 (2,4%) una IBI (bacteriemia 46, meningitis 7 y sepsis 6). La prevalencia de IBNI e IBI no mostró diferencias en el grupo de niños afebriles (15,5%, 2,4%, respectivamente) y febriles (16,7%, 2,4%, respectivamente; n.s).

De los 16 pacientes afebriles en Urgencias diagnosticados de IBI, 14 tenían buen aspecto a su llegada. En el grupo de meningitis bacteriana (7) todos presentaron fiebre en Urgencias.

**Conclusiones:** Los lactantes ≤90 días con fiebre en domicilio y afebriles en Urgencias presentan la misma prevalencia de IBNI e IBI que aquellos con fiebre en Urgencias. La ausencia de fiebre en Urgencias no debe variar la aproximación inicial a estos pacientes ni incluirlos en un grupo de bajo riesgo, incluso cuando presentan buen aspecto.

MEDIKU EGOILIARREN PRESTAKUNTZA ETA EZAGUERA UMEEN ANAFILAXIA ETA ADRENALINA AUTOINJEKTAGARRIEN ERABILERAREN INGURUAN. **J. Abarzuza<sup>1</sup>, E. Arroabarren<sup>2</sup>, L. Díaz<sup>1</sup>, I. Sánchez<sup>1</sup>, J. Nogueira, J. Álvarez.** <sup>1</sup>Pediatriako Larrialdiak. <sup>2</sup>Pediatriako Zerbitzua. Nafarroako Ospitalegunea. Iruñea. <sup>3</sup>Alergologiako Zerbitzua. Nafarroako Ospitalegunea. Iruñea.

**Helburua:** Anafilaxiari buruzko ezaguera beharrezkoa da medikuen artean (sintomak, tratamendua eta segimendu neurriak [adrenalina autoinjektagarrien (AAI) preskripzioa eta trebetasuna]). Hala ere, medikuen prestakuntzan hutsuneak deskribatuak daude. Gure ospitaleko mediku egoiliarren anafilaxia eta adrenalinari buruzko jakintza aztertu ditugu.

**Metodoak:** 68 mediku egoiliarrek izan duten AAI simulagailuaren erabilera aztertu dugu, 3. mailako ospitale batean. Galderak: medikuaren espezialitatea, larrialdietan egindako guardiak, anafilaxia edo AAI erabilerrari buruzko aurreko prestakuntza. AAIen indikazioak (dosiak, eragileak, kokalekua) eta anafilaxiaren tratamendua, kasu klinikoaren bidez aztertu ziren.

**Emaitzak:** Hirurogeita zortzi (%100) medikuek AAiren erabilera ezagutzen zute-la erakutsi zuten, baina 40k bakarrik (%58.8) osatu zuten emandako galdeketa.

AAI simulagailuen erakustaldian hurrengo akatsak ikusi ziren: Hatz lodiaren kokapen desegokia: %26.5; segurtasun gailua ez kentzea: %29.4; ziztada puntuaren kolokazio desegokia: %14.7; iztarra ziztatzean indar gutxiegi egitea: %47.1; AAiren aplikazioaren iraupen eskasa: %60.3; AAI kendu ondorengo masaia ez ematea: %88.2.

Pausu guztiak modu zuzen batean %4.4ak eman zituen soilik.

%95a Famili Mediku Egoiliarak ziren (%35 lehenengo eta %27.5 bigarren urtekoak). Erdiek guardiak egiten zituzten.

%55ak anafilaxiari buruzko formakuntza jaso zuen, %65ak tratamenduaren inguruan eta %32.5ak AAiri buruzkoa. Hiruk bakarrik (%7.5) preskribatu zuten AAI.

%20ak ezagutzen zuen 300mg-ko gailuen ebaki-puntua.

100etik 50ek sintomarik gabeko anafilaxia bat larrialdietara bidaliko zuten, eta %75 kasuetan miaketaren epea egokia izango litzateke. %92.5ak gaixoak AAia eramatea gomendatuko luke.

#### Kasu klinikoak:

- Kakahueteak eragindako anafilaxiaren kasua, larrialdietara iristean sintomatikoa dena: anafilaxia dela antzematea: %52.5; adrenalina erabilera: %40; %57.5ak AAI bat gomendatuko luke alta ematean.
- Pistatxo batek eragindako anafilaxia, larrialdietara heltzean sintomarik gabe dagoena: anafilaxia dela antzematea: %67.5; adrenalina ematea: %42; AAia gomendatzea: %67.
- Botika batek ume batean eragindako urtikaria: %12.5ak anafilaxia bezala diagnostikatuko luke. 100etik hamarrek adrenalina emango lukete; %4ak AAI bat gomendatuko luke.

#### Ondorioak:

- Anafilaxiaren ezagueraren inguruan, tratamendu eta gomendioak barne, akatsak aurkitu ditugu gure medikuen artean.
- Gehienek ez lukete AAI bat modu zuzen batean erabiliko.

- Osasun langileak Anafilaxiaren inguruan prestatu beharko liriateke, egoera akutak ongi tratatzeko eta gaixoen segimendua hobetzeko.

ESTANCAMIENTO PONDEROESTADURAL. **J. Abarzuza<sup>1</sup>, L. Díaz<sup>1</sup>, M. Urretavizcaya<sup>1</sup>, E. Aznal<sup>2</sup>, S. Berrade<sup>2</sup>.** <sup>1</sup>Médico residente de Pediatría. <sup>2</sup>Médico adjunto. Complejo Hospitalario de Navarra.

**Introducción:** El síndrome de Shwachman-Diamond es una enfermedad genética infrecuente descrita por primera vez en 1964. Está originada por alteraciones del gen SBDS en el cromosoma 7, con herencia autosómica recesiva. Suele manifestarse en los primeros años de vida y presenta característicamente neutropenia intermitente, insuficiencia pancreática exocrina, talla baja y malformaciones óseas. Además, puede afectar a múltiples sistemas produciendo afectación hepática, afectación de otras series sanguíneas, defectos neurocognitivos, etc. No existe tratamiento etiológico dirigido a la causa de la enfermedad por lo que el tratamiento es de soporte, tratando las infecciones recurrentes de manera precoz (es lo que marca el pronóstico), suplementación con enzimas pancreáticas si se precisa, corrección de anomalías sanguíneas cuando sea posible, etc.

**Caso:** Lactante de 8 meses remitida a consulta de Digestivo-Nutrición infantil para valoración de estancamiento ponderoestatural. Los antecedentes y la anamnesis no mostraban otros datos de interés, la gestación, el parto y el postparto inmediato habían transcurrido sin incidencias. La exploración física era anodina excepto por presencia de talla baja severa (por debajo de percentil 1 de peso y talla a los 8 meses) y abdomen ligeramente globuloso. En la analítica sanguínea se observó hipertransaminasemia (elevación de AST y ALT con FA y GGT normales) confirmada en controles posteriores, también se observó neutropenia intermitente y anemia ferropénica. Se realizó estudio serológico inicial, descartando infección por virus hepatotropos, enfermedad celíaca y test del sudor, descartando fibrosis quística. Estudio de imagen con ecografía

abdominal, ecocardiografía y serie ósea normal (salvo por engrosamiento condrocostal en esta última). Fue estudiada por Endocrinología en el contexto de talla baja y los estudios hormonales y de cariotipo realizados fueron normales. Se completó estudio con elastasa fecal, mostrando valores anormalmente bajos, lo que sugiere insuficiencia pancreática. Con todos estos datos se realizó estudio genético que confirmó el diagnóstico de síndrome de Shwachman-Diamond.

**Conclusiones:** El síndrome de Shwachman-Diamond es una enfermedad infrecuente producida por alteración del gen SBDS en el cromosoma 7, de herencia autosómica recesiva.

Se presenta en forma de neutropenia intermitente, insuficiencia pancreática exocrina, malformaciones óseas y talla baja idiopática.

No hay una prueba suficientemente sensible ni específica, por lo que el diagnóstico se base en la sospecha clínica que más tarde se confirma con test genético.

El tratamiento debe basarse en un enfoque multidisciplinar, requiriendo la colaboración de diferentes subespecialidades, especialmente Digestivo, Endocrinología e Insectología infantil ya que se deben corregir los déficits existentes y tratar las infecciones de manera precoz.

El pronóstico está relacionado con la presencia de infecciones recurrentes en la primera infancia, por lo que es necesario un diagnóstico y tratamiento precoz.

A PROPÓSITO DE UN CASO DE SÍNDROME NEUROECTODÉRMICO EN PEDIATRÍA: UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA. **M. Malumbres Chacón, P. Moreno González, L. Ahmed Mohamed, M. Urretavizcaya Martínez, M. Mendizábal Díez, A. Pérez Ocón.** Servicio de Pediatría. Unidad de Neonatología. Complejo Hospitalario de Navarra.

**Introducción.** Las malformaciones capilares (mancha en vino de Oporto), presentes al nacimiento, pueden aparecer de forma aislada pero también formando parte de un contexto sindrómico (Fig. 6).

**Descripción del caso.** Recién nacido a término que ingresa en UCIN por distrés e

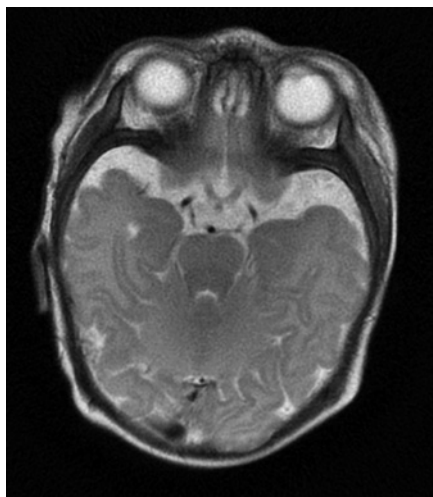


Figura 6.

hipoxemia persistente al nacimiento. Parto eutócico con depresión neonatal moderada que precisa ventilación con presión positiva intermitente y oxígeno. Soporte respiratorio con ventilación no invasiva con rápida mejoría y disminución de requerimiento de  $\text{FiO}_2$  hasta 0,21 en pocas horas. A medida que desaparece cianosis se objetivan máculas eritemato-violáceas extensas en área facial bilateral y hemicuerpo izquierdo, con discreta hipertrofia de EELL que se ha hecho más patente a lo largo de los días. Las lesiones son clínicamente compatibles con malformaciones capilares extensas y, dada su localización facial, hacen sospechar síndrome de Sturge Weber (SSW), por lo que se solicita estudio de extensión: ecografía transfontanelar con hiperecogenicidad leptomeníngea bilateral y ecografía abdominal que revela hiperecogenicidad renal bilateral. Se realiza fondo de ojo que es normal y tonometría con resultado normal. Se solicita RM craneal que confirma la presencia de angiomatosis leptomeníngea extensa bilateral y una discreta afectación distal espinal. Permanece asintomático hasta el 6° día de vida, que comienza con convulsiones focales clínicas que ceden con fenobarbital. A las 8 horas presenta nueva crisis por lo que se inicia tratamiento con levetiracetam, tras lo cual no presenta nuevos episodios. No se registran crisis en EEGa ni EEG convencional.

Desde que el paciente fue dado de alta ha consultado en múltiples ocasiones por epi-

sodios convulsivos con respuesta variable a la medicación antiepiléptica precisando dos ingresos en UCIP y varios en planta de hospitalización. Se encuentra en seguimiento de forma ambulatoria por Neuropediatría y en tratamiento con levetiracetam, lacosamida y AAS. No se ha detectado hasta el momento retraso en la adquisición de hitos del desarrollo. Su patología de base se encuentra pendiente de filiación.

**Discusión:** La presencia de malformaciones capilares extensas debe hacer sospechar la presencia de un síndrome neuroectodérmico. La sospecha clínica inicial es de un SSW; cuyo diagnóstico es fundamentalmente clínico; sin embargo, la afectación renal es infrecuente, así como la afectación leptomeníngea tan extensa con presencia de crisis en los primeros días de vida, lo que orienta a una variante extendida del SSW también denominada síndrome de Klippel-Trenauay-Weber. Las lesiones cutáneas faciales típicas del SSW suelen distribuirse unilateralmente a lo largo de las ramas del nervio trigémino, de forma menos frecuente afectan de forma bilateral y estas se relacionan con afectación leptomeníngea más severa y mayor compromiso en el neurodesarrollo. La precocidad de las convulsiones ensombrece el pronóstico de estos pacientes. No existe tratamiento curativo en la actualidad, tan solo encaminado al control de las convulsiones: mediante inicio precoz del tratamiento anti-convulsivo, la utilización de AAS (nunca antes del mes de vida) y cirugía de epilepsia en casos seleccionados.

MANEJO MULTIDISCIPLINAR DE UN CASO DE GASTROSQUISIS INFRECUENTE. **M. Urretavizcaya Martínez, P. Moreno González, M. Malumbres Chacón, L. Ahmed Mohamed, J. Abarzua Armendariz, A. Pérez Martínez.** *Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.*

**Introducción.** La gastrosquisis es una evisceración intestinal fetal por defecto de la pared abdominal. El diagnóstico suele hacerse por ecografía prenatal, aunque la extensión del defecto y las malformaciones asociadas deben confirmarse de forma postnatal. Al nacimiento

debe protegerse el intestino expuesto y prepararse al neonato para la cirugía (acceso vascular, control de diuresis y antibioterapia). La reparación quirúrgica debe ser precoz, de forma primaria o diferida dependiendo del tamaño del defecto y el espacio en la cavidad abdominal.

**Resumen del caso.** Gestante de 29+6 semanas con diagnóstico ecográfico prenatal de gastrosquisis. Parto eutócico, recién nacida pretérmino con muy bajo peso al nacimiento (1.000 g). Intervenido a las 4 horas de vida. Se intenta una reducción de las asas mediante técnica de Bianchi, que resulta imposible (el intestino eviscerado incluye desde duodeno hasta colon transversal) por lo que, tras ampliar el defecto verticalmente, se construye un silo de Schuster mediante el uso de un retractor-protector de herida quirúrgica reforzado mediante un dobladillo con una cinta de algodón en un extremo para evitar el desgarro del plástico durante la tracción. Se ancla el silo al borde de la pared abdominal mediante sutura continua y se cierra distalmente anudando una cinta de algodón, controlando la presión abdominal mediante sonda vesical. En los días posteriores se exprime el silo, consiguiendo el retorno completo de las asas a los 10 días de vida, por lo que se interviene de nuevo para desbridar el material de plástico y cerrar por aproximación los bordes del defecto abdominal. A los 31 días de vida la paciente inicia peristaltismo, con deposiciones espontáneas a los 50 días. Posteriormente presenta un ritmo intestinal adecuado.

#### Conclusiones / Comentarios:

- La gastrosquisis es una malformación poco frecuente, por lo que en muchos hospitales no se dispone de experiencia en su manejo.
- Es importante planificar el tratamiento de forma multidisciplinar y disponer del material necesario antes de la fecha prevista del parto.
- Si el tamaño de la cavidad abdominal no es suficiente para el intestino eviscerado se debe reparar el defecto en dos tiempos para evitar un aumento brusco en la presión intraabdominal que comprometa la vascularización.
- En nuestro caso, a pesar del bajo peso del paciente y del gran volumen de vísceras

exteriorizadas, la utilización de un retractor-protector de herida comercial reforzado de forma artesanal solucionó eficazmente el problema. No hemos encontrado referencias en la literatura de esta modificación de la técnica de Schuster.

**TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA. UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE.** N. Azurmendi Gundin<sup>1</sup>, L. Riaño Idiákez<sup>1</sup>, M. Unsain Mancisidor<sup>1</sup>, L. Arranz Arana<sup>1,2</sup>, A. Aguirre Arrizabalaga<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría y <sup>3</sup>Hematología del Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. Guipúzcoa. <sup>2</sup>Universidad del País Vasco (EHU/UPV). Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia.

**Introducción:** La trombosis venosa profunda (TVP) es una patología rara en la edad pediátrica con una incidencia 0,07-0,14/10.000 niños (5,3 casos/10.000 niños ingresados). La razón de esta baja incidencia son las peculiaridades del sistema de coagulación en la infancia que lo protegen de los fenómenos tromboembólicos.

La TVP idiopática es infrecuente en niños. En el 95% es secundaria a un factor de riesgo identificable, siendo el más frecuente la presencia de catéter venoso central.

Los signos clínicos principales de la TVP son dolor, aumento de temperatura local, tumefacción, cambio de coloración e ingurgitación venosa.

**Caso clínico:** Niño de tres años que presenta edema y tumefacción del muslo izquierdo, con cojera de 24 horas de evolución, sin antecedente traumático. Varicela, dos semanas antes. No antecedentes personales ni familiares de interés. En la exploración física se objetiva tumefacción y edema de toda la extremidad, con coloración marmorata, relleno capilar superior a dos segundos, movilidad pasiva dolorosa, rechazo del apoyo y dolor a la rotación interna de cadera izquierda.

Se realiza eco-Doppler que muestra TVP en femoral común, vena safena interna, vena femoral superficial y vena femoral profunda. Ingresó bajo tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM) (ajustada según controles de antiXa) y amoxicilina-clavulánico

intravenoso ante la sospecha de un componente infeccioso.

Se completa el estudio realizando TC que confirma la ocupación de vena ilíaca común izquierda, que se extiende a ilíaca externa interna y femoral común izquierdas. El estudio de trombofilia muestra niveles de actividad de proteína S del 15% (límites de normalidad 55-140%). Alta a los 15 días de ingreso bajo tratamiento con HBPM. En las ecodoppler seriadas se observa persistencia de TVP de vena femoral común y vena femoral superficial, de aspecto crónico, con permeabilidad de vena poplítea. Se mantiene tratamiento con HBPM durante seis meses. Pendiente de resultados de estudio genético (PROSI) en relación con déficit de proteína S.

**Comentarios:** La TVP es una enfermedad grave que requiere un diagnóstico precoz y el estudio etiopatogénico para valorar la actitud terapéutica a seguir.

**EVOLUCIÓN DE LOS RECIÉN NACIDOS CON TRANSPOSICIÓN DE LOS GRANDES VASOS EN LOS ÚLTIMOS 21 AÑOS OPERADOS MEDIANTE TÉCNICA DE JATENE EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CRUCES.** C. Livana Fernández Traba, J.M. Galdeano Miranda. Hospital Universitario de Cruces.

**Objetivos:** Valorar y realizar un seguimiento de los pacientes intervenidos de la Comunidad Autónoma Vasca y Navarra mediante la técnica de Jatene en el Hospital Universitario de Cruces, centro de referencia para esta patología, entre los años 1994 y 2016, y comparar los resultados obtenidos con los datos descritos en la literatura.

**Material y Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes intervenidos de cirugía correctora mediante técnica de Jatene en el Hospital Universitario de Cruces y revisión bibliográfica sobre la transposición de los grandes vasos y la mencionada cirugía correctora.

Para la elaboración de la base de datos se han incluido todos los pacientes diagnosticados en el periodo neonatal de TGA que han sido intervenidos mediante cirugía de Jatene

en el Hospital Universitario de Cruces entre 1995 y 2016 y que han continuado su seguimiento en dicho hospital hasta la actualidad.

Se han revisado retrospectivamente los datos clínicos y demográficos de los pacientes incluyendo la fecha de nacimiento, el sexo, las anomalías cardíacas asociadas, el tiempo hasta el diagnóstico, la realización o no de Rashkind, el tiempo transcurrido hasta la cirugía, las complicaciones precoces y tardías, la necesidad de reintervención y la supervivencia.

**Resultados:** Un total de 167 pacientes diagnosticados de TGA fueron intervenidos mediante cirugía correctora de Jatene entre 1995 y 2016 en el Hospital Universitario de Cruces.

De los 167 pacientes 110 son hombres y 57 mujeres. Se realizó un diagnóstico prenatal en 38 pacientes (23%), al nacimiento en 124 (74%), en la primera semana a 4 (2%) y entre la semana y el mes de vida a 1 paciente (1%).

Las anomalías cardíacas asociadas a la TGA han sido tres: CIV (comunicación interventricular), CoA (coartación de aorta) y otras. De los 167 pacientes del estudio, 96 pacientes han presentado TGA simple (57%) y 71 pacientes TGA compleja (43%).

Antes de la cirugía de switch arterial se ha realizado atrioseptostomía de Rashkind mediante catéter-balón en un total de 105 pacientes (63%).

De los 167 casos que comprenden el estudio, la cirugía se ha realizado entre el 1º-5º día de vida en 46 casos (27%), entre el 6º-10º día de vida en 74 casos (44%), entre el 11º-15º día de vida en 31 casos (18%), y entre el 16º-30º día de vida en 6 casos (4%).

Con respecto a este estudio, la mortalidad global ha sido de un 20% (34 pacientes de 167) durante el periodo de 21 años, incluyéndose las muertes quirúrgicas (<48 h), las muertes precoces y las muertes tardías. El porcentaje más alto de mortalidad se corresponde a las muertes quirúrgicas con un total de 29 pacientes (85%).

Han presentado complicaciones precoces post-cirugía un 76% del total de los pacientes del estudio, siendo la más frecuente el fallecimiento en las primeras 48 horas tras la cirugía. La complicación a largo plazo más frecuente ha

sido la estenosis pulmonar (30%), y la reintervención más frecuente la angioplastia pulmonar. A pesar de que las complicaciones a largo plazo son frecuentes, el 73% de los pacientes del estudio están libres de reintervención a largo plazo.

**Conclusiones:** La técnica de Jatene ha sustituido las técnicas quirúrgicas anteriores por presentar mayor tasa de supervivencia y menos complicaciones. La tasa de mortalidad todavía es superior a la descrita en la literatura, siendo el resto de los parámetros estudiados en su mayoría equiparables a los descritos.

HIPOPOTASEMIA PERSISTENTE DURANTE UNA GASTROENTERITIS AGUDA. ¿DEBEMOS SOSPECHAR ALGO MÁS? J. Nogueira López, I. Sánchez Martínez, M. Villarreal Calvo, L. Díaz Munilla, I. Urriza Ripa, A. Iceta Lizarraga. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra.

**Introducción:** Presentamos el caso de una niña con hipopotasemia severa de difícil control en el contexto de una gastroenteritis aguda. Las alteraciones analíticas acompañantes permitieron sospechar y llevar al diagnóstico de otra enfermedad subyacente.

**Caso clínico:** Niña de 4 años de etnia gitana que acude a Urgencias derivada desde el Centro de Salud por hipoglucemia. Está en tratamiento antibiótico con amoxicilina por faringoamigdalitis. En los últimos días ha comenzado con un cuadro de gastroenteritis aguda con fiebre, vómitos y diarrea sangui-nolenta. No presenta antecedentes de interés, el desarrollo pondoestatural es normal y el calendario vacunal es completo para su edad.

A la exploración física presenta regular estado general con decaimiento, hipoactividad y sequedad de mucosas. El resto de hallazgos son normales. Se decide canalizar una vía venosa periférica, realizar una analítica de sangre y se inicia rehidratación endovenosa.

En la analítica se detecta una alcalosis metabólica junto con hiponatremia, hipopotasemia e hipocloremia (pH 7,49, PaCO<sub>2</sub> 36 mmHg, HCO<sub>3</sub> 27,4, EB +4,1, Na 129 mEq/L, K 2 mEq/L, Cl 87 mEq/L). No se detectan alte-

raciones de los parámetros de función renal. Se repite el ionograma confirmando los hallazgos previamente descritos. Se realiza un electrocardiograma en el que se aprecia un aplanamiento de onda T con presencia de onda U en las derivaciones precordiales. Se decide ingreso en la planta de hospitalización para continuar la reposición hidroelectrolítica y control evolutivo. Previo al ingreso se recoge una muestra de heces para coprocultivo y una muestra de orina para medir las excreciones de iones en orina.

Durante su ingreso se administra sueroterapia endovenosa con aportes elevados de sodio y potasio, consiguiendo normalización de la natremia pero persistiendo hipopotasemia severa. En la analítica renal se detecta una excreción fraccionada elevada de potasio, cloro y sodio, junto con una hipocalciuria e hipomagnesemia, por lo que se sospecha una tubulopatía renal, en concreto, un síndrome de Gitelman. Se completa el estudio con una ecografía renal, que únicamente muestra una hiperecogenicidad de las pirámides renales, posiblemente en relación a la deshidratación provocada por la gastroenteritis.

Se decide aumentar los aportes endovenosos de potasio y se inician también aportes orales, consiguiendo tras varios días normalizar las cifras de potasio. En el coprocultivo se aísla *Salmonella enteritidis*, que es tratada con trimetoprim-sulfametoxazol por la intensidad y persistencia de la clínica digestiva. Tras presentar mejoría de la gastroenteritis, se suspenden los suplementos de iones, reapareciendo de nuevo una alcalosis metabólica hipoclorémica con hipopotasemia e hipomagnesemia. Se solicitan además niveles de renina y aldosterona en plasma que se encuentran elevados, todo lo cual encaja con la sospecha de síndrome de Gitelman. El resultado del estudio genético confirma el diagnóstico al encontrar una mutación en homocigosis en el gen SLC12A3.

La paciente puede ser dada de alta tras 8 días de ingreso con seguimiento en consultas externas de Nefrología Pediátrica. En la actualidad continúa tomando suplementos de magnesio y potasio con buen control de la enfermedad. En el estudio familiar se ha diagnosticado de la misma enfermedad a dos hermanas de la paciente.

### Conclusiones:

- Ante la presencia de alteraciones hidroelectrolíticas o del equilibrio ácido-base persistentes, debemos incluir las tubulopatías renales dentro de nuestro diagnóstico diferencial.
- El síndrome de Gitelman es la tubulopatía heredada más frecuente. Se caracteriza por una alcalosis metabólica hipopotasémica con hipomagnesemia e hipocalciuria. Si no hay ningún factor desencadenante (fiebre, vómitos, diarrea), los pacientes pueden permanecer asintomáticos durante los primeros años de vida.
- El tratamiento del síndrome de Gitelman consiste en una dieta rica en sodio y potasio junto con suplementos de potasio y magnesio. Generalmente no precisan tratamiento farmacológico.

¿CÓMO INFORMARÍAMOS SOBRE LAS ALTERNATIVAS A LAS GUARDERÍAS EN ATENCIÓN PRIMARIA? R. García Uzquiano, A. Igarzabal Irizar, A. Zabaleta Rueda, P. Gorrotxategi Gorrotxategi. Hospital Universitario Donostia.

**Antecedentes y objetivos:** En ocasiones los padres nos consultan sobre los métodos de cuidado infantil para niños de 0 a 3 años. El más extendido son las escuelas infantiles o guarderías, pero hay otras modalidades, como el cuidado del niño en su propio domicilio o el cuidado en grupos pequeños en el domicilio del cuidador/a denominados "Nidos familiares" o "Family day-care". Para darles una respuesta adecuada nos planteamos una revisión de la bibliografía existente para ver los aspectos positivos y negativos de los diversos métodos.

**Método:** Estudio de las bases de datos secundarias que recogen revisiones sistemáticas (Evidencias en Pediatría), Revistas españolas (Anales de Pediatría y Revista de Pediatría de Atención Primaria, principalmente) y búsqueda en Pubmed de los términos "day care center" y "family care-center". Igualmente se revisará la legislación sobre la asistencia en niños de 0 a 3 años.

**Resultado:** La asistencia a guardería se asocia a un aumento significativo del riesgo de enfermedad infecciosa aguda en la infan-

cia. Podría ser responsable de entre un 33% y un 50% de los episodios de infecciones respiratorias y gastrointestinales. Si bien estos riesgos pueden ser asumibles en niños sanos, a menudo resultan inaceptables en niños con enfermedades crónicas, hasta el punto de que la evitación de la asistencia a guardería podría resultar una actividad preventiva rentable.

En cuanto a los efectos favorables sobre el desarrollo psicosocial infantil, en un estudio de seguimiento desde el nacimiento hasta los 15 años (n=1.364) se observó que no depende de la asistencia o no a guardería, sino de la calidad de la misma.

La legislación es más estricta, en cuanto al número de niños por aula y formación de los profesionales, en las escuelas infantiles que en los nidos familiares, sobre los que hay algunas recomendaciones pero no una legislación específica.

**Conclusiones:** Para poder recomendar o desaconsejar la asistencia a guardería debemos no solo tener en cuenta los efectos psicosociales y sanitarios descritos en la literatura, sino las circunstancias particulares de los niños y sus familias. Solo algunas de las estimaciones de riesgos y beneficios pueden ser cuantificadas, por lo que su ponderación tendrá que ser

en gran parte subjetiva. Una vez transmitida la información, serán los padres los que tomarán la última decisión sobre la forma de cuidado que prefieren para sus hijos.

INTRODUCCIÓN DE PROCEDIMIENTOS MAYORES DE SEDOANALGESIA EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICO. **M. Garrido, M. Ortega, J. Benito, S. Mintegi, S. García, I. Gangoiti.** *Hospital Universitario Cruces.*

**Objetivo:** Existen dificultades para implantar procedimientos mayores de sedoanalgesia (PSA) en los servicios de urgencias pediátricos (SUP). El objetivo principal del estudio es describir el proceso de implantación de los PSA en un servicio de urgencias pediátrico.

**Métodos:** Estudio observacional de cohortes sobre un registro prospectivo de PSA realizados en pacientes menores de 14 años en un SUP entre los años 2003 y 2015. En el registro se recogen datos del paciente, procedimiento diagnóstico-terapéutico por el que se realiza el PSA y satisfacción del profesional.

**Resultados:** Durante el periodo de estudio se registraron en Urgencias 759.265 episodios y se realizaron 1.287 PSA. Los procedimientos

diagnóstico-terapéuticos más habituales fueron reducción de fracturas 862 (66,7%), reparación de heridas 161 (12,5%) y realización de pruebas de imagen 92 (7,1%). Los fármacos más utilizados fueron ketamina (1.108, 86,1%; 835, 75,4% para reducción de fracturas), propofol (82, 6,3%; cerca del 100% para pruebas de imagen), midazolam (34, 2,64%) y combinaciones de fármacos (63, 4,9%, sobre todo los primeros años). Los efectos adversos que se registraron con más frecuencia fueron: vómitos (96, 7,5%), desaturación (31, 2,4%), clonias (26, 1,7%) y apnea (12, 0,9%). Cuarenta y tres pacientes requirieron apertura de la vía aérea, 29 oxígeno suplementario y 2 ventilación con bolsa, y ninguno intubación u otras maniobras de reanimación. Todos se recuperaron bien. La mediana de tiempo de duración de los procedimientos, tiempo de recuperación y estancia en Urgencias fue de 9, 20 y 174 minutos, respectivamente, recibiendo el alta a domicilio 1.241 (86,2%). La efectividad de la sedación fue calificada como buena en 93,3% por el médico que la realizó.

**Conclusiones:** Los PSA pueden ser implantados de manera satisfactoria y segura en un SUP con una preparación y equipación adecuadas.