

Reunión Científica
Sociedad Vasco-Navarra
de Pediatría.
Vitoria, 21 de octubre de 2016

Bilera Zientifikoa Euskal
Herriko Pediatri Elkarte.
Gasteiz 2016o urriaren 21

PRESENTACIÓN TARDÍA DE LA ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DEL PÍLORO: A PROPÓSITO DE UN CASO. **L. Larreina de la Fuente, E. Etxart Lopetegi, A. Urbistondo Galarraga, F. Villalón Ferrero, J.L. Ramos García, N. González Temprano.** *Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Donostia.*

Introducción: La estenosis hipertrófica del píloro (EHP) se trata de una patología que se observa con mayor frecuencia en lactantes entre la 2ª y 5ª semana de vida, afectando sobre todo a varones primogénitos. Su cuadro clínico característico son los vómitos proyectivos no biliosos.

Objetivos: Destacar la importancia de incluir la EHP en el diagnóstico diferencial de los pacientes con clínica de obstrucción del vaciamiento gástrico, a pesar de estar fuera del rango de edad característico de esta patología.

Caso clínico: Se presenta el caso de un lactante varón de 3 meses y 1 día de vida, con un cuadro clínico de vómitos proyectivos de repetición con pérdida de peso. La orientación diagnóstica inicial fue de RGE por lo que se recomendaron medidas dietéticas y control en Consultas Externas de Digestivo. Ante la persistencia de los vómitos se amplió el estudio con pHmetría y ecografía abdominal, diagnosticándose de forma casual una EHP a los 3 meses y 16 días de vida.

Conclusión: Tras nuestra experiencia con este paciente y apoyados en los casos existentes en la literatura, remarcamos la necesidad de descartar la EHP ante pacientes con clínica característica de esta patología, a pesar de que la edad quede fuera del rango habitual.

MIELOMENINGOCELE CERVICAL. **N. López Vázquez, I. Serna Guerediaga, J. Montero Gato, E. Areitio Cebrecos, E. López Rodríguez, A. Urretabizkaia Zubizarreta.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Basurto. Bilbao. Bizkaia.*

Caso clínico. Introducción: Las disrafias espinales son defectos congénitos del cierre del tubo neural y tienen una incidencia de 5/10.000 recién nacidos vivos. El mielomeningocele, protusión del componente meníngeo y medular, es su forma más frecuente. Este

defecto estructural se ha relacionado con el déficit de ácido fólico materno y puede ocurrir a cualquier nivel del neuroeje, siendo más frecuente a nivel lumbosacro. Las lesiones del tubo neural a nivel cervical o cervicotorácico suponen únicamente un 4-8% del total de disrafias espinales y presentan una demostrada incidencia familiar (el riesgo aumenta un 3% si existen antecedentes de hijo previo con algún tipo de disrafia espinal).

Resumen: Recién nacido a término con gestación de curso normal (tratamiento materno con ácido fólico desde la semana 4 de embarazo, cribado con alfafetoproteína y ecografías normales). Al nacimiento, se objetiva tumoración violácea pediculada de aproximadamente 3 cm de diámetro en línea media cervical posterior, asintomático con exploración neurológica normal. Se realiza ecografía de partes blandas que se informa como masa exofítica redondeada de 3,5 cm de ecogenicidad heterogénea, con áreas quísticas en su interior y que está adherida a la médula cervical. Se confirma el diagnóstico de mielomeningocele cervical a nivel de C3-C4 mediante RMN, sin objetivarse otras anomalías del tubo neural. Se realiza corrección quirúrgica a los 24 días de vida sin complicaciones en el postoperatorio, observándose hasta el año de vida una exploración neurológica y desarrollo psicomotor normal.

Conclusiones: El compromiso de tejido medular así como la localización del defecto estructural se correlacionan con el pronóstico neurológico, ya que influyen en la dificultad del procedimiento quirúrgico, así como en las complicaciones asociadas. A diferencia del mielomeningocele lumbosacro, las lesiones cervicales están habitualmente recubiertas de piel, no fistulizan y se asocian con nulo o escaso déficit neurológico, por lo que el pronóstico a largo plazo es mejor. En nuestro caso la localización cervical, junto con el escaso componente medular, favorecieron una exéresis quirúrgica exitosa, así como un desarrollo psicomotor posterior normal.

TRATAMIENTO CISTOSCÓPICO DE UN CASO DE VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR. **F. Villalón Ferrero, A. Villanueva Mateo, N. González**

Temprano. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Donostia.

Objetivo: Neonato afecto de válvulas de uretra posterior (VUP), tratado mediante abordaje cistoscópico.

Método: Revisión de un caso de VUP y presentación del vídeo correspondiente a la intervención del mismo.

Resultados: Neonato varón con diagnóstico prenatal de uretero-hidronefrosis bilateral y oligoamnios materno. En la CUMS postnatal se evidencia VUP, vejiga muy trabeculada y RVU grado V bilateral. Al ingreso presenta aumento de creatinina (hasta 0,6 mg/dl), la cual desciende hasta 0,3 mg/dl tras el sondaje vesical. Se realiza cistoscopia y ablación de la VUP sin incidencias, con buena evolución posterior: a los 13 meses de edad el paciente tiene una función renal conservada, se ha objetivado resolución de la obstrucción en la CUMS de control (persiste RVU bilateral por lo que está bajo profilaxis antibiótica, sin haber presentado infecciones urinarias).

Conclusiones: Las VUP suponen una patología grave (primera causa de trasplante renal en la edad pediátrica). Es fundamental el diagnóstico precoz y aliviar la obstrucción de manera temprana para evitar el deterioro de la función renal.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS EN NIÑOS HOSPITALIZADOS POR VIRUS INFLUENZA. **M. Unsain Mancisidor¹, N. Azurmendi Gundín¹, A. Arrieta Echeverría¹, C. Mojica², Y. Salicio², I. Martí Carrera^{1,3}, I. Olaciregui^{1,3}.**
¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia. ²Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián, Guipúzcoa. ³Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina y Enfermería.

Objetivo: Describir las características clínicas de las complicaciones neurológicas en la infección por virus Influenza en un hospital terciario.

Metodología: Estudio descriptivo, retrospectivo, por revisión de historias clínicas, de casos hospitalizados por infección adquirida

en la comunidad por virus influenza, durante un periodo epidémico (15-septiembre-2015 a 31-mayo-2016).

Resultados: Durante el periodo estudiado, fueron atendidos en Urgencias de Pediatría 306 niños con infección por virus Influenza confirmada mediante método molecular (PCR). Ingresaron 34 pacientes, de los cuales seis presentaron clínica neurológica: tres convulsiones febriles prolongadas, un episodio de ataxia aguda, un trastorno de movimientos estereotipados y un cuadro de encefalopatía aguda.

La edad estuvo comprendida entre los 11 y los 26 meses de edad, excepto un paciente que era de mayor edad (6 años). De los seis casos, cuatro eran varones y dos mujeres, y uno presentaba enfermedad neurológica subyacente (lesiones residuales por abscesos cerebrales). Todos los pacientes presentaron fiebre con una duración media de 48 horas. Además de la clínica neurológica, dos presentaron clínica respiratoria.

En todos los casos el virus tipificado fue el AH1N1p (pandémico) y uno de los pacientes presentó coinfección con virus de Epstein-Barr y adenovirus. Se realizó punción lumbar a cinco pacientes y en ninguno se aisló virus en líquido cefalorraquídeo. Se realizaron cuatro electroencefalogramas, una ecografía craneal y una TC craneal con resultado normal en todos excepto un electroencefalograma que mostró lentificación del ritmo de fondo compatible con encefalopatía.

Las convulsiones febriles fueron tratadas con anticonvulsivos. Los pacientes afectados de ataxia y encefalopatía recibieron tratamiento empírico con cefotaxima, claritromicina y aciclovir hasta que los cultivos fueron negativos y un caso, que presentaba movimientos estereotipados, no recibió tratamiento específico. Dos de los casos fueron tratados con oseltamivir. Todos ellos evolucionaron favorablemente con remisión de la clínica neurológica en menos de 30 horas, sin presentar nueva clínica neurológica hasta el momento actual.

Comentarios: En nuestra serie, las manifestaciones neurológicas más frecuentes en los pacientes hospitalizados por infección por virus Influenza fueron las convulsiones febriles prolongadas, igual que en otras series publi-

cadas. Otras complicaciones menos frecuentes son la ataxia aguda, meningitis, encefalitis y encefalopatía aguda.

Pese a que las complicaciones neurológicas por virus Influenza son poco frecuentes, en nuestra serie suponen el 17% de ingresos relacionados con la gripe y es importante tenerlas presentes para el diagnóstico diferencial con otras entidades clínicas. Habitualmente, al igual que en nuestra serie, suelen tener buen pronóstico.

DERMATITIS Y DIARREA DE EVOLUCIÓN TÓRPIDA EN EL NEONATO: ¿QUÉ ESCONDE? **M. Mendizábal Díez, M. Bravo García-Morato, R. Rodríguez Pena, I. San Martín García, F. Sala Pericas, J. Molina Garicano.** Servicio de Hemato-Oncología Pediátrica. Complejo Hospitalario de Navarra. Servicio de Inmunología. Hospital La Paz. Madrid.

Introducción: Afecciones cutáneas como la eritrodermia pueden ser unos de los primeros signos de inmunodeficiencia en la infancia. El síndrome de Omenn es una forma autosómica recesiva de inmunodeficiencia común severa caracterizada por eritrodermia exfoliativa, linfadenopatía, hepatoesplenomegalia y diarrea crónica. Se estima que su prevalencia en la población es de 1 por 50.000-100.000. El pronóstico es desfavorable y la enfermedad es letal si no se trata. Presentamos un caso de síndrome de Omenn diagnosticado recientemente.

Caso clínico: Neonato de 15 días de vida, que comienza con aftas en mucosa bucal y lesiones eccematosas en región perianal. Lactancia materna exclusiva, con escasa ganancia ponderal. A pesar del tratamiento con corticoide y antibiótico tópico, las lesiones se extienden presentando eritrodermia exfoliativa generalizada en pocos días. Asocia diarrea con hilos de sangre y tos productiva. Ante estos síntomas su pediatra realiza analítica de sangre: 20.900 leucocitos, eosinofilia 33% e IgE de 3.000 kU/L, y lo deriva a nuestro centro. A nivel cutáneo destacan placas eritematosas que cubren más del 90% de la superficie corporal, liquenificadas, con descamación laminar. Ante

el cuadro de diarrea, eritrodermia e hiperIgE se inicia alimentación con fórmula elemental por posible alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) con discreta mejoría de irritabilidad y deposiciones. Las lesiones cutáneas empeoran progresivamente. Es valorado por Dermatología, que realiza biopsia (dermatitis liquenoide con necrosis queratinocítica extensa que asemeja a EICH). Se repite analítica donde se confirma eosinofilia con hiper IgE, además de hipoalbuminemia y ratio CD4/CD8 elevada. Anticuerpos anti proteínas de leche de vaca negativos. Radiografía de tórax muestra infiltrado tenue bilateral y se inicia antibioterapia oral. Citometría de flujo muestra ausencia de linfocitos B y expansión de una población CD4+HLADR+CD25+CD45Ro+. Ante posibilidad de inmunodeficiencia grave, síndrome de Omenn como principal sospecha diagnóstica, se contacta con el Servicio de Inmunología de hospital de referencia, se inicia terapia profiláctica con gammaglobulina y antibióticos/antifúngicos y se traslada. En centro de referencia se amplía estudio de inmunidad y se descarta posibilidad de injerto materno. Se realiza estudio genético: mutaciones en heterocigosis en el gen RAG-1 (R332X y R778W de origen materno y paterno respectivamente) confirmando síndrome de Omenn. Se inicia tratamiento inmunosupresor para atenuar efecto deletéreo de poblaciones T expandidas en esta enfermedad. Se realiza trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) haploide con fracaso de prendimiento, tras lo cual se realiza segundo TPH, con depleción de linfocitos CD45Ra+, esta vez con éxito. Semanas después presenta infección oportunista y fallece.

Conclusiones: La asociación de dermatitis junto con diarrea puede hacernos pensar en APLV. No obstante, los niños con síndrome de Omenn presentan fallo de medro y eosinofilia significativa, poco probable en una dermatitis atópica o alergia alimentaria. Cuando nos encontremos con un neonato con eritrodermia de mala evolución, no debemos olvidar que pueda tratarse de la primera manifestación de una inmunodeficiencia grave y, por tanto, pruebas complementarias como una analítica sanguínea pueden ser necesarias.

EL CÁNCER EN LOS ADOLESCENTES. PARTICULARIDADES Y RETOS DE SU ATENCIÓN EN UN HOSPITAL TERCIARIO. **J. Bruña Vara¹, A. Echebarria Barona¹, R. Adán Pedroso¹, R. López Almaraz¹, S. Rodríguez Tejedor², I. Astigarraga Aguirre¹.** ¹Unidad de Oncología Pediátrica. Servicio de Pediatría. ²Servicio de Documentación. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia.

Antecedentes y objetivos: La atención a los adolescentes con cáncer es compleja por la edad, necesidades psicoeducativas especiales y heterogeneidad de las neoplasias. En el año 2015, el Ministerio de Sanidad ha establecido los estándares y recomendaciones de atención a los mismos y en 2016 Osakidetza ha aprobado nuevas medidas organizativas.

Objetivo: Revisar la atención a los adolescentes con cáncer diagnosticados en un hospital terciario.

Método: Revisión de las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de los pacientes ingresados con el diagnóstico de cáncer entre los 14 y los 18 años en el periodo 2011-2015. Análisis de los servicios médicos y quirúrgicos implicados en el diagnóstico inicial y seguimiento. Estudio retrospectivo y descriptivo de los ingresos identificados por el Servicio de Documentación Médica.

Resultados: Se analizaron 2.710 estancias hospitalarias de adolescentes, seleccionando los casos codificados como cáncer. De los 57 pacientes identificados, se excluyeron los casos de recaída o diagnóstico previo en la edad infantil y las neoplasias no clasificadas actualmente como cáncer según ICC-3.

Se revisaron 29 pacientes (12 hombres/17 mujeres) cuyas edades al diagnóstico fueron de: 14 años (12 casos), 15 años (12), 16 años (4), 17 años (1). Los tipos más frecuentes fueron: tumores cerebrales 10, leucemias 6, sarcomas 6, linfomas de Hodgkin 5, y otros 2. Se analizaron los servicios médicos y quirúrgicos implicados en el diagnóstico inicial y en el tratamiento. Todos los adolescentes salvo 6 fueron atendidos en la Unidad de Oncología Pediátrica. Estos casos corresponden a pacientes que precisaron exclusivamente tratamiento quirúrgico (3 tumores hipofisarios, 1 condrosarcoma) y 2

E. Hodgkin que recibieron quimioterapia en Oncología Médica. La mayoría de los adolescentes fueron incluidos en protocolos de diagnóstico y tratamiento pediátricos y recibieron atención multidisciplinar con apoyo psicológico y educativo.

Conclusiones: El 79% de los adolescentes ingresados por cáncer se han tratado en la Unidad de Oncología Pediátrica y han recibido atención multidisciplinar. Las neoplasias predominantes en los adolescentes fueron los tumores cerebrales, leucemias, linfomas y sarcomas. Se utilizaron protocolos pediátricos según las recomendaciones nacionales e internacionales. El apoyo psicosocial y educativo es especialmente importante en esta etapa de la vida en los adolescentes con cáncer.

PREMIO MEJOR COMUNICACIÓN

¿ES ÚTIL LA ECOGRAFÍA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO DE FRACTURAS DEL TERCIO DISTAL DEL ANTEBRAZO? **I. Galleitebeitia Laka, F. Samson, A. González Hermosa.** Sección de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Basurto, Bilbao.

Objetivo: Valorar la utilidad de la Ecografía Clínica (EC) para el diagnóstico de fracturas del tercio distal del antebrazo en Urgencias Pediátricas.

Método: Estudio observacional prospectivo que incluye a niños menores de 15 años atendidos en Urgencias Pediátricas a los que se les indica la realización de una radiografía (Rx) por sospecha de fractura de tercio distal del antebrazo. Se excluyen los pacientes diagnosticados previamente de fractura y aquellos con fracturas abiertas y/o lesiones neurovasculares. Se realiza la EC, cegado a la radiografía, y en ella se considera compatible con fractura la disrupción o la irregularidad de la cortical. Tras la misma, se solicita la radiografía y el paciente es valorado por un traumatólogo de Urgencias. Se considera *gold standard* el diagnóstico emitido por Traumatología.

Resultados: Se incluyen un total de 115 pacientes (edad media, 9,09 [DS 3,17] años; 54% varones) en el estudio. El Servicio de Traumatología identifica a 57 niños con fractura, 42 (74%)

de ellos con fractura de un único hueso y los 15 restantes con fracturas combinadas de radio y cúbito. De este modo, se detectan 72 fracturas óseas (prevalencia del 31%). La sensibilidad y especificidad de la ecografía clínica para la detección de fracturas de huesos largos han sido del 94,44% (IC 95%: 86,38-98,47) y 96,84% (IC 95%: 92,77-98,96), respectivamente. El valor predictivo positivo y el valor predictivo negativo han sido del 93,33% (IC 95%: 85,12-97,80) y 98,71% (IC 95%: 95,42-99,84), respectivamente.

Conclusiones: La ecografía clínica permite el diagnóstico clínico de fracturas del tercio distal del antebrazo en Urgencias Pediátricas. Se trata de una técnica de alta precisión, permitiendo la detección del 100% de las fracturas metafisarias incompletas, siendo estas el 68% de las fracturas del estudio.

Por lo tanto, la inclusión de EC en la exploración física podría mejorar la precisión diagnóstica clínica y el manejo global del paciente, considerando necesarias futuras investigaciones para optimizar los conocimientos al respecto.

FIABILIDAD DEL TRIAJE DEL NIÑO CON ANAFILAXIA EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA. **M. Villarreal Calvo, E. Arrobarren Alemán, J. Álvarez García, J. Nogueira López, M. Palacios López.** *Servicio Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra.*

Introducción: El retraso en el reconocimiento de los síntomas y en la administración de adrenalina se han asociado con una mayor mortalidad en pacientes con anafilaxia. Según los sistemas de triaje pediátrico validados, de 5 niveles, la anafilaxia se debe triar como nivel I o II de prioridad. Hemos analizado el triaje de niños atendidos por este motivo.

Métodos: Revisión retrospectiva de las fichas de triaje (adaptación local del *Canadian Paediatric Triage and Acuity Scale*) de una cohorte de niños atendidos por anafilaxia en un hospital terciario (2012-16). De acuerdo al nivel final de triaje adjudicado, comparamos: datos demográficos, tiempo de espera en ser valorado por el médico, nivel de triaje inicial de acuerdo al Triángulo de Evaluación Pediátrico (TEP) y observaciones registradas en

la ficha. Del informe médico revisamos si el paciente estaba sintomático o no y si se administró adrenalina en Urgencias.

Resultados: Analizamos 137 fichas. Los niveles finales del triaje fueron: Nivel I: 18,1%; II: 15,2%; III: 56,9%; y IV: 9,5%. La mediana de edad fue: Nivel I: 8,83; II: 4,41; III: 4,5 y IV: 5,58 años (Chi cuadrado; $p = 0,09$). La mediana de los tiempos de espera fue: Nivel I: 0; II: 6; III: 10 y IV: 17 minutos (Test de Mann Whitney; $p = 0,003$). Los pacientes con un nivel inicial de Triaje V (TEP estable) fueron: Nivel I: 66,6%; II: 77,7%; III: 89,5%; IV: 91,6% (Chi cuadrado; $p = 0,092$). El porcentaje de pacientes sintomáticos y de administración de adrenalina en urgencias fue: Nivel I: 77,7%/66,6%; II: 61,1%/61,1%; III: 50%/51,7%; y IV: 58,5/50% (Chi cuadrado; $p = 0,215$ y $p = 0,655$). Entre las observaciones, se registraron síntomas sospechosos de anafilaxia (mención de 2 órganos distintos) en 27,8% (Nivel I), 27,8% (II), 32,8% (III) y en el 8,3% de los triados como nivel IV (Chi cuadrado; $p = 0,42$), respectivamente. Un paciente triado como de nivel II y cinco como de nivel III habían usado un dispositivo auto-inyectable de epinefrina antes de acudir al hospital.

Conclusiones:

- Únicamente un tercio de los pacientes fueron triados correctamente. El triaje inadecuado retrasó significativamente la atención del resto.
- Un número significativo de las fichas de triaje (observaciones) contenían suficiente información para sospechar una anafilaxia.
- Se debe insistir en el reconocimiento de los síntomas de anafilaxia para identificar a estos pacientes. Además, es necesario incluir en los sistemas de triaje discriminadores de riesgo específicos de anafilaxia para facilitar su identificación.

VARIABILIDAD CLÍNICA DE LA ALTERACIÓN DEL GEN SHOX. **N. Pacho Beristain, S. Iparraguirre Rodríguez, E. Blarduni Cardón, M. Imaz Murgiondo, J. Calzada Barrena, P. Di Franco Sio.** *Hospital de Zumarraga. OSI Goierri-Alto Urola.*

Introducción: La talla es un rasgo genético que resulta de una compleja interacción a

lo largo de todo el proceso de crecimiento de múltiples factores ambientales (exógenos) y genéticos (endógenos). Sin embargo, un pequeño porcentaje de los fracasos de crecimiento son consecuencia de la alteración de un único gen (herencia monogénica). Este es el caso del gen SHOX (Xp22 y en Yp11.3; región PAR1: región pseudoautosómica del brazo corto) cuya función está relacionada con el crecimiento longitudinal de los huesos. Las anomalías del SHOX representan la causa monogénica más frecuente de talla baja y su déficit está implicado en diferentes formas clínicas de talla baja. Cuando la alteración se encuentra en heterocigosis (haploinsuficiencia) se pueden observar talla baja idiopática, talla baja asociada a síndrome de Turner y discondrosteosis de Léri-Weill (LWD) y cuando la alteración se da en homocigosis provoca la forma más grave, la displasia mesomélica de Langer.

El fenotipo puede ser muy variable y frecuentemente inespecífico en la edad preescolar. El acortamiento mesomélico de las extremidades, si aparece, se da habitualmente en la segunda década de la vida. La exploración auxológica es fundamental para orientar la sospecha clínica de LWD en estos pacientes para lo que existe un *score* con 8 parámetros (Rappold y cols.), siendo los más importantes la envergadura y la talla sentada, relacionados ambos con la altura. Una característica clínica y radiológica es el incurvamiento del radio y la deformidad de Madelung.

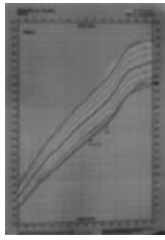
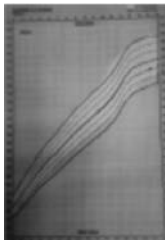
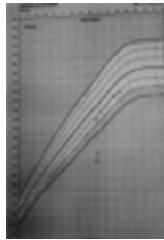
Presentamos tres casos de LWD observados en nuestra consulta (Tabla I).

Discusión: Como observamos en nuestros casos, aun con la misma alteración molecular, el fenotipo puede ser muy variable.

En general, la afectación de la talla es mayor en adultos que en niños, por lo que resulta de vital importancia la valoración global del paciente junto a su familia ya que, en muchas ocasiones, el fenotipo parental puede ayudarnos a orientar el diagnóstico.

En nuestros casos se observa también una considerable variabilidad de la talla final con y sin tratamiento lo que induce a plantearnos la diversa efectividad de la GH en estos pacientes y el supuesto beneficio que obtienen con el tratamiento.

TABLA I.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
	Niño de 10 años que acude por sobrepeso (año 1999). A la exploración se sospecha displasia ósea	Niño que se estudia por fenotipo de displasia más llamativo de la madre	Niña controlada desde el nacimiento por diagnóstico prenatal de posible displasia ósea
Antecedentes familiares	- Madre baja talla y fenotipo displásico - Padre baja talla	- Madre baja talla y fenotipo displásico - Padre fenotipo y talla normal	- Madre y padre fenotipo y talla normal
Fenotipo	- Baja talla - Displasia ósea (deformidad de Madelung) IMAGEN	- Baja talla - Displasia ósea (deformidad de Madelung) IMAGEN	- Baja talla - Displasia ósea (deformidad de Madelung) IMAGEN
Rx	IMAGEN	IMAGEN	IMAGEN
Tratamiento con gh	Sí (aprobado por déficit de GH en 2001)	No	Sí (aprobado por delección de gen SHOX)
Evolución de talla			
Alcanzada talla diana	Sí (p 2,26; -2,01 SDS)	Sí (p 14,77; -1,05 SDS)	No (p 8,58; -1,37 SDS)
Estudio genético	- Delección de parte de la región PAR 1 (heterocigosis, herencia materna) - Delección del gen SHOX (haploinsuficiencia, herencia materna) - Delección de zona reguladora de ECR1 (en homocigosis, herencia de ambos progenitores)	Delección del gen SHOX (haploinsuficiencia, herencia materna)	Delección del gen SHOX (mutación <i>de novo</i>)

HEMATOCOLPOS POR HIMEN IMPERFORADO: DOLOR ABDOMINAL INFRECUENTE EN NIÑAS PUBERALES. J. Amasorrain Urrutia, A. Rodríguez Quintana, L. Aguirre Pascasio, J. Rodríguez Murcia, A. Bosque Zabala, A. Gamarra Cabrerizo. *Servicio de Pediatría HUA-Txagorritxu. Servicio de Radiología HUA-Txagorritxu. Centro de Salud Aranbizkarra II, Vitoria-Gasteiz.*

El hematocolpos es una patología poco prevalente que se define como la acumulación de sangre en la vagina como consecuencia de una obstrucción del tracto genital femenino. La anomalía obstructiva más frecuentemente relacionada es la del himen imperforado. La sintomatología suele ser variable e inespecífica, siendo el dolor abdominal la forma más frecuente de presentación en niñas puberales. Puede presentarse con sintomatología urinaria

llegando a ser el origen de una retención aguda de orina. El diagnóstico viene determinado por una anamnesis detallada con una inspección de los genitales, confirmándose la sospecha y la causa mediante una ecografía abdominal.

Caso clínico: Paciente de 12 años que sin antecedentes personales de interés acude a su pediatra por dolor en zona epigástrica de 24 horas de evolución. Presenta náuseas, sin vómitos ni otra sintomatología asociada. Ampliando la anamnesis, refiere tener la sensación de abdomen distendido en los últimos meses. También comenta que precisa adoptar posturas raras para poder orinar. No menarquia. En la exploración física presenta buen estado general con ACP normal. A la exploración abdominal se encuentra una masa de gran tamaño que inicia a nivel umbilical y que se extiende a ambos lados de la línea media de forma simétrica hasta la región púbica. No

dolorosa a la palpación. Resto de exploración sin hallazgos. Se realiza una ecografía abdominal donde se observa una colección con una pared de 5 mm de contenido espeso de 10,3 x 9,2 x 17,7 cm, que presenta continuidad con el útero al que desplaza superiormente hasta nivel umbilical. Estos hallazgos son sugestivos y compatibles con un hidrometrocolpos por probable himen imperforado. Ovario derecho de características normales y no se identificó el ovario izquierdo en dicha exploración. Tras el diagnóstico ingresa para realización de himenectomía circular y es dada de alta sin incidencias.

Conclusiones: Se trata de un cuadro clínico infrecuente con una sintomatología muy diversa y es por ello que a veces el diagnóstico se pueda demorar. No obstante, ante una niña puberal sin menarquía o con amenorrea primaria que presente dolor abdominal junto

con una clínica urinaria nos tendría que hacer pensar en esta entidad.

MONITORIZACIÓN AMBULATORIA DE LA PRESIÓN ARTERIAL EN PEDIATRÍA. **A. Lazkano Tena, A.L. De Llobet Cucalón, M. Ubetagoyena Arrieta.** *Sección de Nefrología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián.*

Antecedentes y objetivos: La hipertensión arterial (HTA) en los niños representa un importante riesgo de morbimortalidad cardiovascular en los adultos. Además, puede ser un signo precoz de nefropatía diabética.

La monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA) valora las tensiones arteriales de los periodos de vigilia y de sueño y mide sus variaciones circadianas.

En este estudio preliminar hemos analizado las características clínicas y analíticas de los niños con MAPA.

Material y métodos: Cohorte de 50 niños con MAPA de la consulta externa de Nefrología Pediátrica durante 12 meses. Se registraron las siguientes variables: motivo de consulta, sexo, edad, antecedentes familiares de HTA, enfermedad asociada, datos de la monitorización ambulatoria de la tensión arterial, diagnóstico, proteinuria, hipertrofia ventricular izquierda y tratamiento hipotensor recibido.

Resultados: Los 50 niños estudiados se repartieron en 3 grupos según el motivo de consulta.

Grupo 1 (N=14) procedentes de Atención Primaria por hallazgo casual de HTA. Edad media: 11 ± 2 años. Se confirmó la presencia de HTA mediante la realización de MAPA en 12 de los 14 niños (85%). Dos pacientes tenían hipertrofia de ventrículo izquierdo y ninguno proteinuria. Seis casos precisaron fármacos hipotensores.

Grupo 2 (n=13) remitidos de Nefrología, Cardiología u Hospitalización pediátricas para estudio por HTA. Edad media: 11 ± 2 años. En 11 casos (84%) se confirmó la presencia de HTA en el MAPA, dos casos de hipertrofia ventricular, ninguno proteinuria y seis necesitaron tratamiento farmacológico hipotensor.

Grupo 3 (n=23), diabetes mellitus tipo 1. Edad media 14 ± 2 años. En 5 casos (21%) mostraban elevación en las cifras tensionales registradas en el MAPA. No había proteinuria en ninguno de ellos y ninguno precisó tratamiento farmacológico hipotensor.

Comentarios: Nuestros datos muestran la importancia del control ambulatorio de tensión arterial y la necesidad del uso de la monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA) en los casos en los que se ha detectado HTA.

MASA CERVICAL RECIDIVANTE. **J. Nogueira López, I. Sánchez Martínez, L. Díaz Munilla, M. Villarreal Calvo, L. González Ayuso, M. Herranz Aguirre.** *Servicio de Pediatría y de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario de Navarra.*

Introducción: Presentamos aquí el caso de un niño con abscesos tiroideos de repetición. A pesar de la alta sospecha clínica, no fue posible el diagnóstico y tratamiento definitivo hasta casi un año después del comienzo de los síntomas.

Caso clínico: Niño de 21 meses que acude a Urgencias de Pediatría por aparición de masa cervical anterior redondeada en línea media de 2×3 cm de diámetro. La masa es de consistencia pétreo sin signos inflamatorios evidentes. El paciente está afebril y sin otra sintomatología. Tres semanas antes había presentado un episodio de gingivostomatitis y diarrea, que se había autolimitado. Es un paciente correctamente vacunado sin antecedentes de interés.

En Urgencias se solicita una ecografía cervical en la que se aprecia una masa de contornos poco definidos, con ecogenicidad heterogénea en lóbulo tiroideo izquierdo. Se solicita también una analítica de sangre en la que únicamente se aprecia leve leucocitosis y linfocitosis sin otras alteraciones. En la radiografía de tórax no hay hallazgos significativos. Se decide ingreso en planta de hospitalización para completar estudio e iniciar tratamiento antibiótico endovenoso con amoxicilina/clavulánico.

Durante el ingreso se completa el estudio con analítica de sangre (incluyendo paráme-

tros de función tiroidea), que es normal y un TC cervical con contraste en el que se confirma la presencia de una lesión intratiroidea en lóbulo izquierdo con afectación de partes blandas adyacentes con posible origen en fístula del seno piriforme izquierdo. Ante estos hallazgos se decide realizar punción aspiración con aguja fina de la lesión que es compatible con lesión inflamatoria aguda con reacción granulomatosa, sin signos de malignidad. Los cultivos de la muestra extraída son negativos. También se solicita una gammagrafía tiroidea, apreciándose ausencia de captación en el lóbulo izquierdo.

Tras nueve días de tratamiento antibiótico no se aprecian cambios significativos en la lesión, por lo que se decide modificar la antibioterapia a cefotaxima y cloxacilina endovenosa. Se realiza esofagograma y endoscopia sin conseguir demostrar la presencia de una fístula del seno piriforme. El cambio de la pauta antibiótica resulta eficaz y se aprecia una progresiva disminución del tamaño y la consistencia de la lesión cervical, por lo que el paciente es dado de alta con tratamiento antibiótico oral y seguimiento en consultas externas de Cirugía Pediátrica. El absceso se resuelve completamente tras varias semanas.

Seis meses después de ser dado de alta presenta un episodio de fiebre elevada junto con odinofagia y masa en misma localización. Se solicita nueva ecografía cervical en la que se aprecia "tiroiditis izquierda con probables áreas necróticas internas y presencia de burbujas aéreas dispersas", siendo estos hallazgos altamente sugestivos de fístula del seno piriforme. Es ingresado de nuevo siendo la analítica de sangre normal y recibiendo de nuevo tratamiento antibiótico endovenoso con cefotaxima y cloxacilina. La evolución es favorable y es dado de alta tras 7 días de tratamiento. No obstante, en su domicilio presenta empeoramiento del absceso, que muestra signos de flogosis, y es necesario realizar desbridamiento y drenaje con buena evolución posterior del proceso. En el cultivo del material drenado se aísla *Candida albicans*, de escasa significación clínica por el tratamiento antibiótico previo recibido por el paciente.

Dos semanas después de la intervención se realiza una resonancia magnética sin encontrarse hallazgos compatibles con una fístula del seno piriforme. Se repite esofagograma que tampoco muestra alteraciones. Dos meses más tarde se realiza de nuevo endoscopia, en el procedimiento se localiza y se cauteriza el trayecto proximal de la fístula del seno piriforme izquierdo. Tras una recuperación postoperatoria satisfactoria es dado de alta con tratamiento antibiótico profiláctico con amoxicilina/clavulánico. El paciente es valorado de nuevo un mes después de la intervención, encontrándose completamente asintomático y sin haber presentado recidivas. Se suspende el tratamiento antibiótico y se continúa seguimiento en consultas externas de Cirugía Pediátrica con controles ecográficos.

Conclusiones:

- En todo paciente con infecciones de repetición en una misma localización debemos sospechar alteraciones anatómicas predisponentes, mientras que si las localizaciones son cambiantes hay que sospechar una inmunodeficiencia.
- Las infecciones supuradas del tiroides son infrecuentes y casi siempre se deben a una patología predisponente, siendo la más frecuente la fístula del seno piriforme. Hasta el 70% de los niños con tiroiditis supurada presentan una fístula del seno piriforme, casi siempre del lado izquierdo.
- El tránsito baritado, la laringoscopia directa y la endoscopia son pruebas adecuadas para el diagnóstico de la fístula del seno piriforme, aunque su rendimiento disminuye si se realizan durante el transcurso de una infección.
- El tratamiento de elección para evitar recidivas es la extirpación quirúrgica o la cauterización endoscópica de la fístula.

ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE LA MORBILIDAD DE LOS RECIÉN NACIDOS PRETÉRMINO TARDÍOS.

A. Rodríguez Quintana¹, M. Del Hoyo Moracho¹, A. Euba López¹, J. Amasorrain Urrutia¹, J. González Calviño², I. Orbe Albéniz². ¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario de Araba, Vitoria.

La tasa de prematuridad se ha incrementado sustancialmente las últimas décadas debido en gran parte a los denominados "prematuros tardíos", definidos como aquellos nacidos entre las 34⁺⁰ y 36⁺⁶ semanas de gestación. La prematuridad es la primera causa de morbi-mortalidad neonatal e infantil. El objetivo de este estudio es revisar las causas de ingreso en la Unidad Neonatal y morbilidad de los prematuros tardíos nacidos en nuestro Hospital durante los años 2014-2015.

De los 303 prematuros tardíos nacidos en nuestro Hospital durante los años 2014-2015 el 52,47% han ingresado en la Unidad Neonatal. La mitad de los ingresos aproximadamente se han producido desde el área de partos, siendo el principal motivo clínico el bajo peso natal, seguido del distrés respiratorio. Entre aquellos recién nacidos que pasan al área de maternidad, la hiperbilirrubinemia ha sido la principal causa de ingreso (61,3%), siendo además la más prevalente en el total de los ingresados, 60% (y hasta en la mitad de los casos el único motivo de su estancia en la Unidad Neonatal), seguido de la hipoglucemia y la patología respiratoria. La media de la duración del ingreso fue de 7,88 días con un rango de entre 1 y 38, siendo los recién nacidos de 34 semanas de gestación los que mayor estancia media precisaron. Los episodios de atragantamiento y cuadros infecciosos han sido los motivos de reingreso del 3% de los neonatos tras el alta.

Teniendo en cuenta que ha aumentado el número de prematuros tardíos y que frecuentemente estos no tienen patología al nacer, deberíamos favorecer en la medida de lo posible la estancia con sus madres en las plantas de Maternidad. Sin olvidar que se trata de un grupo con mayor morbilidad que los recién nacidos a término, es necesario reforzar la atención y los cuidados especiales que estos requieren para identificar aquellas situaciones que puedan dificultar su adaptación e intentar prevenirlos fomentando el contacto piel con piel y la lactancia materna.

NO TODA PARÁLISIS FACIAL ES IDIOPÁTICA. **Z. Ortiz de Zarate Caballero, A. Cámara Otegui, I. Martí Carrera, O. Martínez Múgica, J.A.**

Muñoz Bernal, I. Olaciregui Echenique. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. Guipúzcoa.

Introducción: La parálisis facial (PF) en niños es debida a distintas causas. Puede ser congénita o adquirida, siendo esta última más frecuente. Entre las adquiridas generalmente suelen ser idiopáticas, aunque también pueden existir casos de PF secundaria. Presentamos seis casos de PF secundaria atendidos en el Servicio de Pediatría en los últimos 10 años.

Casos clínicos:

Caso 1: Varón de 6 años, que 3 días después de iniciar una PF periférica izquierda, presenta lesiones vesiculosas en pabellón auricular izquierdo. Diagnosticado de síndrome de Ramsay-Hunt y tratado con aciclovir y corticoides durante 25 días. Valorado por Neuropediatría y Rehabilitación, que tras 4 meses desde el inicio de la sintomatología, persiste asimetría facial y tratamiento con fisioterapia.

Caso 2: Lactante de 21 meses diagnosticado de mononucleosis infecciosa por virus Epstein-Barr un mes antes. A la exploración física PF periférica bilateral. Recibe corticoterapia durante 25 días. Bajo seguimiento por Neuropediatría, siendo dado de alta a los 6 meses con exploración neurológica normal.

Caso 3: Recién nacido sin antecedentes perinatales de interés con PF periférica derecha al nacimiento. Resonancia magnética (RM) normal y electromiograma (EMG) con signos de denervación y contracción voluntaria. Controlado por Oftalmología y Neuropediatría indicándose actitud expectante. A los 7 años reconsulta para valoración de cirugía correctora e inicia rehabilitación con mejoría progresiva, persistiendo en la actualidad cierre ocular incompleto y asimetría facial.

Caso 4: Mujer de 8 años diagnosticada de meningitis linfocitaria. A los 5 días PF periférica izquierda administrándose corticoterapia. Se revisa LCR objetivándose positividad de IgG a *Borrelia burgdorferi* y confirmando infección en serología sanguínea. Se completa tratamiento endovenoso con ceftriaxona durante 30 días con resolución de la clínica.

Caso 5: Mujer de 13 años diagnosticada de PF periférica izquierda de 15 días de evolución.

Posteriormente asocia hipoestesia superficial y térmica de extremidad inferior derecha. RM lesión sugestiva de cavernoma en pedúnculo cerebeloso medio izquierdo, confirmándose en angiografía. Controlada por Neurología y Neurocirugía. Se decide vigilancia evolutiva permaneciendo asintomática y con evolución radiológica favorable.

Caso 6: Lactante de 9 meses que presenta parálisis de IV-VI-VII pares craneales izquierdos tras traumatismo craneo-encefálico de fosa posterior con hemorragia de hemisferio cerebeloso y pontina izquierdas e hidrocefalea obstructiva. En seguimiento por Neuropediatría, Oftalmología y Rehabilitación. EMG con datos de reinervación y mejoría clínica progresiva, con cierre ocular completo e hiperelevación del ojo izquierdo.

Comentarios: La PF en la infancia es predominantemente de causa idiopática y evolución favorable. La PF secundaria generalmente tiene peor evolución, motivo de valorar otras etiologías.

CATÉTERES VENOSOS CENTRALES DE ACCESO PERIFÉRICO Y SUS COMPLICACIONES. **A. Berri-di Etxeberria, A. Lazkano Tena, U. Hernández Dorronsoro, M. García Abós, J.L. Ramos García, L. Arranz Arana.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia.*

Introducción y objetivos: Los pacientes hospitalizados requieren frecuentemente acceso venoso, en ocasiones dificultoso. Para ello los catéteres centrales de acceso periférico (PICC) son cada vez más utilizados por la mayor facilidad de colocación y menor riesgo de complicaciones de inserción (hemo/neumotórax), así como por el menor número de complicaciones posteriores que presentan. El objetivo de este estudio es valorar las complicaciones de los PICC colocados en la planta de Hospitalización, Cirugía, Oncología pediátricas y en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

Material y métodos: Estudio descriptivo y retrospectivo de los PICC colocados en la planta de Hospitalización, Cirugía, Oncología Pediátricas y UCIP de un hospital terciario

durante el periodo de 21 meses (desde el 01/01/2014 al 30/09/2015).

Resultados: Durante el periodo estudiado se colocaron 92 PICC en 81 pacientes. 38 mujeres y 43 hombres. La mediana de edad fue de 5 años (rango entre 22 días y 15 años). Las terapias más frecuentemente administradas mediante estos catéteres fueron antibioterapia (en el 65% de los PICC), nutrición parenteral (32,6%) y quimioterapia (22,8%). La duración media de los catéteres fue de 13 ± 12 días. De los pacientes estudiados el 9,8% se derivaron a domicilio con el PICC (7 fueron pacientes oncológicos pendientes de colocación de reservorio central y 1 paciente afecta de miocardiopatía severa). En el 72,8% de los pacientes el PICC se retiró al cumplirse el objetivo de colocación. No se han observado complicaciones durante la colocación de los catéteres. 25 catéteres (27%) se retiraron por presentar complicaciones, siendo la complicación más frecuente la flebitis (36%). 4 catéteres se retiraron por extravasación, 3 por causas locales, 4 por mal funcionamiento del catéter y 4 por otros motivos menores. La complicación más severa que se observó fue un caso de trombosis venosa profunda (TVP) diagnosticada mediante ecografía doppler, que precisó tratamiento con heparina de bajo peso molecular. La TVP fue la única complicación que precisó tratamiento adicional. Se realizó cultivo de punta de catéter en el 13%, siendo todos los resultados negativos.

Conclusiones: Los catéteres venosos centrales de acceso periférico son una opción segura frente a los catéteres centrales para el acceso venoso, con escasas complicaciones.

LA ACTIVIDAD DEL FACTOR XIII, FACTOR PRONÓSTICO EN LA PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH. **A. Lecuona Serrano, J.I. Montiano Jorge, C. Salado Marín, N. Larrinaga Dañobeitia, M.L. Arnés Parra, H. Arranz García.** *Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz.*

Introducción: La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia. La lesión cutánea característica es la púrpura palpable y puede ir acompañada de

artritis y artralgiás, dolor abdominal y nefritis. El curso suele ser autolimitado, generalmente de 2 meses, con recurrencias durante el primer año. Las complicaciones gastrointestinales y el grado de afectación renal condicionan el pronóstico, siendo la base de las decisiones terapéuticas y del control evolutivo. La disminución de la actividad del Factor XIII parece estar asociada a un mayor riesgo de complicaciones gastrointestinales y su reposición a una rápida resolución de las mismas y a un mejor pronóstico.

Caso clínico: Presentamos los siguientes casos clínicos:

Caso 1: Niña de 33 meses que ingresa por dolor abdominal y articular con diagnóstico de púrpura de Schönlein-Henoch. AP: amigdalectomizada seis días antes y en tratamiento con amoxicilina e ibuprofeno oral. Diagnosticada de Distrofia Miotónica de Steinert, SAHS severo y otitis de repetición. A la exploración a su ingreso presenta púrpura palpable en extremidades inferiores, así como en cara y pabellones auditivos. Se realiza analítica con hemograma, bioquímica y coagulación normales y recibe tratamiento con corticoterapia endovenosa y analgesia con mejoría del cuadro y es dada de alta con controles en consultas externas. La paciente reingresa en otras dos ocasiones por dolor abdominal no controlable en domicilio y sangre en heces, rebrotando la púrpura cutánea de forma muy llamativa. En los siguientes ingresos, entre otras pruebas complementarias se determina la actividad del factor XIII, encontrándose niveles muy bajos (8%), por lo que se indica tratamiento sustitutivo con factor XIII, consiguiendo normalización progresiva de la tasa y resolución de la clínica. En el seguimiento posterior ha presentado alguna recurrencia cutánea, menos importante y hematuria microscópica intermitente que ha ido desapareciendo, sin otras complicaciones asociadas.

Caso 2: Niño de 5 años sin antecedentes de interés que ingresa por dolor abdominal y articular con diagnóstico de púrpura Schönlein-Henoch. A la exploración presenta lesiones purpúricas en extremidades inferiores y glúteos junto con dolor e inflamación en tobillo izquierdo, sin otros hallazgos. Se realiza ana-

lítica que es normal y ecografía de tobillo que no muestra afectación articular. Recibe tratamiento con corticoide intravenoso con mejoría progresiva de la clínica, por lo que es dado de alta tras 15 días de ingreso con corticoterapia oral. En control posterior en consultas se constata una disminución de la actividad del factor XIII (30%). Presenta varias recaídas por complicaciones gastrointestinales (invaginación íleo-ileal e ileítis persistente) que precisaron ingreso prolongado. En los siguientes ingresos se objetiva un aumento de la actividad del factor XIII hasta un 65% y tras consultar con el Servicio de Hematología se decide no administrar tratamiento sustitutivo. En seguimiento en consultas ha presentado nuevos brotes cutáneos leves y hematuria microscópica aislada autolimitada junto con normalización progresiva de las cifras del Factor XIII.

Conclusiones: La púrpura de Schönlein-Henoch es una enfermedad de curso autolimitado que evoluciona en la mayoría de los casos sin graves complicaciones, con buena respuesta al tratamiento de soporte con analgesia. El tratamiento con corticoterapia es controvertido, pudiendo disminuir el riesgo de invaginaciones. La disminución de la actividad del Factor XIII de la coagulación condiciona un mayor riesgo de complicaciones gastrointestinales y hemorrágicas graves que se benefician de tratamiento sustitutivo. La determinación del factor XIII quizás no sea una prueba que se debería solicitar en un primer momento, pero sí en aquellos casos con síntomas persistentes y reingresos frecuentes.

ACCÉSIT MEJOR COMUNICACIÓN

EVOLUCIÓN DEL OVARIO NECRÓTICO TORSIONADO TRAS LA DETORSIÓN LAPAROSCÓPICA. L. Medrano Méndez, E. Ruiz Aja, J.L. Blanco Bruned, N. Solaetxe Prieto, L. Álvarez Martínez, A. Galbarriatu Gutiérrez. *Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Cruces.*

Introducción: Tradicionalmente la ooforectomía era el proceder quirúrgico habitual en las pacientes que presentaban una torsión

ovárica con un ovario de aspecto necrótico (ante el teórico riesgo de embolismo pulmonar, malignidad o abandono de un tejido susceptible de sobreinfección). Sin embargo, la literatura reciente sugiere que muchas de las torsiones ováricas pueden ser manejadas mediante detorsión del ovario torsionado y sin extirpación del mismo, con posterior recuperación del ovario afecto en los controles ecográficos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo entre 2013 y 2016 (36 meses) del manejo quirúrgico conservador de la torsión ovárica (detorsión laparoscópica sin ooforectomía del ovario necrótico) y de su evolución posterior, en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario de Cruces.

4 casos (niñas entre 3 y 10 años) que acuden a nuestro centro por dolor abdominal de diversas características y evolución (1 a 3 días) y en las que la ecografía otorga datos sugestivos de torsión ovárica por lo que son intervenidas quirúrgicamente de urgencia, encontrándose en los 4 casos torsión de ovario con aspecto necrótico del mismo (2 derecho y 2 izquierdo). En todas ellas se realiza detorsión laparoscópica sin ooforectomía y manejo conservador con estrecho seguimiento ecográfico.

Resultados: En los 4 casos la evolución de las pacientes ha sido favorable, presentando ecografías con normalización del aspecto ecográfico de los ovarios afectados, tanto en las semanas posteriores a la cirugía, como varios meses después.

Conclusiones: La detorsión laparoscópica sin ooforectomía es el procedimiento de elección para la mayoría de las torsiones ováricas en niñas, aun cuando el aspecto macroscópico del ovario sea necrótico, según las indicaciones más recientes de la literatura quirúrgica pediátrica y ginecológica, y como corrobora nuestra experiencia.

RETRASO PSICOMOTOR GLOBAL Y PANCITOPENIA SECUNDARIAS A DESNUTRICIÓN CRÓNICA EN LACTANTE DE 20 MESES. M. Garmendia Elizalde, C. Salado Marín, Z. García Casales, A.E. Calvo Sáez, J. Amasorrain Urrutia, N. Larri-

naga Dañobeitia. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Álava (Sede Txagorritxu). Vitoria.*

Las dietas veganas o vegetarianas estrictas pueden provocar déficits vitamínicos y suponen riesgo de un aporte energético insuficiente.

Presentamos el caso clínico de una lactante de 20 meses que ingresa para estudio de pancitopenia y retraso psicomotor global en contexto de desnutrición crónica moderada-severa secundaria a escasa ingesta proteica y calórica.

Los padres acuden al Servicio de Urgencias por decaimiento y vómitos alimenticios más persistentes en los últimos 3 días sin otra sintomatología añadida ni proceso infeccioso concomitante.

Antecedentes familiares: padre hepatitis C. No otros antecedentes familiares/hereditarios de interés. Ambos padres ovolactovegetarianos.

Como antecedentes personales destaca embarazo irregularmente controlado. Parto en domicilio a las 42+1 semanas de gestación. Somatometría: (P: 3.100 g, P25. T: 49 cm P25-50 y PC: 34,5 cm P50). Apgar 10/10. Metabolopatías no realizadas. Escaso seguimiento por su pediatra en Atención Primaria. No vacunada ni escolarizada. Ha recibido lactancia materna desde el nacimiento. Inicio de alimentación complementaria a los 8 meses con dieta ovolactovegetariana. No administran a la niña ningún suplemento vitamínico. Presenta retraso psicomotor a partir de los 9 meses.

En la exploración física destaca el mal estado general. Peso, talla y perímetro cefálico muy por debajo de P3. Mucosas secas, palidez cutánea marcada. Relleno capilar algo enlentecido. Pulsos centrales palpables. Fanelas: pelo seco. ORL: glositis. ACP: rítmica, sin soplos. BVB con respiración profunda intermitente. Abdomen: normal. SNC: conectada, escasa actividad espontánea con respuesta a estímulos. Pupilas isocóricas y normoreactivas. No focalidad neurológica aparente. Hipotonía generalizada.

Tras la estabilización inicial, se solicita analítica sanguínea en la que destaca: bilirrubina total elevada a expensas de bilirrubina indirecta, LDH elevada, anemia macrocítica severa, índice de reticulocitos bajos, déficit

de cobalamina junto con aumento de homocisteína y ac. metilmalónico, otros déficits vitamínicos asociados (A, B6 y C), proteínas totales y albúmina baja, acidosis metabólica moderada compensada, lactato de 3,9, plaquetopenia, leucopenia a expensas de neutropenia y tasa de protrombina del 14%. La fórmula es revisada por el hematólogo donde no se objetivan blastos y destaca anisopoiquilocitosis muy marcada.

La paciente requiere transfusión de hematíes y plaquetas y una dosis de vitamina K. Una vez estabilizada, ingresa en planta de hospitalización para continuar estudio.

Aparte de los hallazgos analíticos, destacan la desnutrición moderada-severa y retraso psicomotor; las adquisiciones psicomotoras corresponden a una lactante de 12 meses. Teniendo en cuenta todos los datos, la sospecha diagnóstica inicial es de eritropoyesis ineficaz secundaria a déficit de vitamina B12 de origen carencial.

Esta sospecha diagnóstica se confirma tras objetivar resolución del cuadro con tratamiento con Vit. B12 i.m. y luego oral. Se descartan otras causas como neoplasias, síndromes malabsortivos, anemia perniciosa y alteraciones metabólicas de cobalamina a nivel intracelular e intestinal.

Recibe dieta ovolacteovegetaria por deseo de los padres, junto con suplemento hipercalórico normoproteico y suplementos vitamínicos.

De manera progresiva se objetiva mejoría nutricional. Desde el punto de vista psicomotor también mejora, aunque persiste retraso, por lo que al alta recibe seguimiento en atención temprana.

Conclusión: La dieta saludable es aquella que permite un óptimo crecimiento y desarrollo durante la infancia. Los padres deben conocer los riesgos y ventajas de la alimentación escogida. Las dietas vegetarianas tienen riesgo de no aportar la suficiente cantidad de vitamina B12, sobre todo aquellas que son más estrictas y, por otro lado, tienen que ser conscientes de que deberán controlar la cantidad energética diaria aportada, ya que con este tipo de dietas hay que consumir mayores cantidades para alcanzar el objetivo, y eso en la edad pediátrica a veces resulta complicado.

Como pediatras deberíamos informar a los padres de los riesgos de las dietas vegetarianas y asegurar la suficiente ingesta energética y de vitamina B12, vigilando con especial atención su desarrollo.

SÍNDROME NEFRÓTICO COMO COMPLICACIÓN DE INFECCIÓN POR VIRUS INFLUENZA A. **T. Iglesias López, N. García Pérez, I. Rodríguez Albarán, A. Urretabizkaia Zubizarreta. A. Larrauri Goiri. HU Basurto. Bilbao, Vizcaya.**

Antecedentes y objetivos: Los menores de 4 años son el grupo etario más afectado por la gripe. Las complicaciones por virus Influenza son más habituales en edades extremas de la vida o en pacientes con comorbilidades, pero la aparición de las mismas en niños previamente sanos también ha sido descrita en la literatura. Si bien las complicaciones respiratorias son las más frecuentes, se han descrito otras complicaciones, como las renales. Las publicaciones sobre estas últimas describen fallos renales producidos en pacientes con rhabdmiolisis, CID, sepsis y deshidratación afectos a infección por Influenzae A. Aunque se describe la asociación de nuevos brotes de síndrome nefrótico asociado a la gripe, el síndrome nefrótico secundario a gripe es inusual. El mecanismo patogénico por el que el virus produce daño renal no está aún aclarado.

Nuestro objetivo es describir el caso de una paciente de 4 años que presentó síndrome nefrótico secundario a gripe.

Resumen del caso: Presentamos el caso de una niña de 4 años, previamente sana, que consulta por fiebre de 6 días, cuadro catarral y edema palpebral de 4 días de evolución. Ingresó en planta por presentar un síndrome nefrótico [proteinuria máxima de 93 mg/m²/h, albúmina 1,5 g/dl, hipercolesterolemia con hipertrigliceridemia (245 mg/dl; 258 mg/dl)]. En la Rx de tórax se objetivó edema pulmonar mínimo. En la muestra nasofaríngea se detectó virus Influenza A. La función renal fue normal y el estudio inmunitario (complemento, ASLO, ANAs) fue negativo. Se inició tratamiento con prednisona, oseltamivir, antiagregantes, restricción hídrica y dieta sin sal. Previo al inicio

del efecto del corticoide, se constató disminución de la proteinuria (50 mg/m²/hora, 18 mg/m²/hora a las 48 y 72 horas de ingreso, respectivamente) con aumento de los niveles de albúmina (2,11 g/dl), desaparición de los edemas, aumento del ritmo de diuresis y normalización de peso. El tratamiento corticoide y antiagregante se suspendió a las 24 horas, manteniendo el oseltamivir durante 5 días con mejoría progresiva hasta la resolución completa del cuadro.

Comentarios: Tenemos que tener presentes las complicaciones menos habituales, como las renales en infecciones por Influenza A.

Están descritos casos de resolución espontánea del síndrome nefrótico, y en especial en aquellos secundarios, donde la resolución de la causa puede ser suficiente para resolver el síndrome nefrótico.

NUESTRA EXPERIENCIA EN GUATEMALA. **A. González Benavides¹, I. Vaquero Íñigo¹, C. Romero Ibarra¹, I. Iván Requejo Brita-Paja², N. Asurmendi Imaz³.** ¹Complejo Hospitalario de Navarra. ²Centro de Salud Condado de Treviño. ³Hospital de Zumárraga.

Objetivo: Dar a conocer nuestra experiencia como pediatras en el ámbito de cooperación internacional en Nueva Santa Rosa (Guatemala).

Resultados: Nuestra labor asistencial se desarrolló en octubre de 2014 en Nueva Santa Rosa, una población de aproximadamente 15.000 habitantes a unos 50 km de la capital, Ciudad de Guatemala. La población que atendimos pertenecía a la propia Nueva Santa Rosa y a la zona rural adyacente que comprendía 23 aldeas cercanas de difícil acceso y con escasez de servicios básicos (sin agua potable, ni electricidad, viviendas de barro...). La población tiene una mala situación económica; como principal fuente de ingresos económicos la agricultura [cultivo de café, caña de azúcar (panela), maíz, frijol]; a lo que se suman las malas condiciones socio-sanitarias y la inseguridad del país.

Durante el mes de cooperación se abrían diariamente 3 consultas de Pediatría, una de

medicina general y una de enfermería. Atendimos un total de 989 pacientes en edad pediátrica. El trabajo se dividió en dos partes, por un lado la atención a demanda y, por otro, el programa "Creciendo bien".

En cuanto a la atención a demanda, la patología más frecuentemente atendida fue la digestiva (mayoritariamente parasitosis intestinales, 86%), respiratoria (infecciones respiratorias, 81%), dermatológica [sarna (34%) y micosis cutáneas (33%)]. Las limitaciones a la hora de solicitar pruebas complementarias aumentó el valor de la anamnesis y la exploración física.

Según los datos de UNICEF (*Annual Report 2010 Guatemala*), hay un 43,4% de menores de cinco años que presentan desnutrición crónica en el país centroamericano. De ahí la necesidad de actuar sobre este problema. El programa "Creciendo bien" es un programa de apoyo nutricional. Abarca un total de 50 niños con desnutrición moderada-severa. Anualmente se reevalúa la situación de los pacientes incluidos en el programa, su evolución y la necesidad de seguir en el programa, así como la valoración de nuevos candidatos para acceder a él. Consiste en una ayuda mensual en forma de canastilla de alimentos, control de peso y talla y acceso médico gratuito en caso de presentar patología aguda.

Conclusión: Esta experiencia nos ha enseñado mucho como pediatras (importancia de la anamnesis, valoración de patología poco prevalente en nuestro medio, formas de abordar patología habitual con recursos limitados tanto para diagnóstico como para el tratamiento...); pero sobre todo nos acercó a la parte más humana de nuestra actividad profesional y nos recordó las diferencias que todavía hoy persisten en muchos lugares.

TALLA BAJA, NO SIEMPRE UNA PATOLOGÍA BANAL. **A. Rodríguez Quintana, I. Díez López, A. Sarasua Miranda, J. Amasorrain Urrutia, A. Lecuona Serrano.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Araba (Sede Txagorritxu). Vitoria.*

La talla baja constituye uno de los principales motivos de consulta en Pediatría. Se

define como aquella que se sitúa por debajo de -2DS para edad y sexo en relación a la media de la población de referencia. La mayoría de casos no derivan de una situación que reviste severidad, apareciendo en muchas ocasiones en contexto de una variante de la normalidad (talla baja familiar, retraso constitucional del desarrollo y crecimiento) o tallas bajas idiopáticas. Sin embargo, existe un pequeño porcentaje en los que la talla baja puede resultar de una patología grave subyacente, como es el caso que presentamos.

Los dos primeros casos consisten en un niño de 5 y una niña de 6 años de edad remitidos para valoración de talla baja sin otra clínica asociada, habiéndose descartado previamente patología digestiva, nutricional, renal y metabólica subyacente. En la consulta de Endocrinología se amplía estudio, detectándose en ambos casos una velocidad de crecimiento patológica, edad ósea retrasada y niveles bajos de IGF-1 para su edad. Ante estos hallazgos se realiza un test de secreción de GH positivo y una RMN posterior, confirmándose un déficit de hormona de crecimiento secundario a una neurohipófisis ectópica con hipoplasia de la adenohipófisis. El tercer caso trata de una niña de 10 años con talla baja, derivada desde Neurología por misma alteración hipofisaria encontrada como hallazgo casual en una RMN sin otra clínica asociada. En todos los casos se realiza un estudio hormonal para valorar la función hipofisaria y un seguimiento clínico y analítico estrecho, observándose en dos de los casos alteración en varios ejes. El tratamiento consiste en la administración de aquellas hormonas primarias deficientes secundarias a la afectación hipofisaria con el fin de simular el patrón de secreción hormonal fisiológico, siguiendo unas pautas preestablecidas de su orden de introducción según necesidades.

A pesar de que en la mayoría de ocasiones la talla baja no implique una patología subyacente, es importante hacer una correcta valoración del crecimiento y desarrollo del niño para detectar aquellos casos que sí lo son, como en este caso secundaria a un síndrome de la silla turca vacía. Ante dicho diagnóstico se debe hacer un seguimiento estrecho del

paciente para poder identificar la alteración de otros ejes hormonales y poder instaurar el tratamiento adecuado con la mayor brevedad posible para prevenir secuelas, especialmente en aquellas situaciones de mayor estrés donde existe un mayor riesgo de descompensación.

COMPLICACIONES SECUNDARIAS A LA DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA GRAVE EN EL NEONATO: A PROPÓSITO DE UN CASO. **I. Urriza Ripa, L. Díaz Munilla, M. Mendizábal, I. Sánchez Martínez, N. Lecumberri García, A. Pérez Ocón.** *Servicio de Pediatría. Complejo Universitario de Navarra.*

Introducción: El ictus perinatal es un trastorno de etiología multifactorial en el que se implican tanto factores maternos como neonatales (perinatal y postnatal precoz).

Presentamos el caso de un neonato que desarrolló una extensa trombosis de senos venosos cerebrales con infarto isquémico frontal secundario a deshidratación hipernatrémica por hipogalactia.

Caso clínico: Neonato de 9 días de vida que acude a Urgencias por hiporreactividad y rechazo de tomas. Alimentada con lactancia materna, se constata hipogalactia materna. Pérdida de peso desde nacimiento del 28%. Exploración física con mal estado general, color grisáceo, hipoactiva y deshidratada. Se realiza equilibrio ácido-base objetivando sodio de 183 mEq/L. Ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) donde se realiza corrección lenta de hipernatremia y se solicitan ecografías para descartar trombosis asociadas. La ecografía abdominal es normal y la cerebral muestra trombosis del seno longitudinal superior, completando el estudio posteriormente con resonancia magnética nuclear (RMN) en la que se objetiva una extensa trombosis de senos venosos y de venas corticales con infarto isquémico frontal derecho. Se inicia tratamiento con enoxaparina, precisando controles seriados de anti-FXa hasta conseguir niveles terapéuticos. Es dada de alta a los 34 días de vida con exploración física normal (Fig. 1).

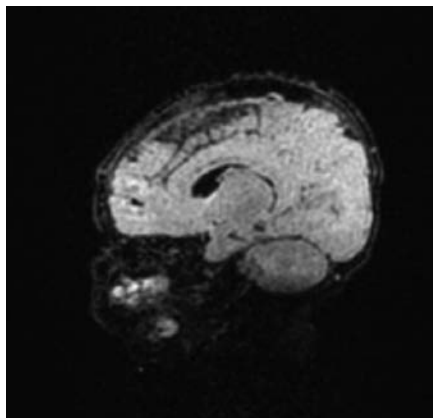


Figura 1. RMN cerebral: extensa trombosis de senos venosos y de venas corticales con infarto isquémico frontal derecho de pequeño tamaño con petequias en su espesor y más dudoso occipital izquierdo.

A las 6 semanas tras el inicio de tratamiento anticoagulante se solicita RMN de control, objetivándose recanalización completa, persistiendo lesiones isquémicas crónicas. Actualmente tiene 3 meses de vida y de seno longitudinal superior y venas transversales derechas y recanalización parcial de izquierdas, presenta un adecuado desarrollo neurológico y ponderoestatural. Continúa en tratamiento con enoxaparina.

Conclusiones:

- La trombosis de senos venosos cerebrales es una entidad rara pero que puede acompañarse de importante mortalidad, morbilidad y secuelas neurológicas.
- Ante una hipernatremia grave es fundamental descartar trombosis asociadas.

- Es muy importante una valoración temprana del recién nacido en el centro de salud para detectar problemas con la lactancia que pudieran causar deshidrataciones graves.

TUBERCULOSIS: LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO TEMPRANO. M. Villarreal Calvo, M. Herranz Aguirre, I. Sánchez Martínez, L. Ahmed Mohamed, A. Gil Setas. *Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra.*

Introducción: La tuberculosis es una infección potencialmente grave que sigue estando presente en nuestro medio. La primoinfección en niños es paucibacilar, siendo estos poco contagiosos, sin embargo las reactivaciones en adolescentes, especialmente en formas pulmonares cavitadas, suelen ser altamente contagiosas. Es fundamental un diagnóstico precoz, no solo a nivel individual sino también desde el punto de vista de salud pública. Presentamos el caso de un niño de 12 años con enfermedad tuberculosa severa.

Caso clínico: Niño de 12 años, originario de Bolivia, que llegó a España hace 1 año con cuadro de tos inicialmente hemoptoica. Niño correctamente vacunado incluyendo BCG. Fue valorado al principio del cuadro por su pediatra, realizándose PPD con QUANTIFERON que fueron positivos con radiografía notificada como normal pero el niño cambió de residencia, por lo que no

fue informado y no recibió tratamiento. Un año después consulta en un nuevo pediatra. Refiere en los últimos 3 meses fiebre de modo discontinuo no diaria, máximo 38-39°C, junto con tos y sudoración nocturna. Su pediatra le realiza Rx de tórax que muestra condensación en hemitórax derecho con posibles zonas cavitadas y ve la analítica realizada un año antes. Ante dichos resultados le remite al hospital para estudio y tratamiento. En el hospital permanece en aislamiento y se recogen muestras de esputo y jugos gástricos con baciloscopia positiva, altamente bacilífero. Se instauro tratamiento con 4 fármacos (isoniazida rifampicina pirazinamida y etambutol). Se realiza antibiograma y es sensible. Se realiza TAC de tórax que muestra extensa afectación neumónica bilateral de predominio derecho, con focos de condensación y cavitación. Actualmente continua ingresado recibiendo tratamiento con 4 fármacos, pendiente de evolución.

Conclusiones:

- Es fundamental un seguimiento clínico y analítico de los pacientes con sospecha de enfermedad tuberculosa, principalmente en grupos poblacionales de riesgo y con menor accesibilidad al sistema sanitario.
- Ante una tuberculosis en adolescentes hay que descartar que no sea una forma bacilífera. Es esencial un aislamiento, diagnóstico y tratamiento precoz de estos pacientes para evitar la diseminación de la enfermedad.