

VIII Memorial Profesor Juan Rodríguez Soriano Vitoria-Gasteiz, 19 de octubre de 2018

Juan Rodríguez Soriano  
Irakaslearen VIII Memoriala.  
Gasteiz, 2018ko urriaren 19a

INFECCIONES OSTEOARTICULARES EN PEDIATRÍA: ESTUDIO DESCRIPTIVO RETROSPECTIVO DE LOS CASOS DE INFECCIONES OSTEOARTICULARES INGRESADOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO EN EL PERIODO 2010-2016. C. Delgado Lejona, J. Arístegui Fernández, M.I. Garrote Llanos, I. Rodríguez Albarrán, N. San Sebastián Ruiz, O. Larrañaga Alustiza. Hospital Universitario Basurto.

Las infecciones osteoarticulares son relativamente frecuentes en Pediatría. Existe variabilidad en la presentación clínica y etiología microbiana lo cual obliga a homogenizar criterios y esquemas de tratamiento. El objetivo de este trabajo es revisar la epidemiología, forma de presentación clínica, morbilidad asociada, tratamiento y seguimiento en los pacientes afectados de infección osteoarticular en nuestro medio.

**Métodos.** Se ha realizado un estudio descriptivo retrospectivo basado en la revisión de la historia clínica de los pacientes ingresados con el diagnóstico de infección osteoarticular (artritis séptica y osteomielitis aguda) durante el periodo 2010-2016.

**Resultados.** (Fig. 1) Durante el periodo 2010 a 2016 fueron hospitalizados 35 pacientes con el diagnóstico de infección osteoarticular (17 casos de artritis séptica y 18 casos de osteomielitis aguda), con una incidencia estimada de 10,8 casos/100.000 habitantes/año. La relación entre hombres y mujeres fue de 1,3:1. El 65,7% fueron menores de 5 años (34,3% menores de 2 años) y el 34,3% mayores de 5 años. El tiempo medio de evolución hasta la consulta fue de 4 días. Asociaban fiebre el

37% de los casos. La localización más frecuentemente afectada fue la rodilla con un 37,1% de los casos, seguido de cadera, fémur, tibia, calcáneo y pie representando un 8,5% del total cada uno de ellos.

El microorganismo más frecuentemente implicado fue *Kingella kingae* (31% de los casos, media de edad de 2,58 años). En un 20% de los casos el patógeno responsable fue *S. aureus* (media de edad 6,6 años). El 6% de los casos fue causado por *S. pyogenes*. En un 34% de los casos no pudo identificarse el agente causal.

La leucocitosis fue moderada con una media de 12.718/ $\mu$ l, y la elevación media de PCR al diagnóstico fue de 49 mg/L, no hallándose diferencias entre los distintos microorganismos.

Todos los casos recibieron inicialmente antibiótico intravenoso (media 7,6 días) y se completó con tratamiento oral (media 8,38 días). En los casos por *S. aureus* 6/7 recibieron cloxacilina i.v., y uno amoxicilina-clavulánico i.v. 11/11 pacientes con *Kingella* recibieron tratamiento con amoxicilina-clavulánico i.v.

En los casos donde no se aisló ningún microorganismo se empleó tratamiento antibiótico empírico con amoxicilina clavulánico i.v. en 7 casos y cloxacilina i.v. 5 casos.

**Conclusiones.** Las infecciones osteoarticulares tienen una presentación y etiología variable según la edad de presentación, comorbilidad asociada y otros factores. Parece necesaria la hospitalización al diagnóstico para tratamiento intravenoso. Los esquemas de tratamiento empírico son variables en función de la edad y comorbilidad asociada.

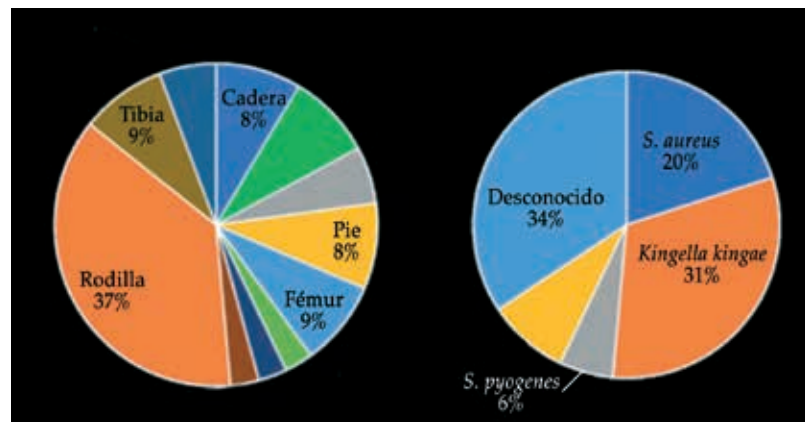


Figura 1.

HEMATURIA MACROSCÓPICA INTERMITENTE: ENGROSAMIENTO POLIPOIDE DE PARED VESICAL. **M.C. Galán López, M. Olabide Arrondo, D.E. Guzmán Vásquez, A. Armenteros Cañibano, U. Hernández Dorronsoro, J.J. Uriz Monaut.** Sección Urgencias. Unidad de Hospitalización. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. Guipúzcoa.

**Introducción.** La hematuria es un motivo de consulta frecuente y las causas más comunes son la infección del tracto urinario y la nefrolitiasis, aunque se puede deber a otras, como tumores y parasitosis.

**Caso clínico.** Niño de 11 años remitido desde Atención Primaria por hallazgo ecográfico de engrosamiento de pared vesical sugestivo de lesión neoplásica, en contexto de estudio de hematuria. Refiere hematuria macroscópica terminal e intermitente, de siete meses de evolución, sin otra sintomatología asociada. Procede de Senegal, en España desde hace 12 meses. Se amplía el estudio inicial con la detección de parásitos en orina, siendo positivo a *Schistosoma haematobium* por lo que se inicia tratamiento con praziquantel. Al mes y medio de haberlo completado, se objetiva negativización del parásito en orina y disminución de la lesión vesical en el control ecográfico.

**Comentarios.** La hematuria macroscópica es un motivo de consulta frecuente y tras haber descartado las causas más frecuentes inicialmente, es importante tener un alto índice de sospecha para causas menos frecuentes y así proporcionar un tratamiento adecuado y precoz.

SÍNDROME DE MEGAINCISIVO CENTRAL ÚNICO. **A. Armenteros, E. García Alonso, M.C. Galán López, J. Korta, B. Rocandio.** Unidad de Hospitalización. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Donostia. San Sebastian. Guipúzcoa.

**Introducción.** El *Solitary Median Maxillary Central Incisor Syndrome* (SMMCIS) forma parte del espectro clínico de la holoprosencefalia. Se debe a una alteración en el desarrollo de estructuras de la línea media craneofacial. Puede presentarse en forma de incisivo

central único como rasgo aislado o asociado múltiples anomalías. Tiene una incidencia de 1:50.000 recién nacidos vivos, se ha relacionado con mutaciones en el gen SHH. El objetivo es revisar las características de nuestros casos y de la literatura publicada hasta el momento.

**Casos clínicos.** De los tres pacientes diagnosticados, el primero corresponde a una lactante, diagnosticada mediante un TAC de senos paranasales indicado por una obstrucción de vía aérea superior al nacimiento. Se objetiva un megaincisivo central superior asociado a atresia de coana izquierda, estenosis de apertura piriforme nasal y obliteración del meato nasal inferior izquierdo.

Asimismo, presenta una comunicación interauricular tipo *ostium secundum*. El segundo paciente es una niña, diagnosticada durante el primer año de vida al objetivarse incisivo central único al comienzo de la dentición. Asocia microcefalia, hipotelorismo y paladar ojival. Al nacimiento presentó dificultad para la aspiración de secreciones.

El tercer paciente es un niño, diagnosticado al nacimiento con un TAC de senos paranasales realizado por dificultad respiratoria con imposibilidad de paso de la sonda de aspiración por ambas coanas, microcefalia y fenotipo peculiar. Asocia una estenosis de hueso piriforme y paladar con morfología triangular. Presenta también hipocortisolismo transitorio y posteriormente ligero retraso del lenguaje.

**Comentarios.** Al igual que en la bibliografía, también en nuestros pacientes se constata la amplia variabilidad clínica de este síndrome. El hallazgo de un incisivo central único hace necesaria la realización de un estudio ampliado para detectar anomalías asociadas. La baja incidencia y la variabilidad fenotípica hacen imprescindible la colaboración e intercambio de información interprofesional.

MOVIMIENTOS OCULARES ANORMALES COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DEL SÍNDROME DE DEFICIENCIA DEL TRANSPORTADOR DE GLUCOSA CEREBRAL GLUT-1. **R. García Uzquiano<sup>1</sup>, Z. Ortiz de Zárate Caballero<sup>1</sup>, A. Igarzabal Irizar<sup>1</sup>, M. López García<sup>2</sup>, B. Laña Ruiz<sup>2</sup>, I. Martí Carrera<sup>2,3</sup>.** <sup>1</sup>Servicio de Pediatría y <sup>2</sup>Sec-

*ción de Neurología Infantil, Hospital Universitario Donostia.* <sup>3</sup>Departamento de Pediatría, UPV/EHU, San Sebastián, España.

**Introducción.** El síndrome de deficiencia del transportador de glucosa cerebral tipo 1 (Glut-1) es un defecto genético causado por una delección en el gen que codifica este transportador (gen SLC2A1). Clínicamente es una enfermedad de presentación heterogénea. Los pacientes con deficiencia grave de Glut-1 suelen presentar síntomas que implican tres grupos de manifestaciones neurológicas: epilepsia, trastornos del movimiento y discapacidad intelectual/alteración de la conducta, mientras que las formas leves se manifiestan con un solo tipo de trastorno neurológico. El hallazgo clave para el diagnóstico de este síndrome es el descenso de la concentración de glucosa en el LCR (hipoglicorraquia) en ausencia de hipoglucemia. El tratamiento de elección actualmente es la aplicación de una dieta cetogénica.

**Caso clínico.** Lactante de 7 meses que inicia movimientos oculares anormales a los 4 meses de edad consistentes en estrabismo convergente de un ojo, de forma alternante, sin alteración del tono muscular o nivel de conciencia. Desde el tercer mes de vida presenta un estancamiento del perímetro cefálico. Durante los años de seguimiento se constata un retraso en el desarrollo psicomotor, principalmente en el área motora. Los movimientos oculares anormales desaparecen a los 15 meses de edad, sin embargo, el retraso motor persiste. De forma secuencial se realiza electroencefalograma, ecografía cerebral, RM cerebral, analítica que incluye alfafetoproteína, antigliadina, CK, LDH y enolasa, estudio metabólico y CGH array, sin hallazgos significativos. Ante la sospecha de déficit del transportador de glucosa cerebral se realiza punción lumbar, hallándose un ratio glucosa en LCR/glucemia: 0,44. Teniendo en cuenta estos resultados, y ante la sospecha de déficit del transportador Glut-1, se solicita estudio genético y se inicia dieta cetogénica.

**Comentario.** La mayor parte de los casos descritos en la literatura de síndrome de deficiencia del transportador de glucosa Glut-1 se manifiestan en forma de encefalopatía epiléptica, retraso en el desarrollo psicomotor y

trastornos del movimiento. Sin embargo, la sospecha de la enfermedad debe ampliarse a otros síntomas clínicos, ya que existen casos reportados de inicio de la enfermedad en forma de episodios breves de descoordinación de los movimientos oculares, que progresivamente disminuyen en frecuencia hasta desaparecer.

**INFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS. M. Gómez Llanos, M. del Hoyo Moracho, I. Martínez Fernández de Pinedo, B. Lodoso Torrecilla, A. Euba López, J. Vicarregui Olabarrieta. Unidad Neonatal. Hospital Universitario de Araba. Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz, Araba.**

**Introducción.** La infección por citomegalovirus (CMV) constituye la infección congénita más frecuente en países desarrollados, siendo una de las causas más frecuentes de alteraciones en el neurodesarrollo y sordera neurosensorial.

Dentro del programa de cribado neonatal, se realiza un *screening* auditivo mediante potenciales evocados auditivos automatizados (PEAA) a todo RN durante su estancia en maternidad. En los niños con cribado alterado, se descarta la infección congénita por CMV. Para ello se solicita una PCR CMV en saliva u orina (preferentemente saliva por su facilidad y rapidez de obtención, como es en nuestro caso).

**Presentación del caso.** Presentamos el caso de un RNT con AF de hipoacusia neurosensorial profunda. En maternidad se realizan PEAA en dos ocasiones sin superar cribado, por lo que se recoge muestra de saliva siendo la PCR para CMV positiva. Ingresa en U. Neonatal para completar estudio. La PCR de CMV en orina y LCR es negativa y no se detecta carga viral en sangre, IgM negativa e IgG positiva. Se realiza ecografía cerebral y exploración oftalmológica dentro de la normalidad. Con estos datos no se confirma la sospecha inicial de CMV congénito. Estamos ante un caso de probable contaminación de muestra salivar por lactancia materna. Se solicita PCR en leche materna que resulta positiva, y serologías maternas con IgM positiva e IgG positiva con avidéz alta (compatible con primoinfección de más de 3 meses o reactivación).

**Conclusiones.** Ante una PCR positiva para CMV en saliva, debemos confirmarlo en orina antes de realizar un estudio completo de infección congénita por CMV, ya que se han descrito casos de contaminación de muestras salivares por leche materna en la que se puede excretar CMV tanto en casos de primoinfección como reactivación materna. Además, se recomienda tomar la muestra de saliva una hora después de la toma para evitar al máximo la contaminación por leche materna.

**EPISODIO DE HIPOTONÍA-HIPORRESPUESTA POSTVACUNAL. A PROPÓSITO DE UN CASO. A. Igarzabal Irizar, E. García Alonso, I. Martí Carrera, C. García Pardos. Unidad de Hospitalización. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Donostia. San Sebastian. Guipúzcoa.**

**Introducción.** El episodio de hipotonía hiporrespuesta consiste en la aparición súbita de hipotonía e hiporrespuesta acompañada de palidez o cianosis en las primeras 48 horas tras la inmunización, sin otra causa aparente. Ha sido asociado principalmente con la administración de vacunas que contienen pertusis celular en pacientes menores de 2 años. Se estima que ocurre en 1 de 1.750 pacientes vacunados de DTP. Su etiopatogenia es desconocida y su diagnóstico es de exclusión. Se trata de una entidad benigna de curso breve con recuperación completa, sin secuelas ni alteraciones en el desarrollo posterior. La tasa de recurrencia es baja (3,5%) y no contraindica inmunizaciones posteriores.

**Caso clínico.** Niña de 2 meses sana que ingresa para estudio de episodio referido como palidez, hipotonía y letargia de segundos de duración a las 48-72 horas de administración de la vacuna hexavalente (DTPa-VHB-VPI-Hib) y antineumocócica 13-valente. Los días posteriores realiza episodios similares alternados con periodos de irritabilidad, que remiten espontáneamente de manera progresiva. Es valorado por neurología constatando exploración neurológica normal durante todo el ingreso. Se completa estudio con análisis sanguíneo y metabólico, uroanálisis, aspirado nasofaríngeo, electroencefalograma, ecografía y RM craneales, valoración cardiológica y ph-metría sin

encontrar hallazgos patológicos. Ante buena evolución, normalidad de las pruebas complementarias y cronología compatible se sospecha de episodio de hipotonía hiperreactividad post-inmunización. Es dada de alta para seguimiento ambulatorio por Neurología infantil.

**Comentarios.** El episodio hipotonía-hiporrespuesta es un efecto adverso poco frecuente de la administración de la vacunación en la infancia. Se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de un episodio de hipotonía-hiporreactividad, sobre todo si ocurre unas horas después de la administración vacunal en un lactante. Su diagnóstico es de exclusión y no requiere medidas o intervenciones específicas. Es importante educar a los padres en la benignidad del cuadro y su baja recurrencia de cara a futuras inmunizaciones, que no estarían contraindicadas.

\*\*\*\*\*

#### ACCESSIT MEJOR COMUNICACIÓN

**TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL NEONATAL. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA. B. Loureiro González<sup>1</sup>, M.J. Martínez González<sup>2</sup>, A. Elo-segi Castellanos<sup>2</sup>, I. Escudero Martínez<sup>3</sup>, A. Moretó Quintana<sup>4</sup>, E.M. Fernández Lomana<sup>5</sup>, L. Román Echevarría<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Unidad Neonatal, <sup>2</sup>Unidad de Neuropediatría, <sup>3</sup>Unidad de Neuroradiología, <sup>4</sup>Servicio de Hematología y <sup>5</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces.**

**Introducción.** La trombosis venosa cerebral neonatal (TVCN) es considerada como una de las causas infrecuente de convulsión e infarto neonatal, pero no por ello de menor importancia, dado que condiciona destacable morbilidad (secuelas del neurodesarrollo) y mortalidad.

**Objetivos.** Analizar los casos diagnosticados de TVCN en nuestro centro (unidad nivel IIIC) en los últimos 23 años (desde enero de 1995 hasta mayo de 2017). Conocer los factores de riesgo asociados (tanto maternos, perinatales como neonatales), el curso clínico, los hallazgos radiológicos (técnica de diagnóstico y senos afectados), los factores de riesgo protrombótico, así como su evolución y tratamiento.

**Población y método.** Estudio descriptivo retrospectivo de la cohorte de niños de menos de 28 días de vida diagnosticados de TVCN en los últimos 23 años.

**Resultados.** En este periodo de tiempo 16 neonatos recibieron el diagnóstico de TVCN, con una media de edad gestacional de 39 semanas (rango 29 – 41; 4 pretérmino); de ellos, 13 (81%) en los últimos 8 años. Entre los factores de riesgo asociados se encontraron: factores maternos 6 (corioamnionitis, diabetes gestacional o trastorno hipertensivo del embarazo), factores perinatales 12 (parto instrumental, líquido teñido o necesidad de reanimación) o neonatales 9 (asfixia perinatal o infección). Se realizó estudio de factores de riesgo protrombótico en 12 pacientes, siendo patológico en 2. Fallecieron 4 pacientes (25%), todos ellos tras decisión de adecuación del esfuerzo terapéutico. La presentación clínica fue mayoritariamente convulsiones, 11 pacientes (68%) y en 3 de ellos se precisó más de un anticomicial. En todos ellos el diagnóstico de confirmación fue la RM, aunque la sospecha diagnóstica fue por ecografía en 14 casos. En 7 pacientes el seno afecto fue el sagital y en 5 se encontraron varios. El tiempo medio de seguimiento fue de 5 años (rango 4 meses a 21 años), con 3 pacientes con marcadas secuelas en su neurodesarrollo. En el último año y medio 2 pacientes han recibido tratamiento con HBPM.

**Conclusiones.** Tanto un mayor índice de sospecha clínica, como la mejora en las técnicas de neuroimagen actuales nos ha permitido el incremento notable del diagnóstico en los últimos años de una entidad con posibilidad terapéutica, que dada la ausencia de evidencia más allá de nivel IIC (Guías de práctica clínica) siempre debe considerarse de forma individualizada y multidisciplinaria.

\*\*\*\*\*

EPIGLOTITIS, ¿PENSAMOS EN ELLA? **L. Camats Marsol, A. Kortabarría Urdangarin, L. Peña Gajate, M. Olabide Arrondo, B. Rocandio Cilveti, M.C. García Pardos.** *Unidad de Hospitalización. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia.*

**Introducción y objetivo.** La epiglotitis es una infección grave que causa obstrucción de la vía aérea debido al proceso inflamatorio que involucra la epiglotis y estructuras adyacentes, considerándose una urgencia médica. Gracias a la vacunación, el que fuera el agente etiológico más frecuente antes de la misma (*H. influenzae tipo b*) ya no lo es, habiendo disminuido drásticamente su incidencia en favor de otros gérmenes como *Staphylococcus aureus*, el *Streptococcus pyogenes* o incluso el *Streptococcus pneumoniae*. Clínicamente, suele presentarse de forma brusca, con fiebre, disfagia, sialorrea, estridor y dificultad respiratoria, entre otros. El diagnóstico se basa en la clínica y el engrosamiento de la epiglotis objetivado en la radiografía cervical lateral. El tratamiento consiste en antibioterapia mediante cefalosporinas de tercera generación y corticoides en las primeras fases del cuadro. El objetivo es analizar las características de nuestros casos y, dada su escasa incidencia pero potencial gravedad, subrayar la necesidad de su identificación precoz.

**Material y métodos.** Estudio observacional, retrospectivo por revisión de historias clínicas de casos diagnosticados de epiglotitis durante los últimos cinco años (2013-2018). Se han registrado variables demográficas, clínicas, exploración física, datos analíticos, radiológicos, microbiológicos y tratamiento.

**Resultados.** Cohorte constituida por 3 casos, todos ellos de sexo masculino. La mediana de edad al diagnóstico fue de 16,5 meses (r: 11 meses- 24 meses). La presentación clínica fue dificultad respiratoria y fiebre en todos los casos, asociado a tos perruna y rechazo de la ingesta en uno de ellos y afonía en otro. En todos se objetivó estridor inspiratorio, uno de ellos presentaba sialorrea y otro hiperextensión cervical. A nivel radiológico se constató en todos engrosamiento de la epiglotis. Analíticamente, los tres mostraban elevación de reactantes de fase aguda, uno de ellos cursó con neutropenia y dos con neutrofilia. El hemocultivo fue positivo a *Kingella Kingae* en uno de ellos y a *S. pneumoniae* en otro de ellos (vacunación incompleta). En el aspirado nasofaríngeo se aislaron *Rinovirus* y *virus Parainfluenzae* 3 en uno; *Virus Respiratorio Sincitial* en otro y

*rinovirus* y *enterovirus* en otro. Los tres casos fueron tratados con antibioterapia endovenosa (ceftriaxona, cefepime) y corticoides, con una evolución favorable y resolución completa.

**Comentarios.** La epiglotitis no ha sido completamente erradicada. Es preciso un alto índice de sospecha para el diagnóstico, ya que otros microorganismos diferentes a *Haemophilus influenzae tipo b* causan el mayor porcentaje de casos en la población inmunizada pudiendo estar presentarse con características atípicas.

ERUPCIÓN VARICELIFORME DE KAPOSI ASOCIADO A ENFERMEDAD DE MANO-PIE-BOCA: PRESENTACIÓN DE UN CASO. **S. Bardají Pejenaute, M. Pintó Rubio, P. Gorrotxategi Gorrotxategi, M. Ruiz Del Castaño Unceta-Barrenechea.** *Centro de Salud Pasaia San Pedro. Pasajes, Gipuzkoa, España.*

**Introducción.** La erupción variceliforme de Kaposi es una infección cutánea que afecta a pacientes con una dermatosis subyacente, siendo la dermatitis atópica la afección predisponente más frecuente. Consiste en una dermatosis diseminada con aparición de vesículas agrupadas, monofomas y cupuliformes, que afectan a las áreas típicas de la dermatitis atópica (cara, cuello, tórax y áreas flexurales). Aunque la mayoría de casos se asocian al virus herpes simple tipo 1 (VHS 1) se han descrito casos asociados al Coxsackie A6, virus causante de la enfermedad de mano-pie-boca (EMPB), denominándose en esos casos como "eccema coxsackium".

**Caso clínico.** Niño de 13 meses con erupción cutánea generalizada pruriginosa de aparición en las últimas 24 horas consistente en lesiones papulosas umbilicadas en extremidades inferiores, extremidades superiores, flexuras, hombros y cuero cabelludo, así como lesiones puntiformes en paladar duro. Como único antecedente refería contacto con un primo que presentaba enfermedad de mano-pie-boca. Como antecedentes médicos presentaba dermatitis atópica, alergia al huevo y había presentado varios episodios previos de bronquiolitis y sibilancias. Bajo la sospecha de erupción variceliforme de Kaposi en contexto de enfermedad de mano-pie-boca, y dada la

mala evolución inicial, se instauró tratamiento con aciclovir con resolución del cuadro.

**Comentarios.** La EMPB es una de las enfermedades exantemáticas más frecuentes en la infancia. Generalmente está producida por los virus Coxsackie A16 y Enterovirus 71; sin embargo, en los últimos años se están observando casos de EBMP por Coxsackie A6. Los pacientes con EBMP por Coxsackie A6 desarrollan un cuadro de características clínicas y epidemiológicas peculiares, lo que se conoce como EBMP atípica. Una de las formas de presentación de esta EBMP atípica es en forma de erupción variceliforme de Kaposi (EVK), que también se puede denominar eccema coxsackium aludiendo a su etiología. A diferencia de la forma clásica, la enfermedad causada por Coxsackie A6 cursa con manifestaciones cutáneas más graves, con aparición de lesiones papulo-vesiculobullosas que afectan a antebrazos, manos y pantorrillas, y con mayor presencia de síntomas sistémicos. En este caso clínico, dado que el paciente tenía antecedentes de dermatitis atópica, los padres referían contacto con un familiar con EBMP y las lesiones afectaban a localizaciones no típicas de la EBMP, se sospechó un EVK secundaria a Coxsackie A6 o eccema coxsackium. El tratamiento antiviral no suele ser necesario; no obstante en nuestro caso, dado el desconocimiento del agente causal y la evolución no satisfactoria, se probó con aciclovir, con buena respuesta. En la mayoría de los casos se trata de un cuadro autolimitado con buen pronóstico, por lo que su manejo puede realizarse desde la Atención Primaria.

\*\*\*\*\*

#### PREMIO MEJOR COMUNICACIÓN

PUNTO DE CORTE PARA LA REALIZACIÓN DE PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN LACTANTES  $\leq$  90 DÍAS CON FIEBRE SIN FOCO. **L. Bonilla, C. Pintos, B. Gómez, J. Benito, S. Mintegi.** Hospital Universitario Cruces.

**Introducción.** En los lactantes febriles  $<$  90 días existe una relación inversamente proporcional entre la edad y la prevalencia de infección bacteriana grave (IBG), incluidas las

infecciones bacterianas invasivas (IBI). Recientemente se han publicado guías que se centran en los lactantes  $<$  2 meses, mientras que otras, más clásicas, mantienen el punto de corte en los 3 meses. El objetivo de este estudio es comparar la prevalencia de IBG e IBI en los lactantes con fiebre sin foco (FSF) menores de 60 días y en el grupo de 61 a 90 días para valorar si es adecuado realizar sistemáticamente pruebas complementarias en los lactantes  $>$  60 días.

**Métodos y resultados.** Estudio de cohortes basado en un registro prospectivo de lactantes  $\leq$  90 días con FSF atendidos en un servicio de urgencias pediátrico entre 2003 y 2017. Se comparan la prevalencia de IBG e IBI en los lactantes menores de 60 días y en el grupo de 61 a 90 días.

Se incluyen 3.281 lactantes: 677 menores de 28 días, 1.374 entre 29 y 60 días y 1.230 mayores de 60 días. Globalmente, 602 (18,3%) tuvieron una IBG, mayoritariamente infección del tracto urinario, y 80 (2,4% del global) IBI (bacteriemia 59, meningitis 11, sepsis 10).

La prevalencia de IBG en los menores de 28 días fue 21,5% (IC 95%: 18,6-24,8), vs 16,6% (IC 95%: 14,7-18,6) en los de 29-60 días y 18,5% (IC 95%: 16,4-20,8) en mayores de 60 días.

La prevalencia de IBI en los menores de 28 días fue 5,0% (IC 95%: 3,6-6,9), vs 2,3% (IC 95%: 1,6-3,2) en los de 29-60 días y 1,1% (IC 95%: 0,6-1,9) en mayores de 60 días. Todas las meningitis bacterianas, salvo una, se diagnosticaron en menores de 28 días.

**Conclusiones.** La prevalencia de IBG e IBI en los lactantes febriles entre 61 y 90 días apoya la recomendación de realizar sistemáticamente análisis de orina y sangre en esta población.

\*\*\*\*\*

INFECCIÓN TARDÍA POR *STREPTOCOCCUS AGALACTIAE*. **O. González Conde, L. Camats Marsol, A. Kortabarria Urdangarin, M. Olabide Arrondo, B. Rocandio Cilveti, M.C. García Pardos.** Unidad de Hospitalización. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia.

**Introducción.** El *Streptococcus agalactiae* o estreptococo del grupo B (EGB) es una de los

principales agentes de la sepsis neonatal tardía (SNT). El cribado universal y la instauración de la profilaxis antibiótica ante la colonización vaginal de EGB no han sido efectivos para la reducción de la SNT, debido probablemente a la transmisión horizontal, siendo la lactancia materna una posible fuente de infección. La manifestación clínica más frecuente es la sepsis/bacteriemia, con una incidencia de meningitis variable según estudios; y son mucho menos frecuentes las celulitis y las infecciones osteoarticulares. La mortalidad es baja, no obstante, puede provocar secuelas neurológicas.

**Objetivo.** Subrayar la importancia de mantener un alto índice de sospecha en relación a la infección tardía por SGB dada la inefectividad de la profilaxis realizada.

**Caso clínico.** Lactante de 1 mes y 28 días que acude por fiebre de una hora de evolución asociada a irritabilidad y sensación de dolor abdominal desde hace 24 horas. Antecedentes personales: embarazo gemelar con cesárea en semana 36+4 de gestación. EGB desconocido sin tratamiento antibiótico materno por lo que se administra una dosis de penicilina intramuscular. Analítica anodina y hemocultivo negativo al nacimiento. A la exploración regular estado general, irritabilidad y leve abombamiento de fontanela anterior. En la analítica sanguínea, aumento de los parámetros analíticos de infección. Se aísla *S. agalactiae* en hemocultivo y en cultivo de líquido cefalorraquídeo (además PCR positiva a *E. coli* en LCR). Frotis faríngeo de ambos progenitores y muestra de leche materna negativos. Ante bacteriemia por *S. agalactiae* y meningitis con aislamiento de *S. agalactiae* y PCR positiva para *E. coli*, se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con cefotaxima y ampicilina durante 14 días, y se completan 7 días más con cefotaxima. La evolución es favorable y los controles neurológicos y de audición resultan normales.

**Comentario.** Las medidas de prevención de la infección neonatal tardía por EGB resultaron nulas. La profilaxis instaurada no evitó la sepsis tardía, corroborando lo que aporta la evidencia, por lo que se debe mantener un alto índice de sospecha. La vacunación frente a EGB es una de las estrategias prometedoras para hacer frente a la infección.

PRIMERA CONVULSIÓN FEBRIL: EVOLUCIÓN EN EL TIEMPO. **M. Pintó Rubio, O. González Conde, L. Pugès Bria, J.A. Muñoz Bernal.** *Urgencias de pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Donostia.*

**Introducción.** La convulsión febril es el trastorno convulsivo más frecuente de la infancia. Su etiología no está clara pero se sabe que existe una fuerte predisposición genética asociada a otros factores ambientales como las infecciones virales o las inmunizaciones. La convulsión febril, a pesar de su aparatosidad, es un proceso benigno con una mortalidad casi nula. Se clasifica en típica o simple que supone el 80% de los casos y atípica o compleja con el 20% restante. El riesgo de recurrencia es del 35% donde uno de los factores de riesgo más importantes para volver a presentar otra es el primer episodio en menores de 12 meses. Las convulsiones febriles no tienen mayor probabilidad de déficits cognitivos ni mentales pero sí un riesgo algo superior de sufrir epilepsia (de un 1% de la población general al 2%). El diagnóstico es clínico y no son necesarias pruebas complementarias, solo en determinadas ocasiones deben ser realizadas. Dada su naturaleza benigna no es necesaria su derivación a neuropediatría y es importante el papel del médico de urgencia a la hora de tranquilizar los padres.

**Material y métodos.** Se ha realizado un estudio retrospectivo en el que se han revisado las historias con diagnóstico de primera convulsión febril del 2008 en el Hospital Universitario de Donostia. Se han estudiado las características de estos 78 primeros episodios y se ha seguido las historias de los niños 10 años en el tiempo para evaluar su recurrencia, la evolución cognitiva y de aprendizaje de los niños.

**Resultados.** De los 78 niños con su primera convulsión febril un 87% fueron simples y el 13% restante fueron complejas con un caso de estatus febril. La edad media del episodio fue 22-23 meses con una temperatura media de 39,1° y duración media del episodio de 3,5 minutos. Para el estudio del síndrome febril se realizaron un 79% de pruebas complementarias, a pesar de eso, en un 60% el diagnóstico fue síndrome febril sin foco.

Del 13% de las crisis complejas, un 20% de ellos tenían familiares directos de convulsión febril y en un 40% se repitió el episodio, en su seguimiento, sin embargo, solo 1 de las 10 crisis complejas desarrolló retraso psicomotor.

En el seguimiento durante el tiempo de los niños, recurrieron un total de 34%, solo el 16% fue durante las primeras 24 h. De las recurrencias, un 30% tenía antecedentes familiares de convulsión febril y un 16% de epilepsia. Sólo 1 caso de los 25 que recurrieron tenía menos de 12 meses. Estudiando las repeticiones por separado, un 30% de las simples recurrieron y un 40% de las complejas lo hicieron pero en 0 casos fue más allá de las primeras 24 h. Un 92% de estas crisis convulsivas repetidas fueron típicas y en un 72% se repitieron sólo una vez más, en el porcentaje restante se repitieron de 2 a 4 veces más.

En el seguimiento del desarrollo de los niños no obtuvimos ningún caso de epilepsia y solo un 4% de trastornos de aprendizaje, de los cuales el 66% habían tenido diversos episodios y ninguno de ellos había sufrido una crisis compleja.

**Conclusión.** Los datos obtenidos en nuestro estudio han sido similares a los revisados en la literatura a excepción de: la mayor edad media de los casos, 18 meses considerados en la literatura, la menor prevalencia de crisis complejas, un 13% respecto el 20%, la baja recurrencia de pacientes menores de 12 meses (en la literatura se ha descrito como el factor de riesgo más importante) y la mayor prevalencia de trastornos de aprendizaje en niños con episodios recurrentes.

LA EXPRESIÓN DE CITOKINAS EN LOS NIÑOS PEG EN LOS PRIMEROS MESES DE VIDA PERMITE CARACTERIZAR DE FORMA TEMPRANA EL TIPO DE CATCH-UP. **I. Díez Lopez<sup>1</sup>, M. del Hoyo Moracho<sup>1</sup>, A. Sarasúa Miranda<sup>1</sup>, I. Lorente Blázquez<sup>1</sup>, M. Picón Montejo<sup>1</sup>, R. Gómez de Segura Lorente<sup>1</sup>, D. Pérez Campos<sup>1</sup>, A. Léniz Rodríguez<sup>2,3</sup>, A. Fernández Quintela<sup>2,3</sup>, M. Puy Portillo<sup>2,3</sup>.** *Sección Endocrinología Infantil. Hospital Universitario de Álava. Vitoria. Grupo de Investigación sobre el Niño PEG del HUA. <sup>2</sup>Grupo Nutrición y Obesidad, Facultad de Farmacia y Centro de Investigación*

*Lucio Lascaray, Universidad del País Vasco. Vitoria. <sup>3</sup>CIBEROBn, Instituto de Salud Carlos III.*

**Introducción y objetivo.** Hasta un 50% de los niños nacidos PEG, a los 2 años no han realizado un correcto *catch-up* (por exceso o defecto), con repercusiones en talla, alteraciones metabólicas y cardiovasculares, diabetes mellitus, etc. El Proyecto epiPEG-PreMeb ha desarrollado una cohorte prospectiva de niños PEG y busca estudiar diferencias fenotípicas y genéticas que expliquen su diferente evolución. En concreto en el presente trabajo, estudiamos las concentraciones plasmáticas de varias adipocinas.

**Material y métodos.** Se han estudiado los recién nacidos vivos de embarazos únicos en nuestro hospital durante 2012-2014, y se han clasificado según EG y peso/talla (Tablas Españolas 2010). El estudio se inició con 110 niños, de los cuales 103 (varones 56, 55%) se han mantenido en el estudio. Se han realizado visitas clínicas periódicas entre los 1-24 meses, con mediciones de peso, talla y perímetros. Se han obtenido muestras de sangre en tiempos de 3, 12 y 24 meses. Las características de la población de estudio fueron las siguientes: peso medio -2,7 DS [-3,5-2,0], talla media -2,4 DS [-3,2-2,1], para sexo y EG. Lactancia materna fue exclusiva durante el 3<sup>er</sup> mes de vida en 77 (103 niños (74%). Se ha realizado una diferenciación según tipo de *catch-up* espontáneo con valoración a los 12 y 24 meses. Comparativa de variables peso/talla  $\Delta$  +/- 0,5 SDS vs tablas Españolas 2010. Se analizaron como marcadores metabólicos las siguientes adipocinas, mediante el empleo de kits comerciales: NOV, vaspina, omentina, adiponectina, leptina y chemerina. El estudio estadístico se llevó a cabo utilizando el test de Mann-Whitney's U y el test t de Student.

**Resultados.** Tabla I.

**Conclusiones.** Se ha caracterizado la evolución de ciertas adipocinas a lo largo de los 24 primeros meses de la vida del niño PEG, con cambios significativos en NOV, omentina, adiponectina y leptina. Además, se ha demostrado que, los niños de *catch-up* lento y rápido presentan diferencias respecto del grupo de *catch-up* normal (control) en las concentraciones de todas las adipocinas valoradas. Esto permite predecir la evolución del niño en lo

TABLA I

	Visita 1	Visita 2	Visita 3	Diferencias
NOV ng/ml	120,17 (37,39)	88,03 (24,56)	73,15 (17,74)	p < 0,01 <sup>a,b</sup>
Vaspin ng/ml	0,17 (0,08)	0,16 (0,07)	0,19 (0,08)	NS
Omentin ng/ml	363,13 (119,94)	394,77 (102,43)	423,51 (116,01)	p < 0,05 <sup>a,b</sup>
Adiponectin µg/ml	61,12 (39,21)	54,65 (28,10)	91,39 (72,85)	p < 0,05 <sup>b</sup>
Leptin ng/ml	4,47 (2,40)	3,39 (1,60)	3,09 (1,87)	p < 0,05 <sup>b</sup> , p < 0,1 <sup>a</sup>
Chemerin ng/ml	205,38 (29,20)	201,95 (19,33)	192,58 (24,72)	NS

<sup>a</sup>: Diferencia entre catch-up lento y rápido; <sup>b</sup>: Diferencia entre catch-up lento y normal  
a: visita 1 vs visita 2; b: visita 1 vs visita 3; c: visita 2 vs visita 3.

que respecta al perfil de crecimiento desde los 3 meses de edad, que a su vez puede ser reflejo de los cambios metabólicos.

**Agradecimientos.** Co-financiado por Pfizer International Grants.

¿QUÉ HAY DETRÁS DE UN LACTANTE CON INFECCIONES URINARIAS DE REPETICIÓN? **A. Rodríguez Quintana<sup>1</sup>, J.C. Len Aguilera<sup>2</sup>, J. Amasorrain Urrutia<sup>1</sup>, C. Salado Marín<sup>1</sup>, E. Santos<sup>3</sup>, B. Lodoso Torrecilla<sup>4</sup>.** <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Nefrología Infantil, <sup>3</sup>Servicio de Radiología Infantil, <sup>4</sup>Servicio de Neonatología. Hospital Universitario de Araba.

La infección del tracto urinario es una de las infecciones bacterianas más frecuentes en edad pediátrica con una prevalencia de hasta el 8% en lactantes menores de 2 años con síndrome febril sin foco. Su prevalencia aumenta en los varones por debajo de los 6 meses de edad y a partir del año de vida en el caso de las mujeres siendo frecuente su recurrencia sobre todo en el primer año tras el episodio inicial. La infección urinaria febril por debajo de los dos años de vida o en aquellos con patología de la vía urinaria de base como reflujo vesicoureteral u obstrucción al flujo de orina, puede ocasionar daño renal permanente que puede derivar en insuficiencia renal crónica en edad adulta. Esta es la razón principal por la que es importante tanto un diagnóstico y tratamiento precoz de la infección urinaria como la realización de estudios necesarios para detectar anomalías renales o en la vía urinaria que puedan favorecer dicha infección y establecer

así medidas para evitar las complicaciones y secuelas a largo plazo.

Presentamos el caso de un lactante varón de 1 mes y 25 días de vida que ingresa procedente del servicio de urgencias de pediatría por sepsis y foco urinario. Como antecedentes personales destaca un ingreso en la unidad neonatal a los 22 días de vida por sospecha de infección urinaria afebril no confirmada observándose una dilatación ureteropielocalicial bilateral en ecografía renal realizada durante el ingreso sin reflujo asociado en ecocistografía en la que no se consigue ver fase miccional. No presenta otros antecedentes de interés y las ecografías prenatales son normales. En la urgencia destaca una intensa piuria con leucocituria con parámetros infecciosos elevados y ante el regular estado general del paciente se realiza además punción lumbar compatible con meningitis. Se observa crecimiento de *Klebsiella pneumoniae* tanto en hemocultivo como en urocultivo. Se inicia tratamiento antibiótico con ceftriaxona con descenso de parámetros infecciosos y mejoría del estado general pero con empeoramiento progresivo de la función renal. Se repite ecografía donde se observa engrosamiento vesical con marcada hidronefrosis bilateral y alteración del parénquima renal con signos de pionefrosis bilateral asociados. Ante signos de vejiga de lucha se intenta sondaje vesical sin éxito con sospecha de obstrucción a nivel de uretra posterior precisando derivación urinaria mediante talla vesical con mejoría de la función renal. En ecografía de control se resuelve pionefrosis con persistencia del resto de hallazgos ecográficos. Se repite una cistouretrografía con dilatación

de uretra posterior y sospecha de válvulas de uretra posterior. Realiza nueva infección urinaria febril por cándida con evolución favorable tras tratamiento adecuado. Se confirma el diagnóstico mediante cistoscopia y se realiza ablación valvular mediante electrocoagulación retirándose talla vesical. Tras su resección no se observan nuevas complicaciones con mejoría parcial de los hallazgos ecográficos y mantiene buen ritmo de diuresis vía uretral.

Las válvulas de uretra posterior se trata de repliegues mucosos hacia el lumen de la uretra que suponen la causa más frecuente de uropatía obstructiva en el neonato varón siendo además la primera causa de enfermedad renal crónica en niños secundario a una patología obstructiva. Su presencia induce una serie de cambios anatómo-fisiológicos en el sistema urinario tanto por retención retrógrada de orina como por modificaciones adaptativas, que incluyen hipertrofia muscular vesical, dilatación ureteral e hidronefrosis, así como displasia renal con alteración glomerular y tubular que en caso de ser persistente puede derivar en enfermedad renal crónica. La clínica se manifiesta en la mayoría de ocasiones en el periodo prenatal con alteraciones ecográficas de dilatación de la vía urinaria con sospecha de uropatía obstructiva en paciente varón o en periodo neonatal con alteraciones miccionales. Se debe tener especial cuidado y atención en su sospecha en los casos de clínica menos significativa como es el caso que presentamos, ya que un retraso diagnóstico supone un mayor tiempo de exposición al agente obstructivo que condiciona mayores cambios anatómo-fisiológicos en la vía urinaria con mayor riesgo de lesión y disfunción renal que pueden persistir incluso tras haber resuelto su causa.

ENFERMEDAD DE CROHN-LIKE EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO. **A. Rodríguez Quintana<sup>1</sup>, A. Calvo Saez<sup>2</sup>, Z. García Casales<sup>2</sup>, I.X. Irastorza Terradillos<sup>3</sup>, E. Tato Eguren<sup>4</sup>, C. Salado Marín<sup>1</sup>.** <sup>1</sup>Servicio de Pediatría, <sup>2</sup>Servicio de Gastroenterología Infantil, <sup>3</sup>Servicio de Inmunología Infantil. Hospital Universitario de Araba. <sup>4</sup>Servicio de Gastroenterología Infantil. Hospital Universitario Cruces.

**Introducción.** El síndrome Hiper IgM se trata de un grupo heterogéneo de inmunodeficiencias que se caracterizan por un defecto en la recombinación de clases de las inmunoglobulinas (Ig), presentando niveles elevados o normales de IgM y disminución de las Ig A, E, G además de un déficit funcional de los anticuerpos. El déficit CD 40L (molécula presente en los linfocitos T activados e imprescindible para la diferenciación y cambios de isotipo de Ig en los linfocitos B) cursa además con alteración en la inmunidad celular resultando en fenotipo de inmunodeficiencia combinada severa. La clínica se inicia generalmente en los dos primeros años de vida como infecciones respiratorias de repetición, así como infecciones por gérmenes oportunistas, enfermedades autoinmunes (enfermedad inflamatoria intestinal) y riesgo aumentado de neoplasias. El tratamiento consiste en la administración de inmunoglobulinas siendo el trasplante de médula ósea el tratamiento definitivo.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un niño de 3 años y medio con diagnóstico de síndrome hiper IgM ligado al X, en tratamiento con inmunoglobulinas mensuales y pendiente de trasplante de médula ósea, que ingresa por dolor abdominal con afectación del estado general y parámetros inflamatorios elevados en analítica sanguínea. En la ecografía abdominal se observan datos de ileítis apreciándose en la colonoscopia un engrosamiento marcado de la válvula ileocecal con varias ulceraciones y una gran ulceración desde la válvula hasta 4 cm antes que afecta al 50% de la luz en íleon terminal, confirmándose mediante anatomía patológica la presencia de una ileítis granulomatosa ulcerada. Se descarta además infección por tuberculosis, citomegalovirus, virus Epstein Barr o bacterias habituales en la biopsia de colon. Ante la sospecha de Crohn-like se inicia tratamiento con alimentación enteral exclusiva con dieta polimérica y se realiza descontaminación intestinal con rifaximina con mejoría inicial. Al intentar progresar en la alimentación, reingresa por cuadro de suboclusión intestinal, apreciándose una estenosis ileal en ecografía e indicándose tratamiento con corticoides asociado a inmunomoduladores. Presenta una mejoría inicial pero reingresa por un segundo

cuadro suboclusivo al intentar progresar de nuevo en la dieta con empeoramiento de las áreas de inflamación en la ecografía. Se completa estudio con enterorresonancia donde se objetivan 3 segmentos de íleon engrosados y un cuarto con estenosis de la luz. Ante fracaso del tratamiento realizado, se progresa a tratamiento biológico sin obtener tampoco respuesta. Ante la nula respuesta al tratamiento médico, se deriva al centro de referencia donde le intervienen quirúrgicamente retirando el área más estenosada y realizando estricturoplastia del resto, con buena evolución. Se realiza trasplante de médula ósea por su enfermedad de base. Durante el seguimiento posterior no ha reaparecido la enfermedad de Crohn-like hasta la actualidad.

**Comentarios.** La enfermedad de Crohn like asociada a inmunodeficiencias no suele responder al tratamiento médico de la enfermedad de Crohn, necesitando en este caso cirugía para la resolución del cuadro digestivo. El tratamiento definitivo lo dará el trasplante de médula ósea.

SCREENING POBLACIONAL EN EUSKADI DE HIPOFOSFATASIA. UNA METABOLOPATÍA A CONSIDERAR. ESTUDIO MULTICÉNTRICO. **M. Gómez Llanos<sup>1</sup>, L. Aldámiz-Echevarria Azuara<sup>2</sup>, I. Díez López<sup>1</sup>, L. Arranz Arana<sup>3</sup>, M.J. García Barcina<sup>4</sup>, J. Amasorrain Urrutia<sup>1</sup>, A. Rodríguez Quintana<sup>1</sup>, M. Gomez Llanos<sup>1</sup>, J.Ll. Jornet Montori<sup>1</sup>, J. Carballares Pérez<sup>1</sup>.** <sup>1</sup>Hospital Universitario Araba. <sup>2</sup>Hospital Universitario Cruces. <sup>3</sup>Hospital Universitario Donostia. <sup>4</sup>Hospital Universitario Basurto.

Conocer el perfil de los diferentes errores congénitos del metabolismo (ECM), con su fenotipo clínico y bioquímico valorado en base a su historia natural, constituye el primer paso para mejorar el diagnóstico y, por lo tanto, el pronóstico de estas enfermedades.

La hipofosfatasa es una enfermedad congénita, caracterizada por un defecto en la mineralización ósea y dentaria, secundario a una deficiencia en la biosíntesis de la isoenzima tisular inespecífica de la fosfatasa alcalina ósea, hepática y renal (TNSALP).

El fenotipo clínico varía con la edad y su expresión clínica en ocasiones es muy larvada.

Existe un número pequeño, pero significativo, de pacientes pediátricos NO diagnosticados de hipofosfatasa. Los valores de fosfatasa bajas pueden pasar desapercibidas en la práctica clínica habitual. Estos niños se podrían beneficiar de un posible tratamiento que evitase la progresión de los síntomas.

**Objetivos.** Identificar aquellos pacientes que dieron unos valores por debajo de la normalidad (hipofosfatasa) y valorar si dichos valores pueden ser biomarcadores de enfermedad rara. Es el primer estudio de *screening* poblacional de estas características realizadas en la región y a nivel nacional.

Establecer puntos de corte ajustados por edad y sexo para los niveles de fosfatasa alcalinas en relación a enfermedad rara metabólica.

Evaluar la utilidad de los estudios retrospectivos en el diagnóstico de enfermedades raras.

**Material y métodos.** Búsqueda retrospectiva durante un periodo de 12 meses de los valores muy bajos de fosfatasa alcalinas en edad pediátrica en las bases de datos de las analíticas realizadas en el Laboratorio Central de los hospitales participantes en el estudio. Se comprobará si presentan también niveles bajos en las analíticas realizadas en otras fechas. Detectado el caso de valores muy bajos de fosfatasa alcalinas, se contactará con el pediatra de los niños para conocer si tienen algún dato clínico que sea indicativo de esta enfermedad.

Se consideraron valores normales (UI/L) – Estudio Clinical Chemistry 58:5 (2012)

Edad	Hombres	Mujeres
< 30 d		65-247
1 m - 1 a		84-342
1 a - 12 a		91-312
12 a - 15 a	114-418	76-266
> 15 a	37-114	30-106

**Resultados.** Tamaño de la población: 16.555. Proporción esperada: 0,0005%. Nivel de confianza: 95,0%.



Casos estudiados con PA+iniciales 3.480, casos potenciales confirmados 102. Enviados a estudio genético y CCEE de Metabopatías 14.

Datos de exclusión: anorexia nerviosa, oncología/hematología, enfermedad neuromuscular, patología psiquiátrica, obesidad, traumatología, cardiología compleja, endocrinología (ovario poli, retraso crecimiento).

Casos estudiados (14): 8 casos asociado a escoliosis (traumatología), 1 caso asociado a pubertad precoz, 1 caso de baja talla, 1 caso hepatopatía y miastenia, 1 caso de problemas de dentición.

#### Conclusiones:

- Pendiente de confirmación genética, presentamos el 1<sup>er</sup> estudio de estas características en nuestro territorio. Los niveles de FA bajos en muchos casos son transitorios.
- En pacientes con FA bajos debería valorarse la clínica, de cara a seleccionar los casos posibles.
- La HPP con poco fenotipo clínico puede estar más a nivel de traumatología.
- Se podría valorar alerta informáticas, en valores inferiores al 20% al límite de normalidad ajustados a sexo y edad.

TALLA BAJA: UNA CUESTIÓN DIFERENCIAL EN EL ACCESO AL MUNDO LABORAL. **M. San Juan Manso<sup>1</sup>, I. Díez López<sup>1,2</sup>, A. Sarasua Miranda<sup>1</sup>, I. Lorente Blázquez<sup>1</sup>, M. Carranza Ferrer<sup>3</sup>.** <sup>1</sup>Sección Endocrinología Infantil. H. Universitario Araba –OSI Araba–. Hospital Universitario de Álava. Vitoria. <sup>2</sup>Departamento de Pediatría. UPV-EHU. <sup>3</sup>Hospital Nuestra Señora de Meritxel. Andorra.

Se considera talla baja patológica aquella que no se ajusta a normalidad (<2 SDS), aque-

TABLA II.

	Talla mínima (en cm)		Talla máxima (en cm)
	Hombre	Mujer	
Ertzaintza	165	160	200
Bombero Euskadi	162	160	195
Policía Local Euskadi	165	160	202
Policía Foral Euskadi	170	165	202
Bombero Foral Navarra	–	–	202
Guardia Civil	165	160	203
Guardia Real	165	160	203
Ejército Español*	160	160	203
Policía Nacional	165	160	203
Mosso d'Esquadra	165	160	203
Bombero Nacional	–	–	–
Piloto comercial 1	–	–	183
Piloto comercial 2	–	–	205
Azafata (TCP)**	170	165	–
Azafata (IFEMA)**	175	170	–
Seguridad privada	170	165	–

\*Se baraja 155. \*\*IMC entre 18-25.

lla con un ritmo de crecimiento patológico. Un elemento obviado es el condicionamiento que puede generar en sus salidas profesionales, tanto en la actividad pública como privada. Esto parece ser más evidente en el sexo femenino que en el masculino. El sistema sanitario contempla el tratamiento (con Ghrh) en talla patológica sin considerar dimorfismo sexual.

**Objetivos.** Estudiar las diferencias de requisitos en cuestión de talla en diversas profesiones públicas y privadas comparándolo entre sexos y en relación a las diferentes tablas somatométricas de uso habitual en España

**Material y métodos.** Estudio legislación actual. Comparativas Orbeagozo 2004, 2011 y

Españolas 2010. Estudio estadístico SPSS 11.0 X2 para muestras pareadas no paramétricas (SE p< 0,05). Talla y sexo. Legislación española/regional 2017.

**Resultados.** 16 profesiones de Servicio público y privado (Tabla II).

Criterios de selección consideran talla adulta según patrones (gráficas de normalidad) con evidentes diferencias por sexo. 13 consideran la talla como elemento limitante (82%) de acceso a las pruebas de selección. La talla media solicitada para HOMBRE fue de 166,41 [165-175] frente a la MUJER de 162,08 [160-170] . (Tabla III)

Existen diferencias significativas en la diferencia de cm entre mujeres y hombres

TABLA III.

Referencia respecto a p50 a 18 años/adulto	Hombre			Mujer		
	Diferencia en cm. P50 vs exigido	A qué percentil corresponde	Diferencia en SDS	Diferencia en cm. P50 vs exigido	A qué percentil corresponde	Diferencia en SDS
Talla Orbeagozo 2004 Longitudinal	7,68	15	-1,6	-1,30	55	0,1
Talla Orbeagozo 2004 Transversal	10,27	5	-1,9	1,74	25	-0,5
Talla Orbeagozo 2011 Transversal	9,85	5	-1,9	2,01	25	-0,5
Talla Españolas 2010 Transversal a 18 a	9,79	5	-1,9	1,89	25	-0,5
Talla Españolas 2010 Transversal a adulto	11,03	5	-1,9	2,01	25	-0,5

(P: 0,001) y las SDS en talla que supone (P: 0,0001)

**Conclusiones.** Existen diferencias significativas más desfavorables para el sexo femenino limitando al acceso al 25-40% de las mujeres según profesión y tablas de normalidad frente al solo 5% de las personas de sexo masculino.

La talla no puede ser un argumento para valorar la capacidad física, existiendo otros como IMC, masa magra; añadiéndose que existen dentro de estos cuerpos profesionales puestos administrativos, científicos, de mando o de otro tipo donde la altura no es un factor determinante.

**TOXOCARIASIS. A PROPÓSITO DE UN CASO. L. Gorostiaga Allende, J. Carballares Pérez, J. Fernández de Retana Corres, A. Calvo Saez, Z. García Casale.** *Servicio de Pediatría, HUA-Sede Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz.*

**Introducción.** La toxocariasis es una infección humana causada por el nematodo áscaris que habitualmente afecta a animales. Los huevos de *Toxocara canis* y *T. cati* maduran en el suelo e infectan a perros y gatos respectivamente, siendo los seres humanos huéspedes accidentales. La expresión clínica es variable, pudiendo encontrar desde pacientes asintomáticos hasta afectación orgánica grave tanto por la migración de la larva como por la reacción inflamatoria granulomatosa desencadenada por la misma. Existen dos grandes entidades clínicas fundamentalmente: La larva *migrans* visceral y la larva *migrans* ocular. El diagnóstico se basa principalmente en los hallazgos de la evaluación clínica, hallazgos analíticos (leucocitosis con eosinofilia e hipergammaglobulinemia) y las pruebas serológicas, siendo en ocasiones necesaria la biopsia para la visualización de las larvas.

**Caso clínico.** Niño de 6 años de zona rural que acude al Servicio de Urgencias por fiebre de 6 días de evolución junto a clínica respiratoria con exploración física anodina. Se le realizó radiografía de tórax objetivándose afectación difusa bilateral intersticio-alveolar sugestiva como primera opción de neumonía por gérmenes atípicos y una analítica sanguínea en la que

destacan: PCR 15 mg/L y 27.200 leucocitos con 18.900 eosinófilos, 69,4%. Se administró ciclo de antibioterapia oral (amoxicilina-clavulánico junto a claritromicina) y dada la sospecha clínica de posible parasitosis se derivó a consultas de Pediatría para completar estudio. Dentro de las serologías solicitadas, se encontraron anticuerpos frente a *Toxocara canis* positivos pautándose ciclo de albendazol oral durante 5 días. El paciente evolucionó favorablemente, permaneciendo clínicamente asintomático con descenso progresivo de la eosinofilia y con resolución de la radiografía de tórax. En controles posteriores permanece serología positiva frente a *T. canis*, pudiendo ser así durante años.

**Conclusiones.** La toxocariasis es una enfermedad que se encuentra principalmente en ambiente rural, sobre todo en niños expuestos a heces de perros y gatos que se encuentran en la tierra. No todos los pacientes con sintomatología precisarán tratamiento, ya que en numerosas ocasiones la clínica es autolimitada a pesar de que la eosinofilia pueda permanecer durante meses. Los pacientes con afectación sistémica (incluyendo afectación respiratoria, miocárdica y del sistema nervioso central) precisarán tratamiento con albendazol y en ocasiones será necesario añadir corticoide. Dentro de las medidas preventivas es importante una correcta higiene de manos y limpieza de las heces de los animales, ya que se puede contraer la enfermedad de los huevos de las larvas incluso años después.

**TUMORACIÓN QUÍSTICA DUODENAL: UNA IMAGEN, DOS ETIOLOGÍAS COMPLETAMENTE DIFERENTES. R.I. Lizarraga Rodríguez, L. Larreina, E. Etxart Lopetegui, J.L. Ramos García, A. Urbistondo Galarraga.** *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Donostia.*

**Introducción.** El hallazgo de una lesión quística en territorio duodenal supone un desafío diagnóstico importante, ya que su origen (biliar, pancreático o intestinal) no siempre es fácil de determinar. Presentamos dos pacientes que a pesar de tener imágenes radiológicas similares, presentan dos patologías con etiología y manejo completamente diferentes.

**Casos clínicos.** El primer caso trata de un varón de 13 años de edad sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias de Pediatría derivado desde otro centro por sospecha de pancreatitis aguda. Presenta clínica y analítica compatible con sospecha diagnóstica, realizándose colangio-RM que describe lesión quística en la pared duodenal, que en la EDS se corresponde con gran lesión pediculada de aspecto submucoso que ocupa 2ª y 3ª porción duodenales. Con sospecha diagnóstica de coledocoele se realiza intervención quirúrgica programada realizándose colecistectomía, duodenotomía y resección de coledocoele con esfinteroplastia de conducto pancreático y biliar en bloque.

El segundo caso trata de una mujer de 10 años, sin antecedentes de interés, que acude derivada desde centro de salud por vómitos cíclicos semanales (5-10 al día) de 6 meses de evolución asociando dolor epigástrico. Se realiza colangio-RM que describe la presencia de 2 masas a nivel de 2ª porción duodenal. Se completa el estudio (TC, EDS y gastroscopia con contraste) confirmando la existencia de un gran quiste de duplicación duodenal desde bulbo hasta ángulo de Treitz. Se decide realizar intervención quirúrgica programada procediendo a la comunicación entre quiste duodenal y duodeno nativo junto con colecistectomía.

**Comentarios.** Las duplicaciones duodenales y quistes de colédoco son dos patologías poco frecuentes que a pesar de presentarse con imágenes radiológicas similares, tienen un origen embriológico, presentación clínica y manejo posterior completamente diferentes. Por ello, la presencia de una lesión quística en territorio duodenal precisa de un diagnóstico diferencial completo de las malformaciones congénitas del árbol pancreato-biliar e intestinal para poder así determinar el diagnóstico más probable y su tratamiento más adecuado.

**OBSTRUCCIÓN INTESTINAL NEONATAL. M. Ilincheta Andueza, M. Malumbres Chacón, J. Abarzuza Armendáriz, M. Bepín Gracia, M. Urretavizcaya Martínez, G. Sierra Colomina.** *Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario de Navarra.*

**Introducción.** Podemos definir la obstrucción intestinal como la interrupción, en una o más localizaciones, del tránsito gastrointestinal que impide la funcionalidad del aparato digestivo.

**Caso clínico.** Recién nacida a término de 4 días de vida que acude al servicio de urgencias por distensión abdominal e irritabilidad. Desde hace 24 horas refieren deposiciones escasas, disminución del ritmo de diuresis y un vómito de contenido bilioso.

Presenta regular estado general, con llanto continuo y quejido. En la exploración física se objetiva marcada distensión abdominal con defensa muscular, así como abdomen duro y doloroso a la palpación. Tras estimulación rectal, no realiza deposición y se observan escasos restos hemáticos en el pañal, por lo que se realiza radiografía de abdomen en la que se observa distribución anormal de gas intestinal con dilatación generalizada de asas y ausencia de aire a nivel distal y en ampolla rectal.

Se realiza sondaje vesical evacuador. En la analítica sanguínea se observa leucocitosis con neutrofilia (16.100 leucocitos; 12.000 neutrófilos), así como hiponatremia (130 mEq/L) y elevación de creatinina (0,78 mg/dL). Reactantes de fase aguda (PCR y PCT) negativos. Al realizar el tacto rectal, se palpa una masa en posición posterior. Ecografía abdominal con marcada dilatación del rectosigma, distensión de la luz uterina con contenido ecogénico, distensión vesical e hidronefrosis renal bilateral.

Ante la sospecha clínica y radiológica de obstrucción intestinal, se coloca sonda nasogástrica, se realiza lavado rectal y se inicia antibioterapia intravenosa (ampicilina y gentamicina). Se completa estudio diagnóstico con resonancia magnética, en la que se identifica una lesión compleja en espacio presacro, bien delimitada, con septos finos y un área multilocular en su interior; con dimensiones aproximadas de 7,5 x 4 x 4,3 cm.

Al séptimo día de vida se realiza resección tumoral mediante abordaje combinado, con muy buena evolución clínica postquirúrgi-

ca (normalización de parámetros de función renal; disminución progresiva de NPT y aumento de nutrición enteral; deposiciones espontáneas a las 48 horas de la intervención).

Tras análisis patológico de la pieza quirúrgica, se define como neoformación multiquística compatible con teratoma maduro sacrocóccigeo, sin observarse áreas de teratoma inmaduro ni focos de tumor del seno endodérmico o carcinoma embrionario, por lo que no precisa tratamiento adyuvante a la cirugía.

#### **Conclusiones:**

- La presencia de vómitos biliosos en el neonato es siempre patológica.
- Ante la sospecha clínica de obstrucción intestinal, las pruebas de imagen de primera elección son la radiografía y la ecografía abdominal.
- El teratoma sacrocóccigeo es una de las causas extrínsecas que puede producir obstrucción intestinal.

**DISTENSIÓN ABDOMINAL, ¿QUÉ ESCONDE? M. Urretavizcaya Martínez, R. Robles Ortiz, M. Sagaseta de Ilúrdoz Uranga, M. Ilincheta Andueza, P. Moreno González. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.**

**Introducción.** Presentamos un caso de lactante con distensión abdominal desde el nacimiento, que en las revisiones con la enfermera del Centro de Salud se había catalogado como gases. Tras la revisión con el pediatra se constata masa abdominal y se inicia el estudio diagnóstico.

**Caso clínico.** Lactante de 2 meses que presenta distensión abdominal desde el nacimiento. Alimentada con lactancia materna exclusiva, con algunas regurgitaciones. Ha presentado buena ganancia ponderal, con micciones y deposiciones normales. No presenta factores de riesgo infeccioso perinatales.

Controlada en el Centro de Salud, en la revisión de los 2 meses el pediatra objetiva mayor distensión abdominal y se palpa masa abdominal compatible con hepatomegalia. Es

derivada a Urgencias de Pediatría para completar estudio.

A su llegada a Urgencias se constata regular estado general, con coloración pajiza y distrés respiratorio. Llama la atención importante distensión abdominal con hepatomegalia que sobrepasa línea media. Se realiza ecografía abdominal urgente que muestra un hígado aumentado de tamaño y con ecoestructura dishomogénea, así como una masa abdominal izquierda de tamaño 5,2 x 6,4 cm. Dados estos hallazgos ingresa para continuar estudio.

Se realiza una analítica sanguínea que muestra hipertransaminasemia, elevación de GGT y LDH, enolasa 178. Elevación de catecolaminas en orina 24 h (noradrenalina y adrenalina). RMN y TC abdominal muestran tumoración suprarrenal izquierda con imágenes compatibles con metástasis hepáticas. Se biopsia una de las metástasis hepáticas, con anatomía patológica compatible con neuroblastoma (n-Myc no amplificado, sin alteraciones segmentarias). Aspirado y biopsia de médula ósea negativos para metástasis. MIBG muestra neuroblastoma abdominal con metástasis hepáticas sin captación a otros niveles.

Ante diagnóstico de neuroblastoma estadio Ms (enfermedad metastásica en niños < 12 meses) y con síntomas amenazantes para la vida (distrés respiratorio, hipertransaminasemia) se inicia tratamiento de forma urgente: Carboplatino y Etopósido. Al mes de inicio del tratamiento presenta importante mejoría clínica aunque con empeoramiento de marcadores tumorales. Se decide actitud expectante dado el buen estado general, y dos meses después el tamaño del tumor y del hígado ha disminuido, con franca disminución de los marcadores tumorales.

#### **Conclusiones:**

- Es importante que se realicen revisiones por un pediatra a los recién nacidos.
- No todo tumor metastático es de mal pronóstico, pero puede ser mortal si se demora el diagnóstico.
- Destacar en este caso el rápido diagnóstico e instauración de tratamiento en menos de 24 horas.