

XII Memorial Profesor
Juan Rodríguez Soriano.
16 de marzo de 2023.
San Sebastián/Donostia

Juan Rodríguez Soriano
Irakaslearen XII Memoriala.
2023ko martzoa 16a:
Donostia

COMUNICACIONES

ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA

USO DE LA GRASA ABDOMINAL MEDIDA CON ECOGRAFÍA NUTRICIONAL COMO SCREENING DE RIESGO DE ESTEATOSIS HEPÁTICA NO ALCOHÓLICA (EHNA) EN POBLACIÓN OBESA INFANTIL.

I. Díez López^{1,4}, A. Sarasua Miranda², S. Maeso-Méndez¹, Z. García Casares¹, A. Erika Calvo Saez¹. ¹Servicio de Pediatría; ²Servicio de Pediatría. Sección Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Araba. OSI Araba. ³Departamento de Pediatría. UPV-EHU. UD de Vitoria. ⁴BIOARABA. Vitoria, Álava.

Introducción. La EHNA es un hallazgo cada vez más relevante en la población pediátrica afecta de obesidad. En adultos, la evolución de esta esteatosis hacia una fibrosis y correlación con el síndrome metabólico es cada vez mas significativa. La existencia de una herramienta rápida y validada de *screening* en consulta sería de gran utilidad.

Objetivo principal. Evaluar si la medición de grasa intraperitoneal medida a través de ecografía nutricional, permite diagnosticar de esteatosis hepática no grasa o riesgo metabólico en pacientes con sobrepeso/obesidad. Establecer si existe algún tipo de correlación entre las mediciones de grasa abdominal obtenidas mediante ecografía nutricional y las obtenidas en práctica clínica habitual de estos pacientes mediante ECOGRAFÍA hepática, si esta se realiza dentro de la práctica clínica habitual.

Material y métodos. Pacientes que acuden a CCEE de Endocrinología por sobrepeso. IMC



Figura 2.

> 2 SDS. ECÓGRAFO MINDRAY Z50 (técnica de Hamagawa) mediante estudio ECOGRAFÍA adiposa abdominal (grasa subepidérmica superficial-energía almacenada, profunda e intraperitoneal-riesgo en adultos de EHNA) (Figs. 1 y 2).

Resultados. Primer estudio nacional de validación en pediatría de ECOGRAFÍA profunda compatible con EHNA *vs.* ECO nutricional.

Estudio en 90 pacientes de ECO profunda por radiólogo y ECO nutricional. EHNA 52/90 (57,8%). Distribución leve 43/90 (47,8%), moderada 8/90 (8,9%) y severa 1/90 (1,1%).

Se realizó una prueba U de Mann-Whitney en 90 pacientes, los resultados mostraron que la media de grasa intraperitoneal adiposo fue estadísticamente significativa mayor entre los grupos afectados de EHNA ($z = -7,603$, $p < 0,01$) a un nivel de significancia de 0,05.

El punto de corte que presenta una correlación positiva entre EHNA SÍ/NO sería de media 0,82 cm IC [0,70-0,94] 95% mediante U de Mann-Whitney.

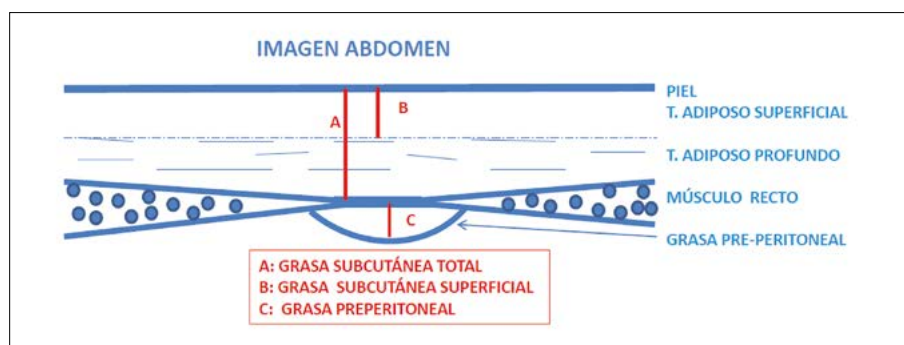


Figura 1.

Conclusiones. La existencia de una EHNA mediante ECO clásica se relaciona mediante una correlación lineal y positiva con la masa grasa pre-peritoneal estudiada mediante ECO nutricional.

NOTA: Equipos adquiridos mediante colaboración con la SEEN-ayudas 2021.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN LA EDAD PEDIÁTRICA EN GUIPÚZCOA. REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 15 AÑOS. N. Pacho Beristain¹, S. Iparraguirre Rodríguez¹, E. Artola Aizalde², V. Cancela Múñiz², E. Lizarralde Atristain³, O. Ibarrondo Olagüenaga⁴. ¹Hospital Zumárraga, Zumárraga. ²Hospital Universitario Donostia. ³Hospital de Mendaró, Mendaró. ⁴OSI ALTO-DEBA, Arrasate.

Introducción. La diabetes mellitus tipo 1 es una de las enfermedades crónicas más prevalentes en la edad pediátrica. Los estudios epidemiológicos han contribuido al conocimiento de la enfermedad. En España se estima una incidencia aproximada de 17,69 casos/100.000 habitantes en menores de 15 años.

Objetivos. Realizar un registro de todos los casos de DM tipo 1 en la población pediátrica de la provincia de Guipúzcoa para analizar las características epidemiológicas, la incidencia y la prevalencia, ya que no se habían obtenido datos de nuestra provincia hasta la actualidad.

Material y métodos. Estudio transversal retrospectivo de los casos diagnosticados en Guipúzcoa en menores de 14 años desde el 1 de enero de 2006 hasta el 31 de diciembre de 2020. Para la recogida de los casos se utilizaron los registros de los pediatras endocrinólogos a cargo de las consultas y los obtenidos del sistema informático de codificación de diagnósticos. Se han realizado contrastes de hipótesis para evaluar si existen diferencias estadísticamente significativas empleando un nivel de confianza del 95%. Los análisis se realizaron mediante el programa R-Statistics Versión 4.0.3.

Resultados. Se han analizado 167 casos, encontrándose una incidencia media de 13,3 casos/100.000 habitantes-año. Se percibe una tendencia creciente de la incidencia a

partir del año 2010. La prevalencia en 2022 es de 0,93 casos/1.000 habitantes. La media de edad al diagnóstico fue de 7,7 años (3,7 SD), observándose un incremento en la edad de presentación que resulta significativo. El 53,6% de los casos eran varones y el 46,4% mujeres con una distribución homogénea a lo largo de los años. El 82,7% de los niños eran caucásicos, el 11,9% árabes, el 4,7% latinos y el 0,6% subsaharianos. En el 43,7% de los casos el debut diabético se dio en forma de cetoacidosis diabética (CAD), siendo un 17,5% CAD leves, 10,9% CAD moderados y 15,2% CAD graves. El grupo etario en el que fue más frecuente la CAD al diagnóstico fueron niños ≥ 10 años con un 45,5%. El valor de pH medio al diagnóstico es de 7,27 (0,17 SD), sin grandes variaciones a lo largo de los años. En un 90% de los casos el tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de la enfermedad fue de 1-2 meses. La media de HbA1c al diagnóstico fue del 11,1% (2,02 SD), sin cambios significativos en los años estudiados. El 75,5% fueron alimentados con lactancia materna. El 25,3% tenían antecedentes familiares de DM tipo 1. El 88% de los niños presentaron anticuerpos positivos (anti-GAD, anti-IA2, anti-ICA y/o anti-IAA) y un 10,8% asociaban otras enfermedades autoinmunes (celiaquía y tiroiditis).

Conclusiones. La incidencia media anual de DM tipo 1 en menores de 14 años en Guipúzcoa es de 13,3 casos/100.000 habitantes; alta a nivel mundial, pero una de las más bajas del país. En nuestra provincia parece que existe una tendencia al aumento de la incidencia. La prevalencia de niños afectados de DM tipo 1 en Guipúzcoa en 2022 es de 0,93 casos/1.000 habitantes. La frecuencia de la enfermedad es casi la misma en ambos sexos con un ligero predominio de los varones. La edad media de presentación es de 7,7 años, con un incremento significativo en los últimos años. En el 43,7% de los casos totales, el debut diabético se dio en forma de CAD, siendo más frecuente entre niños ≥ 10 años.

PREVALENCIA DE DÉFICIT DE VITAMINA D EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA E INFLUENCIA EN LOS

NIVELES DE PTH. S. Maeso-Méndez¹, I. Díez López^{2,4}, M. Etxebarria Aurrekoetxea¹, A. García Oller¹, A. Sarasua Miranda². ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Pediatría, Sección Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Araba. OSI Araba. ³Departamento de Pediatría. UPV-EHU. UD de Vitoria. ⁴BIOARABA. Vitoria, Álava.

Introducción. La vitamina D desempeña un papel importante en el metabolismo fosfo-cálcico y en la mineralización ósea. Además, su déficit se relaciona con enfermedades cardiovasculares, cáncer y enfermedades autoinmunes.

El 80-90% de la vitamina D necesaria la producimos de forma endógena por la absorción solar. La mitad norte de nuestro país se encuentra por encima del paralelo 40°, por lo que no se asegura la producción mínima de vitamina D en invierno. Actualmente, la Asociación Española de Pediatría recomienda la suplementación diaria con vitamina D en los menores de 12 meses, no existiendo recomendaciones por encima de esa edad.

Por otra parte, en muchas ocasiones, nos encontramos cifras de PTH elevadas sin alteración asociada de la función renal, calcio y fósforo. Se postula que esta elevación aislada de PTH puede ser debida, entre otras causas, a déficit de vitamina D (hiperparatiroidismo secundario).

El objetivo principal de este estudio es calcular la prevalencia de déficit de 25-OH vitamina D (25OHD) en población menor a 18 años en nuestra provincia y detectar posibles subgrupos con mayor riesgo de déficit. Como objetivo secundario planteamos determinar la relación del déficit de vitamina D con un aumento de los niveles de PTH en esta población.

Metodología. Estudio transversal. Se recogieron los pacientes de 0 a 17 años a los que se les había realizado una determinación analítica de 25OHD durante el año 2021 en nuestro hospital. Se contrastaron: 25OHD, PTH, calcio total, edad, sexo, motivo de petición de analítica, época del año y país de procedencia. Rangos de 25OHD: normal > 30 ng/ml, subóptimo 20-30 ng/ml y déficit < 20 ng/ml; y PTH normal: 9-60 pg/ml.

Resultados:

A) *Prevalencia de déficit de vitamina D*: se incluyen 2.453 pacientes, 23,8% con 25OHD normal, 35,5% con niveles subóptimos y 40,7% con déficit. Las principales causas de petición de analítica fueron patología endocrinológica, petición en contexto de otra analítica y alteraciones en la alimentación o peso.

El 56,5% son mujeres y el 43,5% hombres, sin diferencias significativas en los niveles de 25OHD ($p > 0,05$). En el grupo de lactantes (0-2 años), el 31,1% muestra déficit; sin embargo, en el grupo de adolescentes (12-17 años) este porcentaje aumenta significativamente al 45,5% ($p = 0,01$). Además, en el primer cuatrimestre del año, tras los meses de invierno, únicamente el 15,7% presenta niveles normales de 25OHD, en el segundo cuatrimestre asciende al 29,1% y tras los meses de verano, en el tercer cuatrimestre, alcanza el 34,7% ($p = 0,01$).

El 72,5% son españoles, 13% del Magreb y el 14,5% restante de otras zonas. Se objetiva un mayor déficit de 25OHD en los pacientes que proceden de países no europeos, presentando déficit el 62,7% ($p = 0,002$), e incrementándose la diferencia de forma significativa en los pacientes procedentes del Magreb, con un 68,8% de déficit ($p = 0,001$).

B) *Vitamina D y PTH*: se incluyen 599 pacientes. El 24,3% con 25OHD normal, 36,3% con niveles subóptimos y 39,4% con déficit.

En el grupo de pacientes con 25OHD normal, la PTH se encuentra elevada en el 25,8%. En el grupo con niveles subóptimos en el 36%, y en el de déficit alcanza el 44%. Además, se objetivan diferencias significativas por grupos de edad: en un 20% de los lactantes que presentan déficit de 25OHD se objetiva PTH aumentada; sin embargo, en el grupo de adolescentes con déficit, se observa un aumento de PTH en el 40,7% de estos.

Conclusiones. Los pacientes pediátricos estudiados muestran un déficit de vitamina D relevante y más prevalente en invierno, en la adolescencia y en los niños procedentes de países no europeos. Esto hace que nos planteemos

la necesidad de suplementación con vitamina D en invierno para los pacientes pediátricos de alto riesgo: adolescentes y migrantes.

Por otra parte, se observa relación entre el déficit de vitamina D y el aumento de los niveles de PTH, en probable relación con hiperparatiroidismo secundario, siendo más evidente en los adolescentes.

INFECCIOSAS

INFLUENCIA DE LA PANDEMIA COVID-19 EN LA EPIDEMIOLOGÍA DE LA BRONQUIOLITIS AGUDA EN UN HOSPITAL TERCIARIO. **J. Del Arco Rodríguez, M. Serrano Oarbeascoa, E. Pérez Estévez, M. Ortega del Río, A. Zugazabeitia Irazabal.** *Unidad de Lactantes. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

La bronquiolitis aguda (BA) es la causa más frecuente de ingreso hospitalario en la población pediátrica en nuestro medio. Sin embargo, como consecuencia de la aparición del SARS-CoV-2, su epidemiología parece haber variado.

El objetivo de nuestro estudio es analizar las diferencias epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de los pacientes ingresados por BA antes y después de la pandemia COVID-19. Para ello, analizaremos los datos recogidos de aquellos pacientes ingresados con diagnóstico de BA en un hospital terciario durante los últimos 4 años.

Metodología. Estudio observacional analítico en el que se incluyen lactantes ingresados diagnosticados de BA en el Hospital Universitario de Cruces durante dos periodos: desde el 1 de marzo de 2018 al 28 de febrero de 2020 (pre-pandemia) y desde el 1 de marzo de 2020 hasta el 28 de febrero de 2022 (pandemia COVID-19).

Resultados. El número total de pacientes analizados fue de 342 (53,22% varones vs. 46,78% mujeres), objetivándose una disminución de los casos ingresados de forma significativa en el periodo de pandemia (n144 en época COVID vs. n198 en pre-pandemia), tendencia que ya se objetivaba en los años previos. Además, se objetivó un cambio en

su epidemiología, con un descenso de casos evidente en la época clásica de epidemia y un nuevo pico de incidencia en julio de 2021. No se objetivaron diferencias estadísticamente significativas en la edad (grupo de edad más prevalente entre el mes y 3 meses de vida), tipo de lactancia, clínica, gravedad ni necesidades de tratamiento de soporte. Tampoco se objetivaron diferencias en cuanto a la necesidad de ingreso en Cuidados Intensivos Pediátricos, si bien la duración del ingreso parece ser mayor en el último periodo.

Conclusiones. Los ingresos por BA han disminuido a lo largo de los últimos años, objetivando un cambio en su epidemiología a raíz de la pandemia por el SARS-CoV-2. Sin embargo, su gravedad y características clínicas no parecen haber cambiado de forma significativa.

STREPTOCOCCUS PYOGENES: ¿CAUSANTE DE AUMENTO DE GLOMERULONEFRITIS POSTINFECCIOSAS TRAS LA PANDEMIA DEL COVID-19? **I. Gordo Baztan¹, M. Erroz Ferrer¹, L. Cayetana Ugarte Mugarza¹, M.A. Sánchez Durán¹, J. Hualde Olascoaga², A. Izeta Lizarraga².** *¹MIR de Pediatría, ²Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario de Navarra.*

Antecedentes y objetivos. La glomerulonefritis postinfecciosa es la causa más común de glomerulonefritis aguda en pediatría, siendo su agente principal *S. pyogenes*, tras infección rinofaríngea o cutánea con periodo de latencia variable (1-6 semanas). Suele presentarse como síndrome nefrítico; hematuria, proteinuria, edemas, hipertensión (HTA) y oliguria. Durante la pandemia del COVID-19, dado el uso de las mascarillas, disminuyó la transmisión del *S. pyogenes*, reduciendo concomitantemente las glomerulonefritis agudas postestreptocócicas (GNAPE).

Sin embargo, en los últimos meses se ha detectado un aumento llamativo de las infecciones por dicha bacteria, presentándose clúster de casos de GNAPE en nuestro Hospital durante los meses de diciembre - febrero (2022-2023). Por todo ello, se pretende analizar los casos detectados y alertar sobre este reciente aumento de GNAPE.

Método. Estudio descriptivo retrospectivo entre 2020-2023 de casos de GNAPE. Analizadas variables epidemiológicas, clínico-analíticas, tratamiento y evolución.

Resultados. Detectados 8 casos, sexo predominante masculino (75%), mediana de edad 5 años. Solo se objetivó un caso por año en 2020 y 2021. Sin embargo, en 2022 y 2023 se detectaron un total de 6, siendo todos desde el periodo de diciembre (2022)-febrero (2023). El 50% asociaba infección rinofaríngea o cutánea previa y el otro 50% ambiente epidemiológico donde se había registrado infección por *S. pyogenes*. Solamente dos mantuvieron el FG > 90 ml/min/1,73 m² en su debut, siendo el FG mínimo registrado de 62 ml/min/1,73 m². Todos presentaron ASLO elevados y disminución de C3 a su ingreso. En un caso se detectó disminución concomitante de C4, con posterior normalización progresiva en controles analíticos y sin repercusión en la función renal. Solo dos presentaron HTA mantenida (por encima de P99 para su edad), requiriendo tratamiento con furosemida. Cinco presentaron proteinuria en rango nefrótico sin hipoalbuminemia asociada, y seis hematuria macroscópica en el momento de consulta. Ningún paciente requirió técnicas de depuración extrarrenal ni ingreso en UCI-P. Todos fueron seguidos en consulta de Nefrología, con normalización posterior de la función renal y complemento.

Conclusiones. Mediante este estudio queremos alertar de la posibilidad de GNAPE en todo paciente con antecedente de infección por *S. pyogenes* que presente hematuria, edemas u oliguria.

Ante sospecha de síndrome nefrítico, debemos tener actitud proactiva en la detección precoz de las GNAPE, con vigilancia del ritmo de diuresis y tensión arterial.

El diagnóstico se basa en la presentación de un síndrome nefrítico con elevación de ASLO e hipocomplementemia (principalmente C3), siendo rara la disminución asociada con C4.

MISCELÁNEA

AGRESIÓN SEXUAL INFANTIL, EL COMPLEJO ABORDAJE DE UN CRECIENTE PROBLEMA. **I. Zabal-**

za González¹, A. Villate Castillo², U. Jiménez Belastegi³, E. Ortiz de Mendivil Bernal¹, T. Santamaría Barrena¹, A. San Martín Sagarzazu¹. ¹Residente de Pediatría y sus áreas específicas, ²Adjunta de Pediatría en Atención Primaria de la OSI Bilbao-Basurto, ³Adjunta de Urgencias de Pediatría. Hospital Universitario Basurto. Bilbao.

Introducción. La agresión sexual infantil (ASI) es un grave problema cuya prevalencia no varía entre estudios y se sitúa en un 18% en niñas y un 8% en niños. Se estima que solo un 15% de los casos son denunciados.

Entre 2009 y 2019 se atendieron 22 casos de ASI en nuestra organización sanitaria integrada. Ante la sospecha de un aumento de casos tras la pandemia de COVID-19, previo a la implantación de un nuevo protocolo de actuación, analizamos los casos de ASI, y su abordaje, atendidos en nuestro Servicio de Urgencias de Pediatría (SUP) entre 2020 y 2022.

Metodología. Análisis descriptivo de los casos de ASI atendidos entre marzo de 2020 y marzo de 2022 en el SUP de nuestro hospital.

Resultados. Se atendieron 17 casos, dos de ellos producidos en el mismo niño, siendo en total 16 niños, niñas o adolescentes menores de 14 años víctimas de ASI (3 varones y 13 mujeres).

Respecto al tipo de agresión, 7 casos fueron ASI con penetración por vía anal o vaginal, diferenciando 4 casos de introducción del pene (todas las víctimas niñas) y 3 casos de introducción de dedos. Del resto, 7 referían contacto sin penetración, 1 no sabía precisar si había sucedido penetración y 2 desconocían lo sucedido.

En todos los casos el agresor fue un varón. Acorde con lo descrito en la literatura, en 16 de los 17 casos el agresor era un conocido de la víctima, siendo diez casos intrafamiliares, 8 de ellos cometidos por la figura paterna (padre o pareja de la madre).

Se objetivaron errores en el abordaje de los casos, la realización de la anamnesis y exploración física, pudiendo favorecer la victimización secundaria. Observamos también dificultades en la codificación del diagnóstico de los episodios, encontrando que, únicamente el 35% incluyeron el término "abuso sexual" en el

diagnóstico. Esta codificación tiene repercusión legal y, además, es fundamental para el correcto seguimiento e identificación de los pacientes.

Conclusión. En la serie descrita, aunque analizamos únicamente los casos del SUP, y por lo tanto no son cifras comparables con el análisis realizado entre 2009 y 2019, podemos intuir un aumento del número de casos atendidos. Además, encontramos dificultades para su abordaje y codificación.

Como pediatras tenemos un papel fundamental en la detección y manejo de la ASI. Es esencial adquirir conocimientos, pensar en ASI como posibilidad diagnóstica ante determinados hallazgos e implantar un protocolo de actuación común para Pediatría Hospitalaria y Atención Primaria.

PREMIO MEJOR COMUNICACIÓN ORAL

PATOLOGÍA CRÓNICA COMPLEJA Y/O PATOLOGÍA LIMITANTE O AMENAZANTE PARA LA VIDA EN PEDIATRÍA, ¿TAN INFRECIENTE COMO PENSÁBAMOS? **I. Serrano Pejenaute¹, A. Sánchez Pérez², I. Astigarraga Aguirre³, A. Zorrilla Sarriegui⁴, J. Sánchez Echaniz⁵, J. López-Bayón⁵.** ¹Servicio de Pediatría. Hospital de Zumárraga. ²Unidad de Investigación de Atención Primaria de Bizkaia. Instituto de Investigación Biocruces. ³Unidad de Onco-Hematología Pediátrica, ⁴Servicio de Pediatría, ⁵Unidad de Hospitalización a Domicilio y Cuidados Paliativos Pediátricos. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.

Introducción y objetivos. El rápido avance de la medicina y de los soportes técnicos vitales ha supuesto un aumento de la supervivencia de los pacientes pediátricos con patologías crónicas complejas (PCC) y patología limitante o amenazante para la vida (PLAV). Estos colectivos requieren una asistencia sanitaria personalizada, integral e interdisciplinar. El objetivo de este estudio es estimar la prevalencia y características de los pacientes pediátricos con PCC y/o PLAV en nuestro entorno.

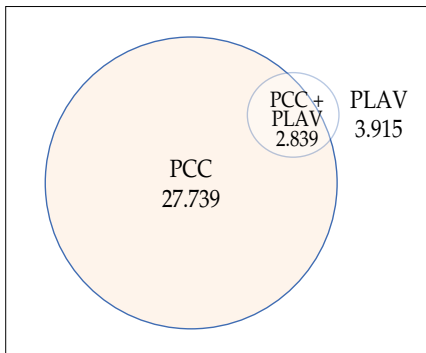


Figura 3. Diagrama de Venn-Euler que muestra los pacientes identificados mediante el PMCA v3.2 con patología crónica y complejidad (PCC) y aquellos con patología limitante o amenazante para la vida (PLAV).

Método. Estudio trasversal de la población < 19 años activa en el Sistema Público de Salud de la Comunidad Autónoma del País Vasco (CAPV). Se registraron los datos demográficos, diagnósticos activos y área de salud de cada paciente en mayo de 2022. Se aplicó el *Pediatric Medical Complexity Algorithm* v3.2 para la identificación de pacientes con PCC y el *Hain Dictionary*, modificado *ad hoc*, para la identificación de PLAV.

Resultados. Se registraron 401.793 menores de 19 años en la CAPV (Bizkaia 49,9%; Gipuzkoa 35,2%; Araba 14,9%). Se identificaron 27.739 niños/as con PCC (690 por cada 10.000), con la mayor prevalencia en Bizkaia. La edad media fue de 10,23 años (+/- 5,06) y el 54,2% eran varones. El 43,2% (11.981) padecía enfermedades progresivas. Los sistemas neurológico (20,4%), respiratorio (17,1%), metabólico (10,4%), musculoesquelético (9,9%) y de salud mental (9,4%) fueron los afectados con mayor frecuencia. El 2,6% de los niños/as con PCC presentaba patología oncológica.

Se detectó PLAV en 3.915 niños/as (97 por cada 10.000), con el 51% residiendo en Bizkaia. La edad media fue de 9,57 años (+/- 5,42) y el 53,7% eran varones. Las patologías más frecuentes correspondían a los siguientes capítulos del CIE-10: malformaciones congénitas y anomalías cromosómicas (36,7%), patología oncológica (21%), patología neurológica (17,2%), patología metabólica (6,9%) y enfermedades del sistema circulatorio (5,8%).

El 72,5% de los niños/as con PLAV también padecía PCC (Fig. 3). La prevalencia de niños

con PLAV y PCC asociadas fue de 70 por cada 10.000 niños. Los diagnósticos más frecuentes en este grupo, por orden de frecuencia, fueron la patología oncológica, cardiopatías congénitas, miocardiopatías, parálisis cerebral infantil, insuficiencia renal crónica, síndromes malformativos multisistémicos y distrofia muscular.

Conclusiones. La prevalencia en la CAPV de PPC y PLAV es superior a la observada en otros estudios a nivel internacional. Conocer la prevalencia estimada de PCC y PLAV puede ayudar a adaptar los recursos sanitarios existentes de forma justa y eficiente con el objetivo de ofrecer una asistencia integral a los pacientes y sus familias.

TRATAMIENTO DE LA SARNA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DE ALZA. A. Izquierdo Iribarren¹, I. Merino Marcos², S. Juaristi Irueta³, L. Aizpuru Solis², S. Pascual García², M.J. Iribar Sorazu³. ¹Pediatría (MIR). Hospital Universitario Donostia. ²Pediatría. Centro de Salud Alza OSI Donostialdea. ³Farmacia de Atención Primaria OSI Donostialdea.

Antecedentes y objetivos. En las últimas décadas se ha constatado un aumento de sarna en países desarrollados acentuado por la pandemia COVID-19, y se ha puesto el foco en el alto número de fracasos terapéuticos y la creciente necesidad de ciclos repetidos para tratar esta enfermedad.

El objetivo de este trabajo consiste en determinar la incidencia acumulada en pacientes menores de 14 años que reciben tratamiento para la sarna en el barrio de Alza (Donostia) en el periodo 2020-2022, determinar el porcentaje que ha precisado más de un ciclo de tratamiento y ver cuáles han sido los tratamientos prescritos.

Método. Estudio descriptivo retrospectivo. Mediante revisión de la prescripción y la historia clínica electrónica se identificaron los pacientes menores de 14 años a los que se prescribió al menos un ciclo de tratamiento para la escabiosis (permetrina, ivermectina o vaselina azufrada) en el periodo 2020-2022. Se analiza sexo, edad, número de ciclos, tipo de

tratamiento recibido e indicación: casos de sarna o contactos estrechos. Se excluyen contactos escolares asintomáticos tratados.

Resultados. El número total de niños que ha precisado tratamiento para sarna ha sido de 60, de los cuales 51 han sido diagnosticados de sarna en algún momento con una incidencia acumulada de 1,99% en 3 años. La media de edad ha sido de 10 años y el 51,7% han sido mujeres.

La permetrina ha sido el primer tratamiento de elección en todos los casos. El 70% han precisado más de un ciclo de tratamiento: el 45% han precisado 2 ciclos, siendo la permetrina la opción más utilizada (35%). Un 20% han precisado 3 ciclos y el 5% han precisado 4 o más ciclos. La ivermectina es el fármaco más utilizado a partir del tercer ciclo (60%), en monoterapia o combinada con tratamiento tópico. De los pacientes tratados por ser contacto estrecho, han desarrollado la enfermedad el 35% a pesar de realizar el tratamiento.

Conclusiones. La alta tasa de fracaso de la permetrina coincide con lo descrito en la literatura y hace necesario determinar si sus causas se deben a la falta de cumplimiento, la reinfección, el incumplimiento de las medidas de desinfección o las resistencias al fármaco. Por último, destacar la heterogeneidad de los abordajes terapéuticos cuando se precisa más de un ciclo de tratamiento.

PATOLOGÍA MEDICO-QUIRÚRGICA

EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE INTESTINO CORTO EN UN HOSPITAL TERCIA- RIO. J. Balentziaga, P. Echarte, E. Pérez, A. Zugazabeitia, M. Ortega. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.

Antecedentes y objetivos. El síndrome de intestino corto (SIC) es un cuadro de malabsorción y fracaso intestinal secundario a una resección extensa de intestino delgado o anomalía congénita, de debut fundamentalmente neonatal. Los principales determinantes de la función intestinal a largo plazo son la longitud, los segmentos preservados en el intestino remanente y la presencia de válvula ileocecal

y colon. El tratamiento consiste en un soporte nutricional adecuado, precisando la mayoría nutrición parenteral durante largos periodos; tratamiento quirúrgico y la prevención y tratamiento de las complicaciones asociadas al propio SIC o a los catéteres centrales (CVC).

Método. Estudio retrospectivo de pacientes ingresados en el Hospital Universitario de Cruces desde 2010 hasta 2022 incluido, que cumplen con la definición de SIC de la *Canadian Association of Pediatric Surgeons*: “*pacientes con resecciones intestinales que hayan precisado nutrición parenteral más de 42 días*”.

Resultados. Se identifican 11 pacientes, con un 64% de recién nacidos pretérminos, una edad gestacional media de 34 semanas, un peso natal medio de 2.400 gramos y sin diferencias entre sexos. La principal etiología fue la atresia intestinal (5 casos), seguida de la enterocolitis necrotizante (2 casos) y un caso de hernia incarcerada, gastrosquisis, vólvulo intestinal e isquemia intestinal.

La mitad fueron intervenidos en las primeras 48 horas de vida, con una edad media en el momento de la intervención de 17 días. El 45% de los casos tiene un remanente intestinal mayor de 50 cm y la válvula ileocecal preservada. A todos se les reseco alguna porción del ileon y a dos algún segmento del colon. El 64% precisaron ostomías, con una duración media hasta su cierre de 74 días.

Todos menos uno precisaron nutrición parenteral domiciliaria, pudiendo haberse retirado en la actualidad en el 73% de los casos y con una duración media de 13,5 meses. Se introdujo la alimentación enteral a los 18 días del postoperatorio de media, en su mayoría con leche materna.

Tres pacientes recibieron tratamiento con teduglutide y a dos se les realizó la técnica quirúrgica STEP.

La principal complicación fue la enfermedad hepatobiliar (91%) seguida de las infecciones de CVC (82%), las sepsis (55%) y el sobrecrecimiento bacteriano (18%). Ningún paciente falleció ni precisó trasplante.

Conclusiones. Para el correcto manejo de los pacientes con intestino corto es necesario un equipo multidisciplinar que ofrezca un adecuado soporte nutricional, farmacológico

y quirúrgico, así como manejo médico de las complicaciones. El desarrollo de modalidades más seguras de nutrición parenteral y el progreso de los tratamientos médico-quirúrgicos posibilitan la supervivencia de estos niños con una mejor calidad de vida.

TRATAMIENTO CONSERVADOR DE LAS DEFORMIDADES AURICULARES EN NEONATOS. **C.M. Gálvez Estévez, I. Tuduri Limousin, N. Solaetxe Prieto, T.M. Cardenal Alonso-Allende, M.I. Rodríguez Tabares, R. García Mate.** *Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Antecedentes y objetivos. Las deformidades auriculares más frecuentes son las orejas prominentes, constrictas, de Stahl y criptóticas. La más frecuente (45%) es la oreja prominente, que en el neonato presenta una distancia entre hélix y mastoides superior a 8 mm. De las deformidades auriculares presentes al nacimiento el 70% persistirán hasta la edad adulta, pudiendo generar problemas psicosociales e incluso necesidad de cirugía a partir de los 7 años. Proponemos un tratamiento conservador con ferulización precoz de la oreja para corrección permanente de la deformidad.

Método. Descripción de serie de casos de nuestro centro de pacientes neonatos y una lactante con deformidad auricular a los que se aplicó un tratamiento corrector conservador mediante ferulización de las orejas con un sistema compuesto de un trozo de drenaje siliconado con un alambre en su interior, pasta de ostomías y puntos de aproximación. El sistema se coloca inicialmente en nuestro servicio, y posteriormente los cuidadores lo recambian en el domicilio cada 3 o 4 días. Se valora evolución mediante seguimiento fotográfico. El estudio comenzó en noviembre de 2022 y continúa en la actualidad.

Resultados. 6 pacientes, 4 niñas y 2 niños, 4 con afectación unilateral y 2 bilateral, de las cuales 5 orejas prominentes, 1 criptotia y 2 orejas de Stahl derivados desde las unidades hospitalarias de Maternidad y Neonatología de nuestro hospital y desde Pediatría del centro de salud. Todos los pacientes iniciaron el

tratamiento en la primera semana de vida, salvo la paciente con criptotia, que inició a los 9 meses. La duración del tratamiento es de entre 1 y 2 meses. En tres pacientes ya se ha corregido la deformidad y mantienen buen resultado estético un mes tras la retirada de la férula. Tres pacientes permanecen en tratamiento.

Conclusiones. La identificación de deformidades auriculares en el periodo neonatal requiere de una búsqueda específica en la exploración física. Su tratamiento conservador iniciado en las primeras semanas de vida es sencillo, poco agresivo, económico y consigue resultados estéticos satisfactorios que se mantienen, disminuyendo la necesidad de cirugías y problemas futuros en la salud mental de los pacientes.

PÓSTERS

ASMA DE DIFÍCIL CONTROL: ¿MAL CUMPLIMIENTO O ALGO MÁS? A PROPÓSITO DE UN CASO DE DISCINESIA CILIAR PRIMARIA. **P. Peña Torre¹, J. Elorz Lambarri², C. Canduela Fernández², M. Villar Álvarez², N. Cano Rodríguez¹.** *¹MIR de Pediatría, ²Médico adjunto de Pediatría, Sección de Respiratorio Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Basurto, Bilbao.*

El asma es la enfermedad crónica más frecuente en Pediatría. Dentro de los casos de asma de difícil control, la causa más frecuente en niños es la escasa adherencia terapéutica y una mala técnica de inhalación. En otras ocasiones se asocian otros factores: factores epigenéticos como la obesidad y el tabaco, factores de predisposición genética, o procesos comórbidos como la bronquitis crónica. La dificultad de estos pacientes radica en distinguir si la mala evolución depende únicamente de la adherencia terapéutica o es necesario proseguir con el estudio etiológico.

Presentamos el caso de una niña de 8 años derivada para estudio de tos crónica. Desde los primeros meses de vida presenta clínica respiratoria continua con tos húmeda constante, sibilancias y asma inducida por ejercicio. Además asocia rinorrea purulenta continua y otitis de repetición. Recibe tratamiento con

corticoide inhalado en dosis ascendente, y macrólido continuo con adherencia intermedia sin mejoría clínica.

Tenía una espirometría inicial sin patrón obstructivo con FEV1 85% y curva flujo volumen normal, FeNO 6 ppb y ON nasal (realizado fuera de intercurencias infecciosas) bajo.

Durante el seguimiento presenta episodios de broncoespasmo severos, peor tolerancia al ejercicio y tos húmeda constante que se asocia a disminución progresiva de FEV1 (65%) con curva flujo-volumen obstruida fija. No presentó mejoría tras aumento de la medicación, incluyendo corticoterapia oral pese a mejoría en la adherencia. Se realizó radiografía de tórax apreciando engrosamiento hilar bilateral, compatible con bronquitis crónica tanto clínica como radiológicamente. Como estudio de dicho engrosamiento junto con clínica de bronquitis crónica se realizó TAC pulmonar/helicoidal que reveló bronquiectasias quísticas en lóbulos inferiores con bronquiolectasias generalizadas y segmentos con amputación parénquima. Con estas bronquiectasias junto con clínica compatible con discinesia ciliar primaria (DCP) se solicitó estudio citológico nasal y estudio genético que confirmaron el diagnóstico de DCP.

La DCP es la segunda afección congénita más frecuente de vías respiratorias caracterizada por alteración estructural y/o funcional de los cilios que condiciona alteración en el transporte mucociliar, lo que favorece la sobreinfección bacteriana. Pese al inicio de síntomas de forma precoz en la infancia, es una entidad infradiagnosticada y con retraso en el diagnóstico, etiquetado en muchas ocasiones de asma de difícil control.

CEFALEA: NO TODO ES MIGRAÑA. V. Vidal Alba¹, C. Espinoza Ruiz^{1,2}. ¹Servicio de Pediatría, ²Sección de Neuropediatría. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao.

Introducción. La cefalea es un motivo de consulta frecuente en la edad pediátrica, tanto en el ámbito de Atención Primaria como en la Atención Hospitalaria. En global, entre un 75-90% de niños sufren a lo largo del perio-

do infantil algún episodio de cefalea, siendo especialmente frecuente en la adolescencia. Solo un pequeño porcentaje de los pacientes que presentan cefalea sufren una enfermedad severa, por lo que como pediatras de Atención Primaria es fundamental conocer los signos y síntomas de alarma para diferenciar una cefalea benigna de una que puede esconder una enfermedad subyacente más grave. Nuestro objetivo es presentar el caso de una niña de 10 años con síndrome de Marfan diagnosticada de cefalea ortostática en contexto de una ectasia dural lumbosacra, inicialmente enfocada como una cefalea de características migrañosas.

Resumen del caso. Acudió a Urgencias por un cuadro 72 horas de evolución consistente en cefalea frontal opresiva, que mejoraba en decúbito y empeoraba con la sedestación, acompañada de vómitos y sensación nauseosa. Había sido valorada en el mismo Servicio hacía 48 horas, siendo diagnosticada de cefalea de probable origen migrañoso, habiendo recibido oxígeno y ondansetrón oral y dada de alta con tratamiento analgésico oral en domicilio.

Ante empeoramiento clínico, acudió nuevamente a Urgencias y ante persistencia de la clínica se decidió ingreso para ampliar el estudio. Se realizó analítica sanguínea y electrocardiograma sin hallazgos significativos. Durante su estancia en hospitalización y junto con la sección de Neuropediatría, se indicó la realización de una resonancia magnética, objetivándose hallazgos compatibles con meningocoele a nivel de C6-C7, ectasia dural lumbosacra, colecciones subdurales laminares y prominencia de senos venosos. Fue dada de alta con cafeína oral, medidas posturales y control posterior en consultas externas.

Conclusiones. La ectasia dural, frecuente en el síndrome de Marfan, es una causa predisponente a fuga de líquido cefalorraquídeo, que puede causar cefalea ortostática secundaria al síndrome de hipotensión endocraneal. A la hora de abordar un cuadro de cefalea, la anamnesis y la exploración física resultan cruciales. Es importante tener en cuenta los antecedentes personales (en nuestro caso el síndrome de Marfan), así como los datos de alarma en la exploración física (variación con

la sedestación/decúbito, signos de focalidad neurológica...) con el objetivo de realizar un adecuado abordaje diagnóstico y tratamiento pertinente en cada caso.

PREMIO MEJOR PÓSTER

REVISIÓN DE LA HIPERCALCEMIA MALIGNA INFANTIL EN UN HOSPITAL TERCIARIO ENTRE 2014-2021. M. Aguirre Salazar¹, N. Morillas Martínez¹, G. Grau Bolado^{2,3}, R.M. Adán Pedrosa⁴, J.M. de Pedro Olabarri⁴, I. Rica Etxebarria^{2,3}. ¹Pediatría, ²Endocrinología Infantil, ⁴Oncología Infantil. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia. ³BIOCRUCES.

Antecedentes y objetivo. En población pediátrica hospitalizada la causa más frecuente de hipercalcemia es la hipercalcemia maligna (HM). Definimos la HM como aquella que sucede en paciente oncológico. La prevalencia de la HM en población pediátrica varía entre < 1% y < 5%.

Los objetivos del estudio fueron conocer la prevalencia de HM en nuestra población y describir las características de la misma.

Método. Estudio observacional retrospectivo realizado en un centro de tercer nivel. Se recogen los casos de hipercalcemia entre 2014-2021 mediante el registro del laboratorio y se seleccionan los pacientes con un proceso oncológico activo. Se recogieron datos clínicos de la historia electrónica.

Se definieron grupos de hipercalcemia según la edad y las cifras de calcio sérico total: en < 1 año calcio $\geq 11,3$ mg/dl; en 1-3 años calcio $\geq 11,1$ mg/dl y en > 3 años calcio > 10,7 mg/dl. Se establecieron niveles de gravedad: hipercalcemia leve < 12 mg/dl, moderada 12-14 mg/dl y severa > 14 mg/dl. Se consideró hipofosforemia si fósforo sérico < 4,5 mg/dl.

Resultados. Se analizaron 22 casos de hipercalcemia maligna (11 varones) con una edad media de $5,9 \pm 4,3$ años. Distribuyéndose por edades en 18% lactantes, 77% escolares y 4% adolescentes. Un 77% estaba asociado con tumores sólidos y un 23% con leucemias. El tumor de Wilms (n= 6) fue la

TABLA I.

	Tumor de Wilms (n=6)	Sarcomas (n=4)	Leucemias (n=5)	p
Edad media (años)	3,3 ± 2,8	7,7 ± 5,5	8,8 ± 5,3	ns
Sexo (V/M)	1/5	1/3	4/1	ns
Etapas (debut/tratamiento)	2 debut/ 4 tratamiento	2 debut/ 2 tratamiento	2 debut/ 3 tratamiento	ns
Mediana de calcemia (mg/dl)	11,5 (10,9-11,5)	11,8 (11,1-13,2)	11,5 (10,9-14)	ns
Media de fosforemia (mg/dl)	4,45 ± 1,5	4,7 ± 1,2	5 ± 1	ns
Mediana de creatinina sérica (mg/dl)	0,2 (0,1-2,5)	0,5 (0,2-0,8)	0,38 (0,2-1)	ns
Insuficiencia renal (SÍ/NO)	1/5	0/4	1/4	ns
	Tumores sólidos (n=17)	Leucemias (n=5)	p	
Edad media (años)	5,13 ± 5	8,8 ± 5,3	ns	
Sexo (V/M)	7/10	4/1	ns	
Etapas (debut/tratamiento)	4 debut/13 tratamiento	2 debut/3 tratamiento	ns	
Mediana de calcemia (mg/dl)	11,2 (10,9-14,1)	11,5 (10,9-14)	ns	
Media de fosforemia (mg/dl)	4,9 ± 1,4	5 ± 1	ns	
Mediana de creatinina sérica (mg/dl)	0,3 (0,1-2,5)	0,3 (0,2-1)	ns	
Insuficiencia renal (SÍ/NO)	1/16	1/4	ns	

neoplasia más frecuentemente relacionada con HM, seguido de leucemias (n= 5) y sarcomas (n= 4).

La HM supone el 23% de las hipercalcemias registradas durante el periodo analizado, suponiendo una prevalencia en el paciente oncológico del 5,2%. En el 77% de los casos se presentó durante el tratamiento activo del proceso oncológico, mientras que en el resto se presentó al debut.

La mediana de la calcemia al diagnóstico fue de 11,3 mg/dl (10,9-14,1). Un 17% son hipercalcemias moderadas y un 8% severas. En todos los casos fue un hallazgo incidental.

La hipofosfatemia se encontraba asociada en un 59% de los casos, siendo sugestivo de hipercalcemia PTH/PTHr mediada.

Solo un paciente recibió tratamiento con hiperhidratación, furosemda y corticoides ante una calcemia de 13,2 mg/dl. Un paciente en situación de últimos días con HM grave no fue tratado. No hay ningún fallecimiento relacionado con la hipercalcemia.

Las características clínico-analíticas se representan en la tabla I.

No encontramos diferencias significativas al comparar los tres tipos de tumor más frecuentes ni al comparar tumores sólidos con leucemias.

Conclusiones. La prevalencia de HM es similar a la descrita previamente. No se encuentran diferencias significativas al comparar los tipos de tumores más frecuentes ni al comparar tumores sólidos con leucemias, probablemente debido a nuestro pequeño tamaño muestral.

DIAGNÓSTICO DE INSUFICIENCIA SUPRARRENAL SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON MEGESTROL QUE OCASIONA UN FENOTIPO DE SÍNDROME DE CUSHING. **M. Serrano Oarbeascoa, R. Cavallé Pulla, A. Rodríguez Estevez, C. Tutau Gómez, I. Fernández Respaldiza, I. Astigarraga Aguirre.** Unidad de Oncología Infantil. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.

Introducción. El acetato de megestrol (AM) es un progestágeno sintético utilizado como

promotor del apetito y aumento de peso. Tiene una actividad glucocorticoidea relativa, ligándose con mayor afinidad a los receptores que el cortisol endógeno (46% frente al 25%, respectivamente). Por ello, como efecto secundario, puede producir síndrome de (Sd.) Cushing iatrógeno y derivar en una insuficiencia suprarrenal (IS) secundaria al cese del tratamiento, al suprimir el eje hipofisario-adrenal.

Caso clínico. Niña de 4 años diagnosticada de histiocitosis de células de Langerhans multistémica (afectación cutánea y gastrointestinal), tratada con quimioterapia con vinblastina y prednisona durante 2 años.

Nueve meses tras la finalización de la quimioterapia, presenta anorexia y fallo de medro, por lo que inician tratamiento con AM oral 100 mg cada 24 horas, precisando duplicar la dosis a los pocos días por escasa eficacia. Recibe el tratamiento durante 2 meses, hasta que se decide suspender el mismo de forma progresiva (100 mg cada 24 horas durante 15 días y retirada posterior) por aumento notable de peso.

Coincidiendo con la retirada del fármaco, la niña presenta alteración del comportamiento referida como apatía, hipoactividad, cansancio y aumento de las horas de sueño junto con cambios físicos típicos de fenotipo cushingoide (cara redondeada, aumento de grasa central) e hipertriosis dorsal. Presenta valores normales en sangre de ACTH, con cortisol variable (0,5 y 10,1 µg/dl, rango normal 4,5-25 µg/dl) e hipoglucemia. Ante sospecha de Sd. Cushing, es valorada junto con Endocrinología infantil, estableciendo el diagnóstico de IS secundario al tratamiento con AM, que habría ocasionado un fenotipo cushingoide. Se inicia tratamiento sustitutivo con hidrocortisona oral con respuesta clínica favorable y recuperación de su actividad y carácter habituales.

Realizamos una búsqueda bibliográfica sobre los casos reportados de Sd. Cushing secundario a AM. La mayoría son antiguos y corresponden a adultos y niños con cáncer o SIDA, encontrando pocas series asociadas a otras patologías pediátricas.

Conclusiones. Dada la afinidad del AM por los receptores glucocorticoideos, su uso

prolongado y/o a altas dosis, puede causar Sd. Cushing iatrógeno e insuficiencia suprarrenal. En pacientes con fenotipo cushingoi-de, el riesgo de desarrollar IS es alto, siendo importante reconocer precozmente su clínica inespecífica para iniciar un descenso lento del AM y/o administrar tratamiento sustitutivo con hidrocortisona. Los niveles plasmáticos de cortisol pueden ser normales en casos de IS y se deben interpretar con cautela, precisando realizar otras pruebas complementarias en caso de alta sospecha clínica.

EL TIEMPO ES INTESTINO, CASO CLÍNICO DE ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE (NEC). I. **Rodríguez Laguna, J.L. Ramos García, R. Lizárraga Rodríguez, E. Etxart Lopetegui, F.N. Villalón Ferrero, A. Urbistondo Galarraga.** *Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Donostia.*

Antecedentes y objetivo. La enterocolitis necrotizante es una entidad característica de recién nacidos prematuros que cursa con una inflamación intestinal, llegando incluso a la necrosis del mismo.

Presentamos el caso de un recién nacida en semana 33+1 por cesárea programada secundaria a síndrome de Ballantine/síndrome de Espejo. El objetivo es describir una patología característica del prematuro que puede ser grave y con alto potencial de mortalidad.

Método. Revisión retrospectiva y análisis descriptivo de un caso clínico de enterocolitis necrotizante.

Resultados. Recién nacido mujer 33+1, peso 2.600 g al nacimiento que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos por ascitis y distrés respiratorio precisando VMNI. Control ecográfico prenatal en semana 28+2 (2º trimestre) que muestra hidrops fetal con ascitis moderada-severa.

Se realiza paracentesis evacuadora ecoguiada extrayendo 50 ml/kg de contenido seroso compatible con ascitis quílosa con mejoría de parámetros cardiorrespiratorios. Se inicia nutrición parenteral junto con alimentación enteral por boca con leche libre de ácidos grasos de cadena larga ante ascitis quílosa.

A los 18 días de vida se produce un empeoramiento clínico brusco, iniciando deposiciones sanguinolentas y distensión abdominal. Se realiza radiografía abdominal que muestra neumatosis intestinal importante con neumatosis portal y patrón en miga de pan, sugestivo de NEC.

Se inicia manejo conservador con dieta absoluta y antibioterapia. Tras un periodo de leve mejoría progresiva, a los 32 días de vida comienza nuevamente con empeoramiento clínico y distensión abdominal. Con la sospecha de perforación intestinal se indica laparotomía exploradora urgente, objetivando múltiples zonas isquémicas y varias perforaciones intestinales. Se realiza lavado con suero, colocación de drenajes y yeyunostomía de descarga en flanco izquierdo, finalizando la intervención por inestabilidad hemodinámica. A las 48 horas se lleva a cabo una segunda intervención (*second-look*) donde se resecan áreas necróticas realizando varias anastomosis y suturas de perforaciones en el intestino desfuncionalizado, manteniendo la yeyunostomía de descarga.

Conclusiones. Posterior evolución satisfactoria de la paciente iniciando alimentación oral. Se plantea una tercera intervención diferida para reconstituir la función intestinal.

Actualmente es complicado establecer el manejo adecuado de la enterocolitis necrotizante pasando desde el manejo médico inicial hasta el abordaje quirúrgico. Consideramos el tratamiento como un reto en el que pediatras y cirujanos deben trabajar conjuntamente para conseguir el mejor de los resultados.

LA IMPORTANCIA DE LA GASOMETRÍA EN EL ESTUDIO ETIOLÓGICO DEL FALLO DE MEDRO. E. **Ortiz de Mendivil Bernal, M. Goñi Oleaga, N. García Pérez, T. Santamaría Barrena, I. Zabalza González, A.M. Morata Lorente.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao.*

El fallo de medro (FM) es un frecuente motivo de consulta en Atención Primaria, así como un importante motivo de consulta hospitalaria suponiendo un importante gasto

sanitario. Aunque la etiología más frecuente del FM es no orgánica, producida por un aporte calórico insuficiente frente a las necesidades energéticas del paciente, hay que excluir las potenciales causas orgánicas del mismo.

La mayor parte de las veces en el estudio diagnóstico del FM van a ser clave, una buena historia clínica, anamnesis y exploración física, ya que es importante descartar signos de alarma que orienten a potenciales etiologías orgánicas graves del FM. En las numerosas guías en torno a este problema, no existe un único consenso. En muchas de ellas, se indica la realización de diversas pruebas complementarias como analíticas (con hormonas tiroideas, anemia, celiaquía, estado proteico y análisis urinario), pruebas de imagen e incluso pruebas diagnósticas invasivas, como pueden ser la phmetría o la gastroscopia.

Sin embargo, llama la atención que, en la mayoría de las guías y algoritmos diagnósticos del FM, no se encuentra incluida la gasometría como parte del estudio del equilibrio ácido-base. A pesar de que, la acidosis metabólica crónica (AM), es uno de los causantes del fracaso en la ganancia ponderal.

Mediante una gasometría y su interpretación, con el cálculo del anión GAP (AG) sanguíneo y pH urinario, se puede clasificar el tipo de acidosis del paciente, lo que nos ayudará a llegar al origen de esa AM, ya sea por producción excesiva o por ganancia de ácidos o por un defecto a la hora de metabolizar y eliminar esos ácidos.

Se presenta el caso de una paciente de 7 años de edad controlada desde hacía tiempo en consultas por fallo de medro. En contexto de hipercalcemia se realiza una gasometría que permite detectar una acidosis metabólica con un AG normal y adecuado pH urinario, asociando una hiperlactacidemia. Finalmente, bajo sospecha de enfermedad mitocondrial, fue diagnosticada mediante estudio genético de enfermedad de MELAS.

Por todo ello, debido al bajo coste, la utilidad, baja invasividad y el fácil acceso y realización de una gasometría, se debería considerar la realización de una gasometría como prueba diagnóstica de primer nivel dentro del estudio en un niño con FM.

¿LO TENEMOS EN MENTE? PRESENTACIÓN INSIDIOSA DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ. **E. García Gordo, T. Santamaría Barrena, AM. Morata Lorente, E. Ortiz de Mendivil Bernal, I. Zabalza González.** *Hospital Universitario de Basurto. Bilbao.*

El síndrome de Guillain-Barré es una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda de etiología generalmente autoinmunitaria. Es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda, ascendente y simétrica, acompañada de arreflexia, que ocurre en niños sanos, principalmente en varones. Se desencadena como respuesta del sistema inmune frente a un agente infeccioso en las semanas previas, normalmente respiratorio o digestivo.

Niño de 3 años sin antecedentes de interés que consultaba por dolor de difícil localización, cojera y aumento de base de sustentación. Se realizó analítica sanguínea, radiografía de caderas y de columna que resultaron anodinas y fue valorado por ortopedia infantil, decidiendo seguimiento en consultas externas. En los días siguientes, presentó empeoramiento del estado general, con decaimiento e irritabilidad. A la exploración destacaba un rechazo de la marcha, hipoactividad, rechazo a la sedestación y dolor a la palpación de columna lumbar y sacroilíacas. Como antecedentes, refería varios procesos infecciosos previos, con gastroenteritis en las dos últimas semanas.

Ante la sospecha inicial de absceso de psoas, discitis o sacroileitis, se realizó gammagrafía en la que se objetivó captación en hemiabdomen izquierdo, compatible con neuroblastoma. Ante la imposibilidad de descartar masa abdominal con afectación medular se decidió iniciar dexametasona intravenosa e ingreso en UCIP para ampliar estudio. Se realizó analítica sanguínea, ecografía abdomino-pélvica, TAC cráneo-toraco-abdominal y resonancia magnética craneomedular que resultaron normales, descartando síndrome de compresión medular y la sospecha inicial de neuroblastoma. Se detectó enterovirus en el coprocultivo.

Neurológicamente, la exploración resultaba difícil, llamando la atención cierta arreflexia y debilidad en extremidades inferiores, no así en

extremidades superiores. No oftalmoparesia, ni disautonomía.

Asimismo, ante la sospecha de Guillain-Barré, se realizó punción lumbar en la que se objetivaba disociación albúmino-citológica, con anticuerpos antigangliósidos negativos. El electroneuromiograma era sugestivo de una polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante, sin poder descartar afectación axonal. Se inició así tratamiento con gammaglobulina intravenosa y gabapentina, presentando mejoría progresiva del estado general con mayor movilidad espontánea, y aumento de fuerza muscular. Ante buena evolución se decidió alta y seguimiento en consultas de Neuropediatría.

A menor edad del paciente, la presentación clínica del síndrome de Guillain-Barré es más inespecífica, pudiendo retrasar así su diagnóstico y empeorar su pronóstico. Resulta fundamental sospechar esta patología para poder así detectarla. Su diagnóstico se basa en la clínica y la gran mayoría de los pacientes presentan recuperación completa en semanas o meses.

MÁS ALLÁ DEL FALLO DE MEDRO. **A. Zorrilla Sarriegui, M. García Alonso, O. Quintana García, A. Zugazabeitia Irazabal, M. Ortega del Río, E. Pérez Estevez.** *Unidad de Pediatría. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Introducción y objetivos. El fallo de medro o estancamiento ponderal es un motivo de consulta y de ingreso frecuente en el lactante. Aunque en la mayoría de los casos la causa subyacente es un aporte calórico insuficiente, en ciertas ocasiones representa la manifestación inicial de una patología grave. El objetivo del estudio es describir las características de los pacientes ingresados por estancamiento ponderal en la planta de un hospital terciario.

Métodos. Estudio descriptivo y unicéntrico basado en un registro retrospectivo de los lactantes ingresados en planta de hospitalización pediátrica desde enero del 2017 hasta mayo del 2022, diagnosticados de “estancamiento ponderal” o “fallo de medro” (codificación CIE-10) que cumplan los siguientes criterios: descenso progresivo de dos o más percentiles mayores

de peso para la edad y/o peso mantenido por debajo del percentil 3 (n= 53). Se realizó un análisis descriptivo de las variables demográficas, antropométricas y clínicas.

Resultados. Se incluyeron 53 pacientes en el estudio, de los cuales 30 (57%) tenían algún antecedente personal de interés. En la mitad de los pacientes analizados, el estancamiento ponderal empezó en los primeros dos meses de vida y fue detectado por el pediatra de Atención Primaria en el 62% de los casos, siendo la edad mediana al ingreso 7 meses. La mitad de los pacientes permanecieron ingresados 5 días o menos. El motivo más frecuente de ingreso fue el rechazo persistente de la alimentación. Se identificó una causa orgánica en 30 pacientes (57%), siendo la patología digestiva la más frecuente, seguido de los síndromes genéticos.

La mayoría de los pacientes precisaron cambios en cantidad o calidad de la alimentación y más de la mitad precisó en algún momento del seguimiento un dispositivo para alimentación enteral. Durante los primeros dos años de vida, más de dos tercios presentaron una recanalización de peso y talla.

Conclusiones. El ingreso hospitalario por fallo de medro es necesario cuando persiste en el tiempo a pesar de un manejo extrahospitalario adecuado. En un porcentaje importante se encuentra una causa orgánica detrás de este estancamiento. Con frecuencia es necesario el soporte nutricional tecnificado con una evolución favorable en los dos primeros años de vida.

NECROSIS CUTÁNEA POR AGUA CONTAMINADA, *SHEWANELLA PUTREFACIENS*. **I. Rodríguez Laguna, J.L. Ramos García, E. Etxart Lopetegui, A. Urbistondo Galarraga.** *Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de Donostia.*

Antecedentes y objetivos. Presentamos el caso de un paciente varón de 9 años, correctamente inmunizado y sin antecedentes de interés que presentó herida en MMII derecho de evolución tórpida. El objetivo es describir una infección presente en aguas marinas con potencial de gravedad, aunque poco conocido, *Shewanella putrefaciens*.

Método. Análisis descriptivo de un caso clínico de herida complicada por *Shewanella putrefaciens*.

Resultados. Niño de 9 años con herida en MMII derecho secundario a traumatismo con la propia tabla de surf mientras surfeaba. Acude al hospital secundario donde realizan cura inicial y cierre del defecto con grapas. Cuatro días después se presenta en urgencias del hospital primario por fiebre (39°C) y complicación de la herida.

A la exploración presenta MMII derecho eritematoso, caliente, con dolor y secreción asociada a la herida. Además, se observa placa necrótica perilesional.

Se recoge muestra de exudado y se lleva a cabo desbridamiento quirúrgico urgente del tejido desvitalizado, cura oclusiva y tratamiento antibiótico con cefepime y amikacina. Se coloca terapia de vacío para potenciar el tejido de granulación en el lecho quirúrgico por importante defecto de sustancia con posterior cierre quirúrgico diferido.

La evolución posterior fue favorable, con cultivo positivo para *Shewanella putrefaciens*. La *Shewanella putrefaciens* es un bacilo gram-negativo, no fermentador, oxidasa positivo y productor de sulfato de hidrógeno. Natural de la flora marina y responsable, junto con *Shewanella algae*, de cuadros infecciosos graves en humanos; este microorganismo puede evolucionar a bacteriemia con desenlace fulminante.

Conclusiones. A pesar de la escasa referencia bibliográfica de estas infecciones por agua contaminada en la edad pediátrica, es una infección de tejidos blandos a tener en cuenta por su potencial gravedad y localización en regiones costeras.

UNA ENTIDAD DESCONOCIDA E INFRAESTUDIADA: POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA RECESIVA. V. Saiz Ortega, M. Serrano Oarbeascoa, A. Zumalde Gallego, L. Lizarraga Azparren, M.C. López Herrera, S. Ansó Olivan. *Unidad Neonatal. Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo, Vizcaya.*

Antecedentes y objetivos. La poliquistosis renal autosómica recesiva (ARPKD) es

una patología de herencia autosómica recesiva, caracterizada por dilataciones quísticas de los túbulos colectores renales y defectos del desarrollo y de la remodelación de la placa ductal hepatobiliar.

Su presentación, clínica y pronóstico es variable, aunque la mayoría de los pacientes presentan una expresión clínica severa y potencialmente mortal. La incidencia de ARPKD es de 1:20.000 nacidos vivos. Un enfoque multidisciplinar dirigido por neonatólogos, nefrólogos, hepatólogos, neumólogos y genetistas es fundamental para un manejo adecuado de estos pacientes.

El objetivo de nuestro estudio será revisar y analizar la epidemiología, manejo y evolución de los casos de ARPKD de debut neonatal de los últimos 20 años en nuestro centro.

Método. Estudio descriptivo retrospectivo de una serie de casos de pacientes con ARPKD de debut neonatal en la Unidad Neonatal de un centro de nivel terciario docente en los últimos 20 años. El análisis se realizará mediante las herramientas Office Excel y SPSS.

Resultados. Analizamos una serie de tres neonatos con ARPKD neonatal. Dos casos eran recién nacidos prematuros (29 y 35 semanas de edad gestacional) y uno recién nacido a término, todos ellos de adecuado peso gestacional. Todos debutaron con diagnóstico prenatal ecográfico de oligoamnios severo o anhidramnios. Al nacimiento, los tres casos presentaron insuficiencia respiratoria grave precoz, por la que precisaron ventilación mecánica convencional y/o alta frecuencia oscilatoria. Igualmente presentaron anuria u oligoanuria durante las primeras 72 horas. Progresaron a insuficiencia renal grado IV y V, y solo uno recibió técnica de depuración extrarrenal durante el periodo neonatal. Las ecografías posnatales revelaron riñones aumentados de tamaño con desdiferenciación corticomedular y presencia de múltiples quistes en el parénquima. Todos ellos fueron valorados por los especialistas de Nefrología, Cardiología y Neumología y en todos se llevaron a cabo reuniones multidisciplinarias para acordar el manejo óptimo. Los dos pacientes prematuros fallecieron a una edad media de 33 días, y el recién nacido a término permanece vivo.

Conclusiones. Nuestros datos epidemiológicos sobre ARPKD coinciden con lo estudiado previamente en la literatura. La morbimortalidad es elevada; la mutación genética implicada, la hipoplasia pulmonar y la prematuridad parecen relacionarse con la gravedad y el pronóstico de la enfermedad. Son necesarios más estudios para encontrar el manejo óptimo de estos pacientes, apostando siempre por un manejo multidisciplinar.

PUBERTAD PRECOZ PERIFÉRICA: A PROPÓSITO DE UN CASO. E. Lejarzegi Anakabe, I. Serrano Pejenaute, S. Lopez Cuesta, N. Pacho Beristain, S. Iparraguirre Rodríguez. *Servicio de Pediatría. Hospital de Zumárraga.*

Caso clínico. Mujer de 8 años que consulta en su centro de salud por telarquia bilateral. No presenta antecedentes personales de interés. En la exploración física destaca telarquia estadio Tanner 2 sin inicio de pubarquia (Tanner 1); el resto de exploración física era anodina. En la analítica realizada en contexto de pubertad precoz presentaba elevación de estrógenos (estradiol 17 beta, E2 365 pg/ml) con gonadotropinas hipofisarias en niveles prepuberales (FSH < 0,3 U/L; LH < 0,3 U/L).

Pruebas diagnósticas. Ante la sospecha de pubertad periférica derivan al hospital comarcal, donde se realiza una ecografía abdominal-pélvica con hallazgo de una masa quística en ovario derecho de 3,8 cm de diámetro con pared engrosada y nódulos murales patológicos. Las imágenes eran sugestivas de una neoplasia quística.

Se completó el estudio por parte del Servicio de Oncología Infantil del hospital terciario. Los marcadores tumorales fueron negativos (inhibina, CA 19.9, AFP, CA 125). En la RMN describían una lesión quística anexial derecha (3,5 x 2,6 x 3,5 cm) con realce periférico lineal que asociaba múltiples quistes milimétricos de distribución periférica sin signos sospechosos de malignidad sugestiva de un quiste ovárico funcional.

Tratamiento. El caso se presentó en comité multidisciplinar (Endocrinología, Cirugía y Oncología) donde se desestimó la intervención

TABLA II. CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA.

Niño	
Genética	Variantes de LHR (testotoxicosis) Hiperplasia suprarrenal congénita Mutación gen DAX 1
Adquirida	Tumor testicular/suprarrenal Tumores productores de B-HCG Esteroides sexuales exógenos
Niña	
Genética	Síndrome de McCune-Albright
Adquirida	Quiste ovárico Tumor ovárico/suprarrenal Esteroides sexuales exógenos
Niño/niña	
Hipotiroidismo primario	

quirúrgica dado que la masa era de características benignas. El seguimiento de la paciente se realizará por parte de Endocrinología infantil, mediante exploración física, analíticas y ecografías seriadas. Se explicaron a la familia los signos de alarma para identificar una posible torsión de ovario.

Conclusiones. La pubertad precoz es el resultado de la aparición anormalmente precoz de caracteres sexuales asociado a aceleración de maduración ósea y del crecimiento antes de los 8 años en niñas y de los 9 años en niños. En los casos de origen periférico, se objetiva elevación de esteroides sexuales sin evidenciarse activación del eje hipotálamo-hipofisario-gonadal. Es una patología mucho más infrecuente que la pubertad precoz central y suele ser secundaria a trastornos de origen genético o a patologías adquiridas muy heterogéneas (Tabla II).

SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO TÍPICO EN LOS AÑOS 2010-2022. ¿ESTÁ EN AUGE? **M. Erroz Ferrer¹, M.A. Sánchez Durán¹, P. Bello Aranda¹, P. Mateos Torre¹, N. González Arza², J. Hualde Olascoaga³.** ¹MIR de Pediatría, ²Urgencias Pediátricas, ³Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Introducción y objetivo. El síndrome hemolítico urémico (SHU) se caracteriza por

anemia hemolítica microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal aguda. Puede ser típico y atípico, siendo el primero el más frecuente. Concretamente, el SHU típico se asocia a infecciones gastrointestinales causadas por *E. coli* productora de toxina shiga.

El principal objetivo de este estudio es analizar la experiencia de los pacientes pediátricos diagnosticados de SHU típico en un hospital terciario y describir dicha población.

Metodología. Se analiza retrospectivamente el periodo de enero 2010 a diciembre 2022 como estudio observacional. Se recogieron datos clínico-epidemiológicos, prioridad de triaje, pruebas diagnósticas, tratamientos concomitantes y destino.

Resultados. La muestra incluye 13 pacientes en ese periodo, siendo 10 de ellos diagnosticados de SHU típico.

De la muestra global, el grupo más frecuente fueron < 5 años (70%), siendo sexo masculino (60%). Un 10% presentaba prioridad 2 en triaje, un 70% un 3 y el resto 4. La mayoría presentó TEP inestable por shock compensado a su llegada a urgencias (60%). Los síntomas más frecuentes fueron gastrointestinales, como vómitos o diarrea sanguinolenta (90%). También se objetivaron síntomas urinarios (30%), decaimiento o irritabilidad (30%), palidez, petequias y fiebre.

Como pruebas complementarias se solicitó en todos los casos una analítica sanguínea (hemograma y bioquímica), junto con: coagulación (90%), Coombs (40%), hemocultivo (60%), orina (80%), ecografía abdominal (10%). En todos se recogió muestra de heces para PCR y cultivo, objetivando: *E. coli* verotoxigénico (60%), enterohemorrágico (20%), enteropatógeno (20%), *E. coli* no tipado (10%) y sin aislamiento microbiológico (10%). ADAMTS13 normal. Como afectación de órgano diana se objetivó insuficiencia renal en el 60% de los pacientes, 2 de ellos graves con creatinina > 4 mg/dl (máximo 18,24 mg/dl) y BUN > 100 (máximo 170), presentando ambos enfermedad renal crónica como secuela. Finalmente, requirieron ingreso en Cuidados Intensivos en un 70% de los casos, requiriendo hemodiafiltración un 30% y trasfusión de hemáties un 70%.

Conclusiones. Ante toda diarrea enteroinvasiva se recomienda vigilar signos de alarma como palidez, decaimiento o irritabilidad, como signos de alta sospecha clínica de SHU.

Se deberá recoger siempre coprocultivo ante diarrea enteroenvasiva, siguiendo de cerca los casos de *E. coli* productores de toxina shiga para la detección precoz de SHU típico y tratamiento precoz, dada la potencial gravedad del cuadro.

UN NUEVO FENOTIPO DE LA ENFERMEDAD CHARCOT-MARIE-TOOTH. LA IMPORTANCIA DE BUSCAR PROTEINURIA. **T. Santamaría Barrena, E. Ortiz de Mendivil Bernal, I. Zabalza González, E. García Gordo, A. Morata Lorente.** Residente de Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao.

Introducción. Una de las neuropatías más conocidas y prevalentes en nuestro medio es la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT). Esta es una polineuropatía hereditaria sensitivo-motora con afectación de nervios periféricos que cursa con debilidad progresiva y amiotrofia distal, de aparición en las dos primeras décadas de la vida. Presenta un curso clínico variable, tanto en la severidad de la clínica como en la rapidez de progresión de la misma, y es que se han identificado más de 50 genes relacionados con esta enfermedad, responsables de los diferentes fenotipos.

Se ha descrito que pacientes con esta enfermedad tienen mayor riesgo de desarrollar enfermedades renales, especialmente una glomeruloesclerosis focal segmentaria (GEFS) de causa genética, que es una podocitopatía causada por una mutación en un gen. De hecho, se estima que 1 de cada 400 pacientes con la enfermedad CMT presenta una GEFS comparado con 1 de cada 1.000.000 pacientes respecto la población general. La GEFS de causa genética, se manifiesta clínicamente en forma de proteinuria aislada o englobada dentro de un síndrome nefrótico y se asocia con una progresión precoz a una enfermedad renal crónica (ERC).

En la actualidad se conocen variantes patogénicas en el gen que codifica la formina 2 invertida (INF2) que se han visto asociadas a la GEFS y recientemente se ha descrito un fenotipo asociado a mutaciones en este gen que combina la GEFS y la enfermedad CMT.

La clínica neurológica es similar a la de los pacientes con otros fenotipos de la enfermedad CMT. Por otro lado, en los pacientes con el fenotipo CMT-GEFS, la clínica neurológica aparece antes que la renal y típicamente en

estos pacientes la enfermedad renal (GEFS) progresa de forma precoz a una ERC.

Actualmente no hay estandarizada una prueba de *screening* de proteinuria en pacientes afectos de CMT, lo que puede infradiagnosticar o retrasar el diagnóstico de aquellos pacientes con el fenotipo CMT-GEFS.

Caso clínico. Niña de 11 años remitida a consultas de Nefrología infantil para estudio por presentar una polineuropatía sensitivo-motora Charcot-Marie-Tooth con variante patogénica en el gen INF2.

En el sistemático de orina presenta unas proteínas de 500 y presenta un índice albúmina/creatinina en orina de 988 mg/g (valores normales < 30 mg/g). Se realizan controles persistiendo la microalbuminuria, por lo que se inicia tratamiento antiproteinúrico.

Conclusión. Se recomienda testar proteinuria en todos los pacientes con la enfermedad CMT para así identificar aquellos con el fenotipo neurológico y nefrológico y, mediante la instauración precoz de tratamiento, retrasar la progresión a una ERC.