

XIII Memorial Profesor Juan Rodríguez Soriano. 20 de marzo de 2024. Bilbao

*Juan Rodríguez Soriano
Irakaslearen XIII Memoria
2024ko martxoaren 20a:
Bilbo*

INFECCIONES RESPIRATORIAS VIRALES EN EL PACIENTE ONCOLÓGICO PEDIÁTRICO HOSPITALIZADO. F. Almarza Garrido¹, B. Gómez Cortés^{2,3}, P. González Urdiales^{1,4,5}, J. de Pedro Olabarri^{1,4,5}, I. Astigarraga Aguirre^{1,4,5}, R. López Almaraz^{1,4,5}. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Urgencias de Pediatría, ⁴Unidad de Oncología/Hematología pediátrica. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo, Bizkaia. ³Grupo de Investigación y nuevas estrategias de mejora en la atención al niño/a y al adolescente en Urgencias, ⁵Grupo de Oncología pediátrica. IIS Biobizkaia.

Introducción. Las infecciones son las complicaciones más comunes en pacientes pediátricos con cáncer que reciben quimioterapia, su manejo hospitalario es un desafío dado el mayor riesgo de infecciones bacterianas invasivas (IBI), especialmente con neutropenia. Las infecciones virales son las más frecuentes y de mejor pronóstico, pudiéndose considerar un tratamiento conservador.

Objetivos, materiales y métodos. Describir las características de las infecciones virales diagnosticadas en pacientes oncológicos que reciben quimioterapia y que ingresan por fiebre en la planta de Oncología pediátrica.

Para ello, se realizó un estudio observacional prospectivo entre 2016-2023 de los pacientes oncológicos que recibían quimioterapia y fueron atendidos por fiebre en el Servicio de Urgencias de un hospital terciario. Se excluyeron aquellos casos con infección bacteriana invasiva asociada. Se analizaron variables clínicas y analíticas de los pacientes en el programa estadístico SPSS v21.0.0.

Resultados. Se atendieron 471 episodios de fiebre en niños y adolescentes con cáncer. Ingresaron en 376 ocasiones, aislándose al menos un virus en 76 (20,21%) muestras de nasofaringe, siendo los más frecuentes Rhinovirus (39; 51,31%), Influenza (8; 10,52%) y SARS-CoV-2 (8; 10,52%). Se excluyeron 11 casos por IBI, analizándose una cohorte de 65 episodios. De ellos (N= 65) El 16,92% (N= 11) no presentaron otros síntomas a parte de la fiebre y el 60% (N= 39) tuvieron síntomas respiratorios. La mediana de días de hospitalización fue de 4 (RIC 2-6), mientras que la mediana de días de tratamiento antibiótico de 3 (RIC

2-5). La mediana de neutrófilos fue de 510 (RIC 100-3.025) presentando el 50% de los ingresos una neutropenia < 500/μl. La mediana de monocitos fue de 200 (RIC 30-500). Finalmente todos los episodios se resolvieron sin secuelas. Ninguno de los pacientes requirió ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos.

Conclusiones. Las infecciones virales son las más comunes en pacientes pediátricos con cáncer. Tienen mejor pronóstico y, por tanto, pueden tratarse de forma más conservadora. Además, se necesita más investigación sobre este tema para descubrir posibles factores predictores de infecciones bacterianas invasivas.

MICROBIOLOGÍA Y MANEJO DE LA CELULITIS ORBITARIA: ¿LO ESTAMOS HACIENDO BIEN? S. Lucea-Sanchez¹, J. Ramírez-Romero¹, N. Ibarzabal-Segui¹, M.A. Vázquez Ronco², A. Vinuesa Jaca², I. Iturralde Orive³. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Pediatría, Sección de Hospitalización, ³Servicio de Pediatría, Sección de Infectología Pediátrica. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.

Antecedentes y objetivo. La celulitis orbitaria es una entidad relativamente frecuente en pediatría. Rara vez se realizan aislamientos microbiológicos, ya que solo se obtienen cultivos de las colecciones orbitarias cuando se precisa cirugía. Los microorganismos más frecuentemente aislados son bacterias gram positivas (*Staphylococcus* y *Streptococcus*), siendo habituales las infecciones polimicrobianas. En caso de absceso, pueden aislarse anaerobios o bacilos gram negativos. La base del tratamiento es la antibioterapia empírica: de acuerdo con las guías, se recomienda utilizar cefotaxima y clindamicina, y añadir metronidazol si existe afectación intracraneal. En nuestro centro, no obstante, observamos que el fármaco más empleado en los pacientes con sospecha de celulitis orbitaria es la amoxicilina-clavulánico.

El objetivo del estudio es analizar el manejo y la evolución de los pacientes que han requerido ingreso por celulitis orbitaria en nuestro hospital durante los últimos 10 años para comparar nuestro manejo respecto a las recomendaciones generales.

Método. Estudio descriptivo y retrospectivo que incluye a los menores de 14 años ingresados en un hospital terciario por celulitis orbitaria entre 2013-2022.

Resultados. Se registraron 27 pacientes que requirieron ingreso por celulitis orbitaria en nuestro centro, con una mediana de edad de 7 años, el 37% mujeres. Respecto al tratamiento utilizado, se escogió amoxicilina-clavulánico en el 62,9%, si bien en dos pacientes se sustituyó por ceftriaxona con vancomicina (y metronidazol en uno) al desarrollar complicaciones supuradas intracraneales. En el resto de los pacientes se utilizaron: ceftriaxona-vancomicina de inicio (18,5%, en un paciente asociado a metronidazol de entrada), ceftriaxona en monoterapia (7,4%), y otras combinaciones (11,1%). La duración media del tratamiento endovenoso fue de 15 días. Cuatro pacientes (14,8%) desarrollaron complicaciones supuradas, dos de ellos de localización intracraneal, que recibieron 6 semanas de antibioterapia (tres de forma endovenosa). En el 81,5% se asoció corticoide, y se precisó cirugía en el 14,8%. Un solo paciente requirió reingreso y cirugía durante el mismo.

CÁNCER DIFERENCIADO DE TIROIDES EN PEDIATRÍA. ¿REALIZAMOS UN BUEN ABORDAJE? L. Bizkarra Txurruka, C. Álvarez García, A. Vela Desojo, E. Artola Aizalde, I. Rica Echevarria, G. Grau Bolado. *Endocrinología Infantil. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Introducción y objetivo. En el año 2022 se publicaron las guías europeas para el manejo de nódulos tiroideos y carcinoma diferenciado de tiroides en pediatría. La ecografía tiroidea es la técnica inicial recomendada en su diagnóstico. La descripción ecográfica de los NT malignos o sospechosos debe seguir scores establecidos (TIRADS) y todos ellos deben punccionarse para estratificar su abordaje (BETHESDA).

El objetivo es valorar el abordaje del NT y la eficacia de la estrategia diagnóstica en los tumores tiroideos considerando posibles diferencias en el manejo en dos periodos de tiempo.

Método. Análisis descriptivo de los NT atendidos entre 2011 y 2023 en Endocrinología Infantil (0-14 años) de un hospital terciario. Se registraron 29 pacientes con diagnóstico de sospecha o riesgo de NT. Se establecieron dos grupos según fecha de consulta: grupo 1 (2011-2017) y grupo 2 (2017-2023) y valoramos diferencias en el uso de TIRADS y BETHESDA.

Resultados. La edad media de los pacientes fue $11,5 \pm 2,5$ DE (59% mujeres). La indicación de ecografía fue: NT (28%), adenopatías (20%) y bocio (17%). 5 casos fueron "incidentales" y 3 diagnósticos por cribados de riesgo (1 MEN2A, 1 PNET y 1 linfoma). Ecográficamente 16 NT se consideraron benignos, 6 malignos (3/6 con score TIRADS) y 5 sospechosos (1/4 con score TIRADS). Se realizó PAAF/BAG en los 11 NT malignos o sospechosos y en 5 NT benignos. En solo 12/16 la descripción de la PAAF/BAG incluyó el score de riesgo BETHESDA. El uso de los scores de riesgo en el grupo 1 fue 0% para TIRADS y 50% para BETHESDA frente al 46% de uso de TIRADS y el 69 % de BETHESDA en el grupo 2.

En estos 12 años se han diagnosticado 6 cánceres tiroideos: 3 papilares (2/3 antecedente de radiación), 2 medulares esporádicos y 1 foliular. El diagnóstico ecográfico fue de malignidad (n= 4) o de sospecha de malignidad (n= 2) en todos ellos. La clasificación TIRADS solo se refirió en 4 casos siendo su puntuación de 5 en todos los casos. Se realizó PAAF/BAG en todos estos casos, pero solo en un 50% se reportó el score BETHESDA. En la actualidad se han operado 5 casos siendo el diagnóstico patológico final coincidente en todos con el de la citología o de la biopsia prequirúrgica.

Conclusiones. En los últimos años el abordaje del NT ha mejorado. La adecuación del manejo según las guías clínicas ha permitido diagnosticar con exactitud los tumores tiroideos de nuestra serie.

DISCINESIA CILIAR PRIMARIA: ¿QUÉ OCURRE CON ESTOS NIÑOS? A. Zumalde Gallego, M. Moreno Ramos, I. Iriarte Uribe-Echeverría, E. Catediano Sainz, M. Santiago Burruchaga, M. Pastor Vivero. *Unidad de Neumología Infantil. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Antecedentes y objetivos. La discinesia ciliar primaria (DCP) es una enfermedad genética (mayoritariamente autosómica recesiva) con alteración de la función y estructura ciliar.

Condiciona una enfermedad crónica de la vía aérea superior (VAS) e inferior (VAI), pudiendo asociar trastornos como situs inversus o infertilidad. La clínica y distintas pruebas diagnósticas (óxido nítrico -NO- nasal, análisis de la ultraestructura, función ciliar, genética...) son claves para su diagnóstico. El tratamiento se basa en favorecer el aclaramiento mucociliar, la antibioterapia precoz e inmunizaciones. Es una enfermedad rara e infradiagnosticada, por lo que el objetivo del estudio es revisar los pacientes pediátricos diagnosticados de DCP.

Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de la clínica y evolución de pacientes pediátricos diagnosticados de DCP entre 2011 y 2024.

Resultados. Se registraron 8 casos, 7 de ellos mujeres. La mediana de edad en la primera visita fue de 9,5 años (rango 1,5-10,7). El síntoma predominante fue la tos productiva crónica (75%) seguido de las infecciones respiratorias de VAS y VAI persistentes y recurrentes (50%), otitis repetidas (37%) y neumonías y sinusitis (12%). El 50% habían presentado distrés respiratorio perinatal y 2 casos, situs inversus. Tres de las pacientes, hermanas, asociaban déficits inmunitarios (IgA, IgG1 y 2). Todos presentan hallazgos patológicos en el TAC torácico, destacando las bronquiectasias y atelectasias predominantes en lóbulos inferiores y medio. El 25% presentaban al diagnóstico afectación pulmonar obstructiva moderada en la espirometría. Respecto al diagnóstico, el NO nasal fue patológico en el 50% de los pacientes en los que se realizó. La ultraestructura ciliar fue normal o no concluyente. Todos presentaron mutaciones genéticas ya descritas para la DCP en homocigosis (RSPH1, DNAH5, HYDIN, CCDC103). Los microorganismos más frecuentemente aislados mediante cultivos de esputo o lavado broncoalveolar fueron el *H. influenzae* y la *M. catharralis*, seguidos de la *P. aeruginosa*.

Todos los pacientes recibieron tratamiento con fisioterapia respiratoria, azitromicina, antibioterapia oral para las exacerbaciones, ciclos

de colimicina y tobramicina inhaladas para la *P. aeruginosa* y 5 de ellos, corticoide inhalado y broncodilatadores.

Conclusiones. Las características clínicas y evolutivas de nuestra muestra se correlacionan con las descritas en la literatura, así como la genética, siendo el gen implicado más frecuente en nuestra muestra el RSPH1. Al tratarse de una enfermedad poco prevalente e infradiagnosticada es de vital importancia identificar los síntomas característicos de la enfermedad para un diagnóstico precoz que mejore el pronóstico de estos pacientes.

¿DÓNDE ESTÁN LOS NIÑOS PEG DE EUSKADI? I. Díez López. Departamento de Pediatría. UPV-EHU. Endocrinología Infantil. Hospital Universitario Araba. OSI Araba. Bioaraba.

Introducción. Alrededor de un 5% de niños nacidos pequeños para la edad gestacional (PEG; peso y/o longitud al nacer < o igual a -2DE) no realiza *catch up* de peso y/o talla a los 4 años. A pesar de que la indicación de tratamiento con hormona de crecimiento humana recombinante (GHRh) en PEG está aprobada en EUROPA (EMA) a partir de los 4 años, la mayor parte demoran su inicio o no llegan a recibir dicho tratamiento. Valoramos esta situación en los últimos 10 años en una población controlada.

Hipótesis. Existe un porcentaje significativo teórico de niños PEG sin *catch-up* postnatal que no son correctamente diagnosticados o derivados a ENDOCRINO. Existe una diferencia significativa entre el número de casos PEG/año tratados *vs* al número teórico de PEG que deberían estar en tratamiento con GHRh epidemiológicamente y demográficamente definidos. Existe una demora de casi 3 años de inicio de tratamiento según datos previos publicados (AEP GRUPO PEG), estudio epidemiológico español de PEG.

Material y métodos. Fuentes de datos públicas del COMITÉ ASESOR de GH-OSAKIDETZA - (Memoria actividades del 2013-2022) y bases de datos de somatometría al nacimiento del COMITÉ CRIBADO NEONATAL - Dep de SALUD PÚBLICA - CONSEJERÍA

de SANIDAD. Gobierno Vasco (Memoria actividades del 2013-2022).

Estudio de variables por sexo, edad gestacional, longitud y peso al nacimiento y datos de aprobaciones de Ghrh para PEG en ese periodo de tiempo. Según *An Pediatr (Barc)*. 2017; 86: 249-54 existe una demora media de 3 años de inicio de GHRh. Consideramos que las GH aprobadas un año determinado (X) serían las representativas de los casos nacidos PEG entre los años [X-(4+2) y X-(4+3)] (edad media de 6-7 años). Coincide con edad media inicio de GHRh en esta CCAA.

EL SUEÑO EN EL LACTANTE MENOR DE 1 AÑO: ESTUDIO DESCRIPTIVO. A. Zumalde Gallego, M. Moreno Ramos, I. Iriarte Uribe-Echeverría, E. Catediano Sainz, M. Santiago Burruchaga, M. Pastor Vivero. Unidad de Neumología Infantil. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.

Antecedentes y objetivos. Los primeros meses de la vida se caracterizan por cambios anatómicos en la vía aérea e inmadurez del control de la respiración y de la estructura del sueño que predisponen a la aparición de trastornos respiratorios del sueño (TRS).

Nuestro objetivo es describir las indicaciones y resultados de la monitorización cardiopulmonar en lactantes con sospecha de TRS.

Método. Estudio retrospectivo-descriptivo de la clínica, indicación y resultados obtenidos en las poligrafías cardiopulmonares [PG] (Nox T3) hospitalarias, según recomendaciones de la *American Academy of Sleep Medicine* 2.6, realizadas en lactantes menores de 13 meses durante los años 2021-2023.

Resultados. Incluimos 37 lactantes (10 mujeres), media de edad 5,8 meses (1-12). 12 (32%) presentaban antecedentes de interés: malformación mandibular (3), hipotonía (3), síndromes polimalformativos (2), atresia esófago, prematuridad (33 semanas), acondroplasia y parálisis cordal. Las indicaciones del estudio fueron: ronquido-respiración ruidosa (20, 54%), alteración del patrón de dinámica respiratoria (7, 19%), apneas-desaturación objetivada (6, 16%), BRUE 3 (3, 8%) y previo

a inicio de tratamiento con hormona de crecimiento en SPW.

Los resultados de las PG: la media del tiempo total de sueño y eficiencia fueron 333 minutos ($\pm$ DE 69) y 77,45% ($\pm$ DE 21). La saturación media y mínima de oxígeno: 95,9% ($\pm$ DE 2,4) y 82% ($\pm$ DE 8,2), siendo la mediana de índice de apnea-hipoapnea [IAH] 7 (Q25: 2,6, Q75: 17,75). En total hubo 25 PG patológicas (68%), con IAH obstructivo (IAHO $\geq$ 2) 11 (44%) e IAH central (IAHC $\geq$ 5) 13 (52%). Siete pacientes presentaron IAHO $>$ 5 (2 moderado (2-5) y 5 grave ($>$ 10), 57% presentaban antecedentes (encefalopatía, acondroplasia, disostosis mandibular) y uno asoció hipertensión pulmonar. De los pacientes con IAHC $\geq$ 5, 2 presentaban un patrón de respiración periódica durante el 22 y 32% del TTS y tenían menor edad que el resto ($4,23 \pm 2,7$ *vs* $6,79 \pm 3,8$ [MM1]; $p=0,012$). También hubo un caso que presentó insuficiencia respiratoria hipoxemia nocturna (diagnóstico final de neumopatía intersticial).

Conclusiones. La PG tuvo una alta rentabilidad dado que más de la mitad de los casos presentaron algún TRS. La alteración de la dinámica respiratoria y los ronquidos fueron las principales indicaciones del estudio. El principal TRS encontrado fue el SAHS central, con mayor incidencia en el lactante pequeño y en aquellos que referían alteraciones en la dinámica respiratoria. La mayoría de los SAHS obstructivos fueron graves y más de la mitad presentaban antecedentes de interés.

INFLUENCIA DE LA VACUNA BACILO CALMETTE-GUÉRIN EN LA INCIDENCIA DE CASOS DE DIABETES MELLITUS TIPO 1 INFANTO JUVENIL EN EUSKADI (ÚLTIMA CCAA EN RETIRAR LA VACUNACIÓN EN ESPAÑA). I. Díez López¹, L. Costa Serra, A. Gainzarain Serna¹, A. Prigent Díaz¹, S. Maeso Méndez¹, R. Gago Martín², M.A. Ogueta Lana³. ¹Departamento de Pediatría. UPV-EHU. Endocrinología Infantil. Hospital Universitario Araba. OSI Araba. Bioaraba. ²Centro de Salud Zabalgana. OSI ARABA. ³Departamento de Salud-GV.

Objetivos. La diabetes mellitus tipo 1 es una enfermedad crónica de etiología autoin-

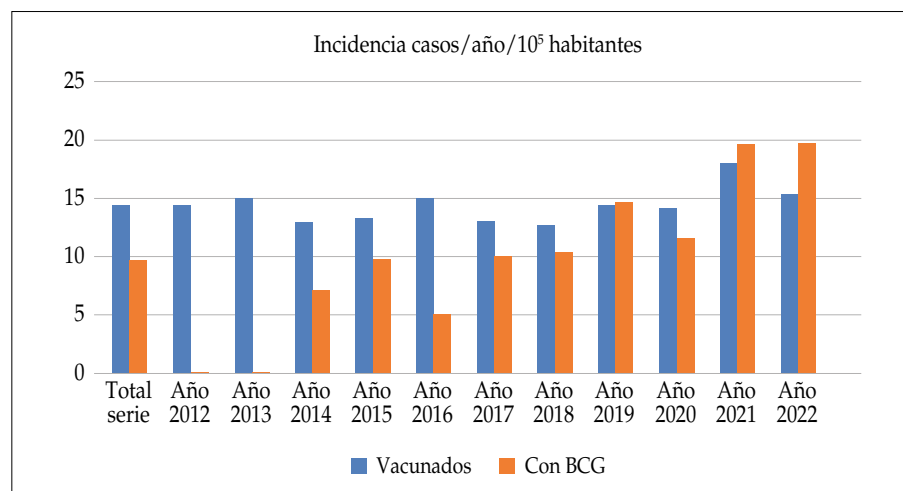


Figura 1.

mune muy prevalente en la infancia. En la última década se está estudiando la posibilidad de usar la vacuna Bacilo Calmette-Guérin para el tratamiento de esta enfermedad gracias a su acción inmunomoduladora. Estos autores publicaron hace unos años un trabajo no concluyente sobre la influencia del uso de BCG en el número de casos observados en la CCAA en una cohorte menos numerosa (*Bol S Vasco-Nav Pediatr.* 2022; 54: 16-21).

El objetivo de este trabajo es aumentar el periodo de estudio con nuevos datos de incidencia de casos de Dm tipo1a al tener ya la mayor parte de la cohorte de niños que debutan en los últimos 5 años no expuestos al uso de la vacuna (eliminada de calendario 01/01/2013).

Métodos. Estudio epidemiológico comparación de incidencias acumuladas entre grupos poblacionales vacunados y no vacunados desde fin de vacunación (año 2012) hasta la actualidad en toda la población de la CCAA menores de 19 años.

Resultados. Población estudiada de más de 423.500 personas en 11 años de estudio. Número de casos de DM tipo 1a en la CCAA 639 casos en < 19 años. Casos en expuesto a vacuna BCG 503 vs a no expuestos a vacuna BCG 136.

Incidencia media de DM tipo 1a de 14,70 casos/100.000 hab < 19 a de media, entre hombre de 16,52 vs mujeres de 13,92 (p: 0,02).

Incidencia media de casos de DM tipo 1a entre población vacunada con BCG es de 14,99 casos/100.000 vs no vacunados BCG de 10,32 OR de 1,45 [0,7-2,9] 95%.

La incidencia de casos de DM entre VACUNADOS es de media superior a los no vacunados. A medida que va pasando (población < 19 a presenta menos proporción de individuos expuestos a BCG) el tiempo ambas incidencias se asemejan e incluso los no vacunados superan a los vacunados.

Nuestra prevalencia se ha mantenido en la media-baja respecto a lo publicado en España en 2015 con un incremento discreto progresivo o pendiente en alza en los últimos 10 años (<https://www.infosalus.com/asistencia/noticia-sed-seen-seep-ponen-marcha-primer-registro-nacional-diabetes-tipo-espana-20220428151413.html>).

Conclusiones. La vacuna Bacilo Calmette-Guérin que se ha postulado como tratamiento de procesos autoinmunes, alérgicos, infecciosos u oncológicos, aunque todavía son necesarios más estudios. En nuestra serie la incidencia de los vacunados fue superior a los no vacunados durante un cierto tiempo, pudiéndose apuntar un cierto efecto rebaño, ya que en los últimos años estudiados la prevalencia entre los no vacunados fue superior a los que recibieron BCG (Fig. 1).

¿SE RELACIONA LA TIROIDITIS DE HASHIMOTO CON EL NÓDULO TIROIDEO? C. Álvarez García, L. Bizkarra Txurruka, N. Portillo Najera, A. Vela Desojo, I. Rica Echevarria, G. Grau Bolado. Unidad de Endocrinología Infantil. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.

Introducción. La asociación entre la tiroiditis de Hashimoto (TH) y el cáncer de tiroides pediátrico es controvertida. La mayoría de estudios que examinan esta conexión se basan en datos de adultos y faltan estudios más amplios en niños.

La incidencia mundial del cáncer de tiroides pediátrico continúa aumentando. Estos se suelen presentar como nódulos tiroideos (NT) cuyo riesgo de malignidad es de 2-3 veces mayor en niños que en adultos.

La TH es una afección frecuente en niños y adolescentes, por lo que es de gran importancia comprender mejor el riesgo de desarrollar cáncer y se necesitan mejores predictores de malignidad. Se recomienda el estudio ecográfico tiroideo para caracterizar morfológicamente la TH y para descartar la presencia de nódulos tiroideos únicos o múltiples.

Objetivos:

- Valorar la inclusión de la ecografía tiroidea en el diagnóstico y seguimiento de los niños y adolescentes con diagnóstico o sospecha de tiroiditis.
- Evaluar la posible relación en una serie pediátrica entre TH y NT y/o cáncer diferenciado de tiroides (CDT).

Metodología. Estudio retrospectivo descriptivo unicéntrico que incluye todos los pacientes pediátricos con diagnóstico de tiroiditis autoinmune y/o bocio seguidos en consultas de Endocrinología Infantil entre 2011 y 2023.

Resultados. En estos últimos 12 años, acudieron a nuestras consultas un total de 145 niños con la sospecha de bocio y/o tiroiditis. En todos ellos se solicitó el estudio de la función y autoinmunidad tiroidea en una primera visita, pero solo en un 41% de los casos se solicitó estudio ecográfico inicial. El 89% de los pacientes tuvieron seguimiento en consultas si bien sólo se realizó control ecográfico en 29 de los 60 casos inicialmente estudiados.

IMPORTANCIA DE LOS TRASTORNOS RESPIRATORIOS DEL SUEÑO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE PRADER-WILLI. L. Serrano, A. Artetxe, E. Catediano, M. Abad, M.D. Pastor, M.A. Santiago. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.

Introducción y objetivo. El síndrome de Prader-Willi (SPW) es un trastorno genético del neurodesarrollo causado por una falta de expresión de los genes de origen paterno de la región cromosómica 15q11-q13. Las manifestaciones clínicas son muy heterogéneas, y entre ellas son frecuentes los trastornos respiratorios del sueño (TRS), por lo que se recomienda su despistaje, especialmente antes del inicio del tratamiento con hormona de crecimiento (GH).

Métodos. Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes con SPW en seguimiento multidisciplinar vistos en consultas de Neurología Infantil. Se analizaron datos clínicos, antropométricos, poligrafías respiratorias (PR) (previas y posteriores al inicio de tratamiento con GH) e intervenciones terapéuticas posteriores a la realización de PR.

Resultados. Se incluyeron 10 pacientes, de los cuales 8 eran varones. En 6 de ellos se realizó PR antes y después del inicio de tratamiento con GH. La alteración genética más frecuente fue la heterodisomía materna (50%). La media de edad de inicio del tratamiento con GH fue 48 meses (8-180). Presentaron ronquido-apnea nocturna el 30% y somnolencia diurna el 40%. El índice de masa corporal (BMI) fue > 2DE en el 40%. Cuatro pacientes presentaron un índice de apnea-hipopnea obstructiva (IAHO) > 5/hora (mediana 17,5; 8-23) y 2 un IAH central (IAHC) > 5 (13 y 38). Un paciente en cada grupo (de 7 meses y 8 años, respectivamente) asociaron hipoventilación. En 3 se practicó adenoamigdalectomía, otros 3 recibieron tratamiento con ventilación no invasiva nocturna (CPAP-BiPAP) y otro precisó ambos tratamientos. Ni el tipo de alteración genética, ni el BMI ni el tratamiento con GH tuvieron relación significativa con los TRS, aunque 2 (33%) presentaron SAH obstructivo en los meses posteriores al inicio de GH.

Conclusiones. Los pacientes con SPW presentan una alta prevalencia de TRS. Los TRS obstructivos y centrales, y la hipoventilación nocturna, pueden manifestarse a lo largo de los años sin que su presencia se haya relacionado con: el genotipo, el BMI, presencia de síntomas respiratorios nocturnos, o el inicio de tratamiento con GH, aunque en un porcentaje no desdeñable el diagnóstico de SAHS obs-

tructivo se realizó en los meses siguientes a comenzar el tratamiento con GH.

PÉRDIDA BRUSCA DE LA AGUDEZA VISUAL, ¿QUÉ SOSPECHAMOS? E. García Gordoa, A.M. Morata Lorente, E. Ortiz de Mendivil Bernal, I. Zabalza González, T. Santamaría Barrena. *Pediatría y áreas específicas. Sección de Neuropediatría. Hospital Universitario Basurto. Bilbao, Vizcaya.*

El cáncer infantil representa la segunda causa de mortalidad a partir del primer año de vida, por detrás de los accidentes. Actualmente, los tumores sólidos más frecuentes son los tumores del sistema nervioso central. Presentamos dos casos de tumores cerebrales diagnosticados recientemente en la consulta de Neuropediatría.

Caso 1. Niño de 10 años remitido desde Urgencias por episodio *stroke like* y disminución marcada de agudeza visual. Episodio autolimitado de dificultad para hablar, desviación de la comisura bucal hacia la izquierda y hormigueo en mano derecha de 15 minutos de duración con recuperación espontánea. Cefalea no progresiva y trastorno del sueño (parasomnias nocturnas y somnolencia diurna) en las últimas tres semanas. Antecedentes personales: talla baja, adecuada velocidad de crecimiento.

Exploración: no datos de alarma salvo campo visual reducido y marcada disminución de agudeza visual, corroborado en exploración oftalmológica.

En resonancia magnética (RM): masa supraselar de 5,2 cm que condiciona hidrocefalia no obstructiva compatible con craneofaringioma adamantinomatoso. Es intervenido vía endoscópica transnasal transesfenoidal. Tras la cirugía, mejoría progresiva de la visión, alteración de la memoria reciente y desorientación. Además, panhipopituitarismo residual, recibiendo tratamiento hormonal sustitutivo.

Caso 2. Niña de 32 meses remitida desde Oftalmología por nistagmus vertical y pupilas con disociación luz-convergencia. Los padres refieren dismetría y disminución de agudeza visual y exotropía de ojo derecho. Niega trau-

matismo o infecciones recientes. No antecedentes previos, desarrollo psicomotor normal. Exploración: disminución de agudeza visual y campimetría por confrontación alterada, parálisis de la mirada vertical y nistagmo vertical. Se solicita RM cerebral objetivando lesión selar-supraselar de 3,2 cm de aspecto quístico, que comprime quiasma y capta contraste, compatible con craneofaringioma adamantinomatoso. Actualmente pendiente de cirugía.

El craneofaringioma es un tumor localizado en región selar y supraselar. Representa el 1-3% de los tumores intracraneales. Su naturaleza normalmente es benigna, aunque son localmente invasivos al infiltrar estructuras adyacentes, en ambos casos presentados, por compresión del quiasma óptico. Su sospecha se basa en hallazgos clínicos y radiológicos, confirmándose histológicamente. Su tratamiento es cirugía asociando o no radioterapia. Tras la cirugía puede producirse disminución de la conciencia, lentitud del pensamiento y pérdida de memoria, tal y como se describe en el primer caso, pudiendo deberse al tipo de abordaje o la disección agresiva del tumor que bordea el 3^{er} ventrículo, siendo necesaria la rehabilitación.

En conclusión, es imprescindible sospechar un tumor cerebral ante un déficit brusco de agudeza visual, síntoma común en los dos casos presentados.

ANEMIA HEMOLÍTICA POR CRIOAGLUTININAS EN CONTEXTO DE NEUMONÍA POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE: A PROPÓSITO DE UN CASO. A. Trujillo Montoro, J. Ascaturrieta Ostolaza, M. Camarero Pagonabarraga, A. Vinuesa Jaca, P. González Urdiales. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Antecedentes. *Mycoplasma pneumoniae* es una bacteria habitualmente relacionada con infecciones de la vía aérea inferior siendo uno de los principales agentes implicados en las neumonías atípicas. Entre sus manifestaciones extrapulmonares destaca una entidad poco frecuente aunque potencialmente grave: la anemia hemolítica por crioaglutininas, mediada por anticuerpos IgM.

Objetivo. Dar a conocer esta complicación inusual y la importancia de su detección precoz a través de un caso clínico.

Caso clínico. Presentamos el caso de una niña de 12 años procedente de Colombia con antecedentes de retraso psicomotor con hipoa-cusia bilateral y estenosis supra-ventricular mitral intervenida en su país de origen. Ingresa desde el Servicio de Urgencias por insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica en contexto de neumonía bilateral. En su segundo día de ingreso presenta un empeoramiento súbito con mal estado general, palidez cutánea y vómitos biliosos. Se realiza ecografía abdominal sin hallazgos y analítica sanguínea donde se objetiva anemia de 2,7 puntos respecto a ingreso (Hb 5,1 g/dl; anemia normocítica regenerativa, sin claros datos de hemólisis: bilirrubina levemente elevada, haptoglobina elevada) junto con aumento de parámetros inflamatorios, leucocitosis y trombocitosis. La realización de TAC torácica descarta tromboembolismo pulmonar. Al tratarse de una paciente cardiopata se inicia cobertura antibiótica de amplio espectro con ceftriaxona, vancomicina y gentamicina para cubrir posible endocarditis infecciosa y dado el importante componente inflamatorio se asocia tratamiento corticoideo intravenoso. Se indica transfusión de concentrado de hemáties e informan desde laboratorio de aglutinación eritrocitaria ante múltiples antígenos con presencia de antígenos irregulares, por lo que se realiza transfusión previa medicación y a mayor temperatura ante posible presencia de anticuerpos fríos. Dado el contexto epidemiológico y clínico se sospecha de anemia hemolítica autoinmune por crioprecipitación secundaria a proceso infeccioso que se confirma tras PCR de *M. pneumoniae* positiva en nasofaringe y detección de crioprecipitación en sangre. Se realiza ecocardiograma sin datos de endocarditis infecciosa y se desescala tratamiento a azitromicina. Presenta buena evolución clínica y analítica con elevación progresiva de Hb con valor de 9,4 g/dl al alta tras 7 días de ingreso.

Conclusiones. La anemia hemolítica autoinmune por aglutininas frías en una entidad poco frecuente en pediatría; sin embargo, hay que pensar en ella como causa de anemia-

ciones bruscas y muy sintomáticas en pacientes con procesos bacterianos (principalmente *M. pneumoniae*) o virales (Epstein-Barr, rubéola, sarampión, entre otros). La inflamación puede actuar como factor de confusión a la hora de reconocer la hemólisis, aumentando la haptoglobina, por ejemplo. Presenta curso autolimitado, y por lo general, en pediatría el pronóstico es bueno.

ABORDAJE DE LESIONES CUTÁNEAS VESICULARES EN NEONATOS. REPORTE DE DOS CASOS ILUSTRATIVOS DE INCONTINENTIA PIGMENTI. C. Panicles López-Arranz, V. Saiz Ortega, A. Rodríguez Serna, E. Martínez Fernández, S. Ansó Oliván, M. Ferrer Arriazu. *Unidad Neonatal. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Introducción. Las lesiones vesiculares en neonatos abarcan una amplia variedad de condiciones que pueden manifestarse de manera similar. Entre las posibles causas se incluyen infecciones virales como herpes simple o varicela, infecciones bacterianas como el impétigo y la infección estafilocócica neonatal, o infecciones fúngicas como la candidiasis congénita. Además, trastornos genéticos como la incontinencia pigmenti, la epidermolisis o el síndrome de Aicardi-Goutières, trastornos metabólicos como la porfiria cutánea tarda congénita y trastornos autoinmunitarios como la dermatitis herpetiforme también deben tenerse en cuenta.

El diagnóstico diferencial se basa en una evaluación clínica completa, pruebas de laboratorio específicas y, en algunos casos, pruebas invasivas como biopsias cutáneas o análisis genéticos.

Casos clínicos (Fig. 2). Presentamos los casos de dos recién nacidas a término que debutaron con lesiones vesiculares a los 3 y 4 días de vida. Ambos embarazos fueron normo-evolutivos, ambos partos fueron eutócicos y fueron dadas de alta de la Maternidad sin incidencias.

El primer caso presentó lesiones pápulo-vesiculares dispuestas de forma lineal en extremidad inferior y hemitórax izquierdo.



Figura 2. Incontinentia pigmenti.

La paciente ingresó en la Unidad Neonatal y ante sospecha de infección por herpes simple se inició tratamiento con aciclovir.

En el segundo caso las lesiones vesiculares aparecieron en la región externa del antebrazo, dada la localización de las lesiones, se interpretaron como ampollas de succión.

En ambas pacientes, las lesiones evolucionaron hacia pápulas eritematosas, posteriormente hacia lesiones verrucosas y, por último, se tornaron marronáceas manteniendo relieve. Tras valoración multidisciplinar con Dermatología y, ante sospecha de Incontinentia pigmenti, se solicita estudio genético.

La primera paciente no presenta lesiones en ninguna localización extracutánea y en el segundo caso se objetiva desprendimiento de retina prácticamente completo del ojo derecho pendiente de valoración quirúrgica.

Conclusión. La Incontinentia pigmenti es una displasia neuroectodérmica producida por mutaciones en el gen IKBKG/NEMO del cromosoma Xq28. Se transmite con herencia dominante ligada al X, y predomina en mujeres. Su característica principal son las lesiones cutáneas que se presentan en varias etapas siguiendo las líneas de Blaschko. Además, el 50-80% de los casos asocia alteraciones esqueléticas, dentales, oculares y neurológicas, siendo estas últimas determinantes del pronóstico.

A pesar de su baja incidencia es importante conocerla para realizar un diagnóstico precoz que marcará el pronóstico. El tratamiento es sintomático, sin embargo, se debe realizar un manejo multidisciplinar a largo plazo durante

toda la vida de los pacientes, asegurando un adecuado consejo genético.

QUÉ MALA LECHE. A. Gabilondo Loizate¹, M. Abad Cobo², C. González Díaz², H. Lorenzo Garrido³, M. Goñi Oleaga¹. ¹*Servicio de Pediatría, ²Sección de Alergología infantil. Hospital Universitario Basurto. Bilbao, Vizcaya.*

Varón de 1 mes y 23 días acudió a Urgencias por irritabilidad brusca en las últimas 6 horas, vómitos, 4 deposiciones diarreicas abundantes y fiebre de 39°C de 12 horas de evolución.

A la exploración física destacaba cutis marmorata con pulsos saltones, taquicardia e hipotensión leve; fontanela algo hundida alternando irritabilidad con ratos de somnolencia. Se administraron dos expansiones de volumen de SSF a 10 ml/kg, precisando inicio de soporte inotrópico con perfusión continua y ante sospecha de shock séptico se pautó antibioterapia intravenosa con traslado a UCIP. En la analítica sanguínea destacaba una acidosis metabólica con aumento de reactantes de fase aguda (PCR 9 mg/L, PCT 44 ng/dl, leucocitos 15.500/mcl, neutrófilos 10.700/mcl). Se canalizó vía venosa central para continuar tratamiento y monitorización. En las siguientes horas, se apreció una llamativa mejoría clínica, con normalización progresiva de los valores analíticos.

Rehistoriando a la madre, referían que había realizado una toma de fórmula de inicio 2 horas antes de la aparición de la clínica. Previamente había estado con lactancia materna exclusiva (madre con lácteos en su dieta), aunque se había administrado puntualmente fórmula artificial en el periodo neonatal. Ante la sospecha de un posible FPIES se inició nutrición enteral con fórmula elemental, con buena tolerancia y se amplió el estudio de alergia a proteína de leche de vaca.

El cuadro de FPIES (*Food Protein-Induced Enterocolitis Syndrome*) es una forma de alergia a proteína de leche de vaca no IgE mediada, que su forma aguda se presenta en forma de vómitos repetidos entre 1-4 horas tras ingesta, en ocasiones con diarrea profusa y afectación sistémica con alteraciones hidroelectrolíticas

en el escenario más grave (situación *shock-like*). Esta presentación se puede confundir con otras situaciones de gravedad tales como la sepsis, anafilaxia o gastroenteritis aguda severa, por lo que es importante realizar una rigurosa anamnesis e incluirlo en el diagnóstico diferencial ante un niño con esa clínica.

Nuestro paciente permaneció 4 días ingresado en UCIP, con una excelente evolución clínica, normalización de constantes y valores analíticos, cultivos negativos y buena tolerancia a fórmula elemental. Sigue actualmente seguimiento en CCEE Alergología y Digestivo pediátrico con lactancia materna (con dieta materna de exclusión a lácteos).

En conclusión, es importante un alto grado de sospecha clínica ante cuadros de shock descompensado para orientar la anamnesis, siendo esta clave para su diagnóstico y realización de un abordaje terapéutico precoz y adecuado.

VEO UN NÓDULO PULMONAR SOLITARIO, ¿ME ASUSTO? A. Vega-Arango Vega, I. Astaburuaga Ereña, A. Gabilondo Loizate, M. Mikelarena Erdozain, L. Cuadrado Alonso, C. Canduela Fernández. *Unidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Basurto. Bilbao, Vizcaya.*

Introducción. El nódulo pulmonar solitario en la edad pediátrica es una entidad poco frecuente que puede convertirse en un desafío diagnóstico para el profesional sanitario. A diferencia de lo que ocurre en el adulto, la mayoría de estas lesiones corresponden a patologías de etiología infecciosa y malformaciones congénitas. Presentamos un caso de nódulo pulmonar solitario de diagnóstico casual.

Caso clínico. Niña de 11 años procedente de Perú (en España desde hace dos semanas). En su país de origen en el curso de un estudio de despistaje de enfermedad tuberculosa se realiza una radiografía de tórax en la que se aprecia una imagen nodular-quística en lóbulo superior derecho (LSD). Se completa el estudio con TAC sin contraste que confirma la presencia de una imagen sugestiva de quiste broncogénico *versus* malformación vascular. La familia no aporta informes ni pruebas de imagen.

No antecedentes personales ni familiares de interés. Se remite a consultas de Respiratorio Infantil para valoración. Se realiza una radiografía de tórax donde se visualiza una lesión redondeada, bien delimitada, de características quísticas. Entre las pruebas complementarias realizadas destaca la negatividad del Mantoux, interferón y serología de *echinococcus*. Comentado el caso con Radiología, se decide la realización de una resonancia magnética con contraste cuyo resultado es compatible con quiste broncogénico en LSD de 3x3 cm de diámetro, descartándose malformación vascular. Se remite a Cirugía Pediátrica que, donde tras valoración del caso, realiza una lobectomía superior derecha mediante toracotomía reglada. Estudio anatomopatológico compatible con quiste broncogénico intrapulmonar subpleural. Evolución posterior sin incidencias.

Discusión. El quiste broncogénico es una malformación broncopulmonar congénita poco frecuente. Suele ser único, lleno de líquido o moco y localizado en la mayoría de los casos a nivel de mediastino medio. Puede aumentar progresivamente de tamaño a medida que crece el niño con riesgo de rotura, fistulización, infección, hemorragia o degeneración tumoral; haciendo que su tratamiento de elección sea la intervención quirúrgica. El diagnóstico diferencial de un nódulo pulmonar solitario en pediatría incluye patologías de etiología infecciosa (neumonía redonda, absceso, derrame encapsulado, tuberculosis, quiste hidatídico...), anomalías congénitas (quiste broncogénico, secuestro pulmonar, malformaciones vasculares...); siendo la etiología tumoral muy infrecuente a diferencia de lo que ocurre en el adulto.

NO TODO ES UN VAGAL. B. Pacho del Castaño, Z. Gorostizaga Gómez, V. Salcedo Casado, A. Rodríguez Ortiz, G. López Santamaría, R. Lejarreta Andueza. *OSI Alto Deba.*

Se presenta el caso de un niño de 13 años. Acude a la urgencia de hospital comarcal por un cuadro de mareo al comenzar un partido de pelota. Días previos fiebre y dolor abdominal. Al inicio del partido se mareo, vomita

y le derivan al hospital para valoración. Sin traumatismo.

A su llegada TEP alterado, shock compensado con apariencia, respiración normal y palidez cutánea. Constantes adecuadas, refiere sentirse molesto, nauseoso, molestia abdominal, lenguaje normal, FC 85 lpm, TA: 119/62, SatO₂ 100%. Exploración física palidez cutánea, orofaringe y auscultación normal, abdomen blando, levemente doloroso, leve hepatomegalia 1 cm bajo reborde costal, peristalsis presente.

Se canaliza acceso venoso, analítica con HTM y BQ, se administra salino. Se solicita ECG y RX tórax, normal. Se reincorpora para beber agua y se vuelve a marear, sin pérdida de conocimiento, manteniendo constantes adecuadas salvo taquicardia de 110-115 lpm. Refiere estar molesto sin focalizar dolor.

Se reevalúa al paciente. TEP alterado: shock compensado/descompensado. La apariencia está bien, con lenguaje coherente pero cada vez más afectado y mareado. Constantes adecuadas salvo FC 110-120 lpm.

Exploración física normal salvo palidez, apreciándose aumento del dolor abdominal con defensa abdominal en la palpación.

Se administra nuevo salino y paracetamol, se solicita TC abdominal. Llega posteriormente analítica con HTM: Hb: 12,6 mh/dl. Leucocitosis 17.000 (45% N. L. 38%) GPT: 420 mg/dl. No otra diselectrolitemia.

En TAC: hematoma subescapular esplénico y hemoperitoneo.

Se activa sistema de emergencias, se canalizan 2 accesos venosos, se amplía analítica con gasometría y coagulación, pruebas cruzadas, se solicita concentrado de hematíes, plasma y se prepara perfusión de noradrenalina a 0,1 µg/kg/min.

Persiste taquicardia a 100-120 lpm, resto de constantes mantenidas. Llega la ambulancia antes que los hemoderivados y se decide el traslado a hospital terciario con tercer salino y la perfusión si fuese necesario.

A su llegada a centro receptor, se infunde concentrado de hematíes, nueva analítica (2 horas después de la inicial) con caída de Hb a 4,6 mg/dl. Aumento de urea y creatinina, mononucleosis positivo. Realizan angioTC viendo sangrado activo.

La cirugía es crítica, precisando soporte inactivo y concentrado de hematíes.

La rotura espontánea de bazo por mononucleosis está descrito. Debe ser diagnóstico de sospecha por el alto riesgo de sangrado activo y shock hipovolémico.

La identificación de VEB ante cuadros de faringoamigdalitis agudas víricas, o astenia no debe ser generalizada. Sin embargo, debe plantearse para poder identificar dicha infección y prevenir el riesgo real que existe de rotura esplénica.

¿ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL, UNA FORMA DE ATOPIA DIGESTIVA? **A. San Martín Sagarzazu, M. Goñi Oleaga, H. Lorenzo Garrido, N. Rodríguez Cano, H. Uriarte Gutiérrez, P. Peña Torre.** Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Basurto. Bilbao, Vizcaya.

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) es una afección crónica con aumento de su incidencia en edad pediátrica a nivel global. A pesar de que los últimos estudios apuntan a un origen multifactorial, entre otros factores genéticos, ambientales o autoinmunes, la etiología es aún hoy desconocida.

Presentamos un estudio multicéntrico observacional retrospectivo que analiza la prevalencia de enfermedades atópicas en pacientes con EII en seguimiento en consulta de Digestivo Infantil de estos centros durante 20 años.

En total se revisaron las historias clínicas de 59 pacientes en este periodo. 35 tenían diagnóstico de enfermedad de Crohn, 23 de colitis ulcerosa y uno de colitis inespecífica. De todos los pacientes estudiados el 61% presentaban algún tipo de patología atópica (39% tenía dermatitis atópica, 28,8% rinoconjuntivitis alérgica y 37,3% asma o alergia a ácaros, pólenes o epitelio animal). La incidencia en este grupo de pacientes es superior al del resto de la población.

A través de este estudio parece establecerse cierta relación entre un perfil atópico y estar afecto de EII. Más de la mitad de los pacientes estudiados presentan algún tipo de enfermedad atópica, especialmente aquellos con enfermedad de Crohn (77,14% vs 34,78% en

colitis ulcerosa). Este hecho podría ir acorde a la hipótesis de higiene que defienden algunos autores. Las enfermedades atópicas también producen una inflamación crónica de larga evolución y tienen predisposición genética, por lo que la relación entre ambas entidades puede ser mayor de lo supuesto, aunque la limitación del tamaño de la muestra de este estudio obliga a realizar estudios mayores para establecer una relación entre estas dos patologías, lo que podría abrir un nuevo campo de investigación.

ACCESIT MEJOR COMUNICACIÓN

A VUELTAS CON EL *MYCOPLASMA PNEUMONIAE*. **A. Romero Candel.** Centro de Salud de Gallarta. UAP Abanto-Muskiz.

La infección por *Mycoplasma pneumoniae* (MP) es una causa común de infección respiratoria, siendo mayor la incidencia en niños entre 5-15 años. Las epidemias son frecuentes en primavera y otoño. La transmisión de la enfermedad se produce de persona a persona por aerosoles, produciendo brotes en escuelas, guarderías y comunidades cerradas. La sintomatología puede ser muy variada, incluyendo casos asintomáticos. El más frecuente es la traqueobronquitis y el más importante es la neumonía típica.

Presento 16 pacientes que entre los meses de enero y febrero han pasado por mi consulta y han sido diagnosticados de infección respiratoria atópica. Once pacientes entre 4-11 años de edad presentan un cuadro de 2-4 semanas de evolución consistente en tos metálica al inicio con flema y fiebre entre 38-39°C, que dura alrededor de 5 días, persistiendo posteriormente la tos que pasa a ser en accesos prolongados con náuseas, vómitos o sensación de dificultad respiratoria posterior. Ante sospecha de tosferina se realiza aislamiento, frotis faríngeo y se pauta azitromicina 5 días. Todos ellos positivos a *Mycoplasma pneumoniae*, excepto dos casos que son positivos a *C. pneumoniae*.

Los otros siete pacientes han sido diagnosticados de neumonía atópica. Presentaban

un cuadro clínico de fiebre moderada-baja, tos, auscultación cardiopulmonar anormal confirmándose la neumonía en radiografía o ecografía pulmonar. Se pauta azitromicina por epidemiología clínica, características de la radiografía o evolución clínica. De los pacientes diagnosticados de neumonía atípica, solo uno de ellos se ha confirmado mediante serología la positividad a *Mycoplasma*.

Tras el tratamiento, los pacientes diagnosticados de neumonía atípica mejoraban; en cambio, los pacientes con tos prolongada presentaban una respuesta parcial persistiendo los síntomas algunos de ellos.

La tos es uno de los motivos de consulta más frecuentes en pediatría, sobre todo durante los meses de invierno. La mayoría son procesos virales intercurrentes y cuadros de tos postinfecciosa; en estos dos últimos meses hemos visto un aumento de la incidencia de infección por MP. La mayoría de los casos han sido detectados durante la realización de frotis faríngeo ante sospecha de tosferina o se han tratado de manera empírica por sospecha de neumonía atípica. La mayoría de los pacientes sanos con infecciones por este germen no requieren tratamiento antibiótico porque son cuadros leves y autolimitados. Pese a ello, tenemos que tener en cuenta que el tratamiento antibiótico acorta la duración de los síntomas y, sobre todo, la transmisión de la enfermedad.

ESTUDIO RETROSPECTIVO MULTICÉNTRICO DE TUMORES APENDICULARES EN LA INFANCIA.

L. Larreina de la Fuente. *Cirugía Pediátrica. Donosti.*

Objetivos. Los tumores apendiculares (TA) son entidades poco frecuentes en la infancia, constituido por un grupo heterogéneo de tumores con diferentes tratamientos y seguimiento. El objetivo es analizar formas de presentación y características clínico-patológicas de los TA en una cohorte pediátrica.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes pediátricos con TA entre 2000-2023 en dos centros terciarios. Se han analizado

datos demográficos, presentación clínica, informes operatorios, resultado histopatológico, manejo postoperatorio y evolución.

Resultados: Nuestra serie presenta 20 pacientes con diagnóstico histológico de TA de un total de 10.018 apendicectomías aproximadamente ($\approx 2\%$). La mediana de edad fue 14 años (rango 5-18). El 60% fueron varones. La forma de presentación más frecuente fue dolor agudo en FID (73,6%). **Únicamente** el 5% presentaban sospecha ecográfica prequirúrgica. El hallazgo ecográfico más observado fue apéndice ≥ 6 mm con líquido libre.

El abordaje fue laparoscópico en el 65%. El 20% requirieron hemicolectomía derecha posterior por márgenes apendiculares afectos. No hubo complicaciones postquirúrgicas destacables. El diagnóstico histológico más frecuente fue tumor neuroendocrino bien diferenciado (65%). La evolución fue favorable en todos los pacientes, con una supervivencia del 100% durante un tiempo medio de seguimiento de 10 años.

Conclusiones. Los TA en la infancia constituyen un diagnóstico incidental. En nuestra serie únicamente el 5% presentaban sospecha ecográfica previa. A pesar del subtipo histológico, son tumores con buen pronóstico y supervivencia. Aunque la indicación de hemicolectomía es controvertida. En nuestra serie el motivo fue márgenes afectos. Consideramos importante realizar estudios multicéntricos para establecer protocolos de actuación debido a su baja prevalencia.

PREMIO MEJOR COMUNICACIÓN

RENTABILIDAD DEL CRIBADO PARA LA PRIORIZACIÓN DE PACIENTES CON SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA DEL SUEÑO GRAVE A TRAVÉS DEL CUESTIONARIO OSA-5. **A. Artetxe Barroso, L. Serrano Costa, E. Catediano Sainz, M. Santiago Burruchaga, M.D. Pastor Vivero, B. Santos Zorroza.** *Unidad de Neumología Infantil. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Antecedentes y objetivos. El síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) constituye

el principal trastorno respiratorio durante el sueño en la infancia. Para su cribado y apoyo diagnóstico existen cuestionarios validados como el OSA-5, versión simplificada del OSA-18 que consta de cinco ítems clínicos, recomendando priorizar la realización de pruebas de sueño con un score ≥ 5 (sensibilidad [S] 82%, especificidad [E] 32%).

Dada la alta demanda de estudios de sueño (ES) en niños roncadores y las largas listas de espera que ello conlleva, nuestro objetivo es analizar el rendimiento del OSA-5 como herramienta de cribado en la detección de SAHS grave en la infancia, estableciendo un punto de corte óptimo que priorice la realización del ES en estos pacientes de forma preferente.

Método. Estudio observacional analítico de pacientes valorados en consultas de Neumología Infantil de un hospital terciario entre febrero y abril de 2023 a los que se realizó el cuestionario OSA-5 y posterior poligrafía cardiorrespiratoria analizada en base a los criterios definidos por la *American Academy of Sleep Medicine* (versión 2.6). Se ha empleado el índice apnea-hipopnea del sueño (IAH) para determinar el diagnóstico de SAHS y su gravedad [leve (IAH1 < 5), moderado (IAH 5-10) y grave (IAH > 10)]. Para establecer el punto de corte en el cuestionario OSA-5 se ha utilizado un método estadístico que maximice la sensibilidad manteniendo una especificidad próxima a 0,3.

Resultados: Se incluyeron 101 pacientes, el 60,4% con criterios diagnósticos de SAHS (29,7% leve, 13,86% moderado y 16,83% grave). El punto de corte óptimo en la escala OSA-5 para discriminar los pacientes con SAHS grave fue 6 (S 94% y E 30%). De los 27 pacientes con una puntuación < 6 (26,73%), solo 1 (3,7%) tenía un SAHS grave, mientras que el resto (96,3%) no cumplía criterios de SAHS grave. En cambio, entre los 74 pacientes con un OSA ≥ 6 (73,27%), el número de pacientes con SAHS grave asciende a 16 (21,62%) mientras que el resto (78,38%) no cumplía criterios (p 0,037). Así, una puntuación ≥ 6 supone 6,29 veces mayor probabilidad de tener un SAHS grave (p 0,028).

Conclusiones. El cuestionario OSA-5 es una herramienta útil para el cribado y priori-

zación de ES en niños con sospecha de SAHS grave, pero su utilidad es relativa puesto que, para detectarlos, un alto porcentaje de pacientes sanos o con afectación más leve serían erróneamente cribados como graves y priorizados para ES de forma preferente.

VALORACIÓN DE LA SIMULACIÓN CLÍNICA COMO MÉTODO DOCENTE. ¿QUÉ PIENSAN LOS RESIDENTES? I. Astaburuaga Ereña, I. Goienetxe Muñoz, A. Vega-Arango Vega, A. Gabilondo Loizate, M. Mikelarena Erdozain. *Sección Urgencias de Pediatría. Hospital Universitario Basurto. Bilbao, Vizcaya.*

Antecedentes y objetivos. Las simulaciones clínicas son un conjunto de procesos y escenarios que replican un entorno real y son útiles para poner en práctica habilidades técnicas y clínicas, mejorando así la calidad asistencial. El objetivo principal de nuestro estudio era valorar la utilidad percibida y el grado de satisfacción de los residentes en relación a la aplicación de la simulación de alta fidelidad (maniqués controlados por ordenador) como método docente. Como objetivo secundario analizamos el grado de seguridad de los residentes en el manejo de patología potencialmente grave en entornos reales.

Método. Estudio descriptivo transversal a partir de encuestas anónimas dirigidas a residentes de medicina y enfermería de un hospital terciario. Se realizó una encuesta formada por 46 preguntas de respuesta múltiple, respuestas tipo sí/no, respuestas con puntuación del 1 a 5 (de “en desacuerdo” a “muy de acuerdo”) y respuesta libre.

Resultados. Participaron 23 residentes: 5 médicos internos residentes (MIRs) de primer año, 4 MIRs de segundo año, 5 MIRs de tercer año, 5 MIRs de cuarto año, 2 enfermeras internas residentes (EIRs) de primer año y 2 EIRs de segundo año.

En cuanto a la utilidad y satisfacción percibidas, en un 91% de los casos ayudaba a integrar teoría y práctica y en un 96% a desarrollar el razonamiento crítico y la toma de decisiones. El 83% de los encuestados percibía una mejora

de sus habilidades técnicas y su competencia clínica y el 61% una mejora en su seguridad y confianza. En general la experiencia con la simulación fue satisfactoria para el 70% de los residentes.

Respecto al grado de seguridad de los residentes en el manejo de patología potencialmente grave en entornos reales, el 48% se sentía poco seguro atendiendo casos de sepsis o deshidrataciones graves y el 52% poco seguro atendiendo casos de debut diabético, coincidiendo estas tres patologías con las menos atendidas en nuestra urgencia en el último año. Por el contrario, el 17% se sentía poco seguro atendiendo casos de asma o bronquiolitis grave y el 22% poco seguro atendiendo casos de laringitis grave, siendo estas las patologías más atendidas en nuestra urgencia en el último año.

Como áreas de mejora propusieron acortar la periodicidad entre simulacros, reforzar la patología menos atendida en la urgencia y entrenar el liderazgo.

Conclusiones. Los residentes perciben una mejora en sus habilidades tras participar en simulaciones de alta fidelidad siendo para la mayoría de ellos una experiencia satisfactoria. Además, los residentes sienten una menor seguridad en el manejo de patología que atienden de forma menos frecuente, por lo que aumentar la frecuencia de las simulaciones y entrenar patologías infrecuentes podría mejorar la atención y el manejo de dichos pacientes.

COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD NEUMOCÓCICA INVASIVA: UNA REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS. S. Mallo Álvarez, A. Mier Castañón, M. Ortega del Río, A. Zugazabeitia Irazabal, E. Pérez Estévez, I. Iturralde Orive. *Unidad de Hospitalización Pediátrica. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Antecedentes y objetivos. La enfermedad neumocócica invasiva (ENI) supone una causa importante de morbilidad y mortalidad en la infancia. A pesar de un diagnóstico y tratamiento adecuados la evolución de la enfermedad puede provocar complicaciones graves e incluso la muerte.

El objetivo ha sido describir las características de los pacientes con ENI en los que se observaron complicaciones y/o secuelas posteriores.

Método. Estudio descriptivo retrospectivo realizado en un hospital terciario entre los años 2013-2023, que incluye pacientes con resultado positivo para *Streptococcus pneumoniae* en líquido estéril (cultivo y/o reacción en cadena de la polimerasa en sangre, líquido cefalorraquídeo y líquido pleural) que sufrieron complicaciones y/o secuelas como consecuencia de la infección.

Resultados. De los 88 pacientes diagnosticados de ENI, un 20,5% (n= 18) desarrollaron complicaciones. Las formas de presentación de ENI que con mayor frecuencia desarrollaron complicaciones fueron la neumonía, (55,6%, n= 10), seguida de meningitis (33,3%, n= 6) y bacteriemia (11,1%, n= 2).

La edad media fue de 3,8 años, con un claro predominio de varones (83,3%) sin antecedentes de interés (88,9%).

Todos estos pacientes precisaron ingreso hospitalario y hasta un 83,3% (n= 15) requirieron atención en UCI pediátrica (UCIP).

De los 8 pacientes con complicaciones únicamente pulmonares (44,4%), todos menos unos requirieron cirugía videoasistida. Ninguno tuvo secuelas a largo plazo.

Siete pacientes (38,9% del total), tuvieron complicaciones neurológicas siendo las más frecuentes las crisis focales, seguida de las crisis generalizadas, la parálisis del VI par y el accidente cerebrovascular. Un paciente falleció tras un estatus epiléptico y los otros 6 evolucionaron favorablemente sin secuelas posteriores.

Tres pacientes (16,7%) sufrieron complicaciones nefrológicas. Dos ellos fueron diagnosticados de síndrome hemolítico urémico secundarios a neumonía, desarrollando enfermedad renal crónica posterior, precisando uno de ellos trasplante renal. El tercero presentó una glomerulonefritis aguda que se resolvió sin secuelas posteriores.

Conclusiones. La ENI presenta una importante tasa de complicaciones precisando en la mayoría de los casos, ingreso hospitalario y en UCIP. Los pacientes diagnosticados de ENI con

forma de presentación pulmonar son los que más riesgo tienen de sufrir complicaciones, pero los afectos de meningitis sufren complicaciones más graves y mayor número de secuelas. El aislamiento de serotipos no vacunales hace necesario continuar desarrollando nuevas estrategias de vacunación.

PEDIATRÍA CENTRADA EN LA FAMILIA. EL PAPEL DE ENFERMERÍA PARA LA CAPACITACIÓN EN EL MANEJO DOMICILIARIO DEL CATÉTER VENOSO CENTRAL TUNELIZADO. C. Viñes-Collada, I. Urreta-Juarez, N. Arteche-González, A. Zugazabeitia-Irazabal, E. Pérez Estévez, A. De Lucio-Delgado. *Unidad de Lactantes. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Introducción y objetivos. Los pacientes con una patología intestinal grave que impide su óptima alimentación por vía enteral precisan nutrición parenteral (NP). Este aporte, completo o parcial, se realiza a través de un catéter venoso central tunelizado (CVCT) permanente. El manejo domiciliario de estos pacientes puede suponer una mejora en su calidad de vida, así como una reducción de las complicaciones y de los costes relacionados con la estancia hospitalaria.

El objetivo de este estudio es revisar la evolución en domicilio de siete pacientes con NP, tras la estandarización del manejo de CVCT en 2021.

Método. Serie de casos pediátricos de un hospital terciario que recibieron NP en domicilio a través de un CVCT, entre 2021 y 2024, previa capacitación de las familias por parte del equipo de Enfermería, siguiendo un protocolo estandarizado.

Resultados. De los 7 pacientes incluidos hay un ligero predominio de varones (57%), con una mediana de edad actual de 18 meses (DS 7,8). La patología imperante es el síndrome de intestino corto (71,4%). La mediana de edad de inicio de la NP es de 46 días (DS 140,9), con una mediana de duración del soporte de 427 días (DS 241,9), siendo la media de estancia en domicilio de 309 días (DS 174,1). Los días acumulados de NP en domicilio son 1.623. El tiempo medio necesario para la formación de

los familiares es de 5 días. En la muestra, ha habido una infección (0,6 infecciones/1.000 días), 2 reparaciones y 2 recambios, que precisaron ingreso; pero ninguna trombosis. De estos reingresos, el 83,3% se gestionó desde consultas, evitando su paso por Urgencias. El gasto de NP en domicilio es de 93€/día, mientras que su administración hospitalaria supone un coste de 1.400€/día. En base a lo descrito, se estima un ahorro de más de 2 millones de euros.

Conclusiones. El manejo domiciliario de estos pacientes es una opción con escasas complicaciones que, además, supone una disminución en los gastos sanitarios de manera considerable y una mejora en la calidad de vida de los pacientes y sus familias.

El proceso de capacitación familiar es breve y sencillo. No obstante, para ello es imprescindible contar con un equipo de enfermería pediátrica especializada y con experiencia.

FORMACIÓN PARA EL MANEJO DOMICILIARIO DE CATÉTERES VENOSOS CENTRALES TUNELIZADOS EN PEDIATRÍA. T. Olivera Uquijo, I. Monasterio Galarza, U. Pradera Sangroniz, C. Maguregui Aguirre. *Equipo de Enfermería. Unidad de Lactantes. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Introducción y objetivos. En los últimos años hemos visto un aumento de los niños que han necesitado y necesitan terapias intravenosas a través de catéteres venosos centrales, en su mayoría para nutrición parenteral y/u otros tratamientos.

Dado el tiempo prolongado que este tipo de pacientes deben mantener los tratamientos y por tanto las vías centrales, hemos visto la necesidad de instruir a las familias para que puedan seguir su evolución en domicilio.

El objetivo es que las familias sean capaces de llevar a cabo el manejo y los cuidados, hacerles autónomos, con el fin de mejorar la calidad de vida de los niños, así como de sus familias.

Método. Elaboramos una guía explicativa que se entrega a los padres los primeros días tras la inserción del catéter. Están presentes en

el manejo y los cuidados y se resuelven dudas e inquietudes. Mediante una serie de conceptos básicos aprenden con facilidad a manejar y reconocer signos de alarma.

Estimamos que en un plazo máximo de 7 días están preparados para ser autónomos.

Asimismo, se les facilitan los contactos tanto de la secretaria como del control de enfermería para la consulta de cualquier tipo de duda que les pueda surgir.

Conclusión. El manejo de estos dispositivos en domicilio es relativamente sencillo. Sin que la barrera idiomática o cultural suponga un hándicap para la instrucción.

Las complicaciones que han surgido a lo largo de estos años se han resuelto de forma rápida y en su mayoría sin necesidad de acudir al centro hospitalario.

Si bien es cierto que el proceso de capacitación es sencillo y breve, consideramos que es necesario disponer de un equipo de enfermería con experiencia y formación tanto en el manejo del dispositivo como de las bombas de infusión domiciliarias.

IMPACTO DEL NIRSEVIMAB EN LA HOSPITALIZACIÓN DE LACTANTES CON BRONQUIOLITIS AGUDA. N. Arteche, I. Urreta, C. Viñes-Collada, A. Zugazabeitia, E. Pérez-Estévez, A. De Lucio. *Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Introducción y objetivos. La bronquiolitis es la causa más frecuente de insuficiencia respiratoria aguda en lactantes y el motivo más frecuente de hospitalización pediátrica. Su etiología más común es el virus respiratorio sincitial (VRS). En su tratamiento se invierten gran cantidad de recursos materiales, económicos y humanos. Entre las distintas estrategias para prevenir esta patología se encuentra el nirsevimab, anticuerpo monoclonal contra la proteína F, que impide su entrada en la célula. Estudios previos con nirsevimab han demostrado disminuir los ingresos hospitalarios tras una correcta profilaxis. La profilaxis en nuestra comunidad autónoma se ha introducido en esta epidemia de manera tardía (8 de noviembre de 2023) y no uniforme.

El objetivo de este estudio es evaluar el impacto de la inmunoprofilaxis con nirsevimab, comparando los ingresos por bronquiolitis durante las dos últimas epidemias.

Método. Revisión de los ingresos por bronquiolitis en un hospital terciario durante las dos últimas epidemias (octubre-febrero 2022-2023 y 2023-2024).

Resultados. No hay diferencias en el número total de ingresos hospitalarios (113 *vs* 98). En la epidemia actual ha habido un ligero predominio de varones (59%), frente al de mujeres (55%) en la epidemia pasada ($p < 0,03$).

En ambos grupos ingresan fundamentalmente los niños de 1-3 meses, constatando en la epidemia actual una disminución significativa ($p 0,04$) de los ingresos en los < 1 mes.

La etiología más común ha sido el VRS, seguido del rinovirus, presentando un tercio de los pacientes coinfecciones, sin diferencias entre ambos grupos.

No hay diferencias respecto a los ingresos en la Unidad de Cuidados Intensivos, el soporte respiratorio, ni los factores de riesgo asociados.

Tras el inicio de la inmunoprofilaxis, el 19% (15) de los ingresados la habían recibido.

Conclusiones. La inmunoprofilaxis con nirsevimab parece haber disminuido de manera significativa los ingresos hospitalarios por bronquiolitis en los < 1 mes, sin haberse podido objetivar una diferencia significativa en el número total de ingresos respecto a la epidemia previa.

Esto podría estar relacionado con la introducción tardía y no uniforme de la inmunoprofilaxis en nuestra comunidad autónoma, que es necesario comprobar en las próximas epidemias.

RESULTADOS Y SEGUIMIENTO DEL ALPELISIB EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE SOBRECRECIMIENTO RELACIONADO CON *PIK3CA* (PROS).

I. Rodríguez Laguna, M. Román Moleón, J. Correa Jorquera, E. Etxart Lopetegui, J.C. López Gutiérrez. *Cirugía Pediátrica diversos centros de la SVNP y del Hospital Universitario Quirón Salud Madrid.*

Objetivos. En los últimos años, la medicina dirigida ha supuesto una revolución en el

manejo de pacientes con patologías vasculares. El objetivo del trabajo es describir la evolución, seguimiento y efectos adversos de un paciente tratado con alpelisib.

Material y métodos. Revisión retrospectiva y análisis descriptivo de un paciente con lipomatosis infiltrativa focal englobado dentro del espectro PROS tratado con Alpelisib.

Resultados. Paciente mujer de 4 años, sana, con tumoración lipomatosa abdominal desde los 19 meses de vida. La lesión se extiende desde la región paraumbilical izquierda hasta la parrilla costal izquierda, sin cambios atróficos.

A los 40 meses, se observa rápido crecimiento del volumen tumoral, realizando biopsia escisional. El análisis anatomopatológico revela lesión compatible con lipoma y el estudio genético identifica mutación patogénica His1047Arg en gen *PIK3CA*.

Se inicia tratamiento compasivo con alpelisib. Tras 6 meses de tratamiento no se observó aumento de volumen tumoral. Se realizaron controles analíticos cada 3 meses según protocolo de centro de referencia. La paciente presentó leve elevación de alanino aminotransferasa, sin otra sintomatología.

Conclusiones. El alpelisib es un inhibidor selectivo del PIK3 utilizado en el tratamiento del cáncer mama localmente avanzado/metastásico. Actualmente, se han descrito en la literatura resultados favorables en el manejo de PROS mediante terapia dirigida. Dentro de los efectos adversos descritos encontramos hiperglucemia, erupción cutánea, neumonitis, pancreatitis y colitis. La paciente estudiada presenta buena respuesta al tratamiento, sin efectos adversos graves por lo que consideramos una posible opción terapéutica segura y eficaz.

EL ARTE DE RUMIAR. **A. Sánchez Arlegui, M.L. Elorriaga Sanzano, P. Postigo Martín.** *Pediatría. Centro de Salud de Erandio.*

El síndrome de rumiación es un trastorno gastrointestinal funcional infradiagnosticado, en el que se produce la regurgitación repetida o masticación, expulsión o nueva deglución

del alimento parcialmente reconocible. Presenta una prevalencia estimada del 3-5,8%.

El acto de la rumia es secundario a una relajación voluntaria y adquirida del músculo diafragmático, que junto a compresiones abdominales conscientes pero involuntarias aumentan la presión intragástrica posprandial superando la resistencia al flujo retrógrado del esfínter esofágico inferior.

A menudo puede haber un factor desencadenante como infecciones o estrés que podrían sensibilizar el tracto gastrointestinal. No hay clara asociación con patología psicológica. Entre el 20-40% de los pacientes presentan pérdida ponderal. Para su diagnóstico deben cumplirse los siguientes criterios: empezar poco después de la ingestión de comida, persistir 1-2 horas tras la comida, no producirse durante el sueño, no estar precedido de arcadas ni náuseas y haber ausencia de enfermedad estructural o trastorno de conducta alimentaria. Puede asociarse a dolor o distensión abdominal, ardor, cefalea o mareos.

El diagnóstico es clínico. Las pruebas complementarias se realizan para excluir otras patologías (reflujo gastroesofágico, gastroparesia, acalasia, vómitos cíclicos o bulimia nerviosa).

El tratamiento farmacológico (antiácidos) es poco útil aunque recientemente se ha demostrado la utilidad del baclofeno.

Se pueden utilizar técnicas de reeducación abdominal dirigidas a modificar la contracción de la musculatura abdominal (*biofeedback*). Los resultados obtenidos son esperanzadores. En algunos casos refractarios se ha realizado funduplicatura de Nissen y gastrectomía parcial con efectividad variable. Se estima que en torno al 70% de los casos recurren en cierto grado.

Caso clínico. Niña de 5 años que consulta por presentar episodios de pequeñas regurgitaciones intermitentes no precedidas de náuseas ni arcadas de 1 año de evolución, solamente diurnas y en casa. La madre refiere que en ocasiones la observa masticando a lo largo de la tarde comida que ha ingerido a primera hora de la mañana. Alguna vez odinofagia. No lo atribuyen a ningún alimento. Buen estado general y afebril. Apetito normal. Desarrollo

ponderoestatural adecuado y exploración física normal.

En los últimos 6 meses asocia dolor abdominal autolimitado periumbilical y aumento de frecuencia de regurgitaciones haciéndose diarias comenzando a ocurrir también en el colegio. Persiste excelente estado general, con exploración física sin cambios y adecuada ganancia ponderal.

Se inicia tratamiento con omeprazol 20 mg/24 h sin cambios y se solicita ecografía abdominal que resulta normal.

Valorada por Digestivo Infantil que diagnóstica de síndrome de rumiación.

ERITEMA AB IGNE. UNA DERMATOSIS POCO FRECUENTE. A. Sánchez Arlegui, M.L. Elorriaga Sanzano, P. Postigo Martín, E. Moreno Artero. *Pediatría. Centro de Salud de Erandio.*

El eritema ab igne se produce por exposición cutánea repetida a niveles de calor por debajo del umbral de quemadura. Esta entidad se caracteriza inicialmente por aparición de una mácula eritematosa reticulada y transitoria, blanqueable a la digitopresión, que evoluciona a lesiones fijas, hiperpigmentadas que pueden volverse atróficas, hiperqueratósicas y con telangiectasias, en zonas típicas de exposición a una fuente de calor. Por lo general, son asintomáticas, aunque puede presentar quemazón, prurito o disestesias. La fisiopatología es desconocida, la morfología de las lesiones hace pensar en un efecto de la radiación infrarroja sobre el plexo venoso dérmico. Se han descrito casos asociados a la exposición a estufas, mantas calientes u ordenadores portátiles.

El diagnóstico es clínico, identificando la fuente de calor causante. En casos no claros puede ser necesaria la biopsia cutánea, donde se observa atipia focal en epidermis con núcleos aumentados de tamaño, anisocariosis, edema y abundantes eritrocitos extravasados, hemosiderina en dermis papilar y en depósitos intracórneos.

Dentro del diagnóstico diferencial se encuentra: livedo reticularis, insuficiencia venosa crónica, hiperpigmentación por fár-



Figura 3. Eritema ab igne.

macos, dermatomiositis, poikiloderma, vasculitis livedoide o linfoma cutáneo T.

El tratamiento consiste en evitar la exposición a la fuente desencadenante, aunque puede persistir la hiperpigmentación postinflamatoria.

Este eritema se ha relacionado con la aparición a largo plazo de carcinoma epidermoide, carcinoma de Merkel, linfoma cutáneo B de la zona marginal. En varones con exposición a fuente de calor cerca de zona escrotal, se ha relacionado con esterilidad.

Niña de 8 años que consulta por lesiones cutáneas no pruriginosas en tórax anterior, bilaterales de 3 meses de evolución. Inicialmente rosadas, que evolucionaron a marrónáceas y han aumentado de tamaño. No han aplicado tratamientos tópicos.

Como antecedente personal presenta dermatitis atópica leve y como antecedente familiar una abuela materna diagnosticada de morfea.

A la exploración física se observan máculas reticulares hiperpigmentadas en ambas regiones laterales de tórax anterior, ambas de unos 6 cm de diámetro aproximado, sin patrón de líneas de Blaschko, no descamativas, no desaparecen a la digitopresión. No atrofia cutánea ni se observan telangiectasias.

Valorada por Dermatología General con sospecha de morfea, deriva a Dermatología Infantil que rehistoria a la familia refiriendo que la niña duerme a diario agarrada a un peluche que contiene una bolsa de agua caliente. Es diagnosticada de eritema ab igne, recomendando retirar peluche con bolsa de agua caliente al dormir y revisión en 2 meses (Fig. 3).



ESCLERODERMIA, UN DIAGNÓSTICO POSIBLE EN ATENCIÓN PRIMARIA. A. Sánchez Arlegui, P. Postigo Martín, M.L. Elorriaga Sanzano. *Pediatría. Centro de Salud de Erandio.*

La esclerodermia juvenil localizada o morfea es una conectivopatía que afecta principalmente a la piel. Es la forma de esclerodermia más frecuente en la infancia. Suele debutar entre los 6-9 años. Es más prevalente en mujeres (2-3:1).

La etiopatogenia es desconocida, pero parece deberse una interacción entre procesos inflamatorios, fibróticos y vasculares en individuos genéticamente predispuestos expuestos a estímulos mecánicos, produciendo una inflamación local y aumento de la producción de colágeno que se deposita en la piel.

Clínicamente se subdivide en: circunscrita (superficial y profunda), lineal (la más frecuente en la infancia), generalizada, panesclerótica y mixta.

Inicialmente, se observan placas eritematosas-violáceas sin alteraciones en la textura de la piel. Conforme aumenta la fibrosis, aparece un área central de color blanco-nacarado, con un margen eritematoso-violáceo. Progresivamente aparecen cambios post-inflamatorios de la pigmentación de la piel y atrofia cutánea.

Las manifestaciones musculoesqueléticas son las más frecuentes, principalmente, artralgias y artritis no erosivas. La afectación vascular más frecuente es el fenómeno de Raynaud. Los subtipos que afectan a la cabeza se relacionan con problemas neurológicos, oculares y odontológicos. Puede haber alteraciones gastrointestinales, pulmonares, cardíacas y renales.

El diagnóstico es clínico y la biopsia se realiza en casos dudosos.

En la morfea circunscrita superficial que no presenta riesgo de afectación articular ni estético el tratamiento es tópico.

Para el resto de subtipos se recomienda el tratamiento sistémico inmunosupresor.

Los pacientes con morfea no evolucionan a esclerodermia sistémica. Se trata de una enfermedad con tendencia a un curso crónico o intermitente-recurrente y con una frecuencia considerable de secuelas.

Caso clínico. Niña de 6 años, con antecedentes personales de asma y alergia a ácaros consulta por aparición de lesiones hipopigmentadas maculares puntiformes que se extienden por cara anterolateral de muslo, rodilla y región pretibial derecha hasta el maléolo siguiendo líneas de Blaschko, no desca-mativas. Piel de consistencia normal, sin indu-ración. No prurito asociado. Se diagnostica de liquen estriado. Cinco meses después acude a revisión apreciándose un aumento del tamaño de las lesiones llegando a confluir y de color blanco-nacarado con dificultad para pellicar la piel. No clínica articular ni muscular.

Es valorada por Dermatología que realiza biopsia que describe fibrosis dérmica, com-patible con morfea. Se inicia tratamiento con corticoide oral y con metotrexate (MTX) En el seguimiento se observa clara mejoría de las lesiones supendiéndose el coroticoide oral al mes y medio, manteniéndose el MTX.

INFECCIÓN POR VIRUS HERPES SIMPLE COMO CAUSA DE LARINGITIS AGUDA: A PROPÓSITO DE UN CASO. **M. Camarero Pagonabarraga, J. Ascaiturrieta Ostolaza, A. Trujillo Montoro, S. Mallo Álvarez, A. Vinuesa Jaca, E. Catedia-no Sainz.** *Servicio de Pediatría. Hospital Univer-sitario de Cruces. Barakaldo, Bizkaia.*

Antecedentes. La laringitis aguda es una enfermedad respiratoria infecciosa que afecta habitualmente a la población pediátrica. Se caracteriza por estridor inspiratorio, tos y ron-quera, los cuales son el resultado de la infla-mación de la laringe y las vías respiratorias subglóticas. Los principales patógenos causan-

tes de este cuadro incluyen principalmente los virus Influenza y Parainfluenza, sin embargo, se han descrito casos de laringitis prolongadas causadas por Virus Herpes Simple (VHS).

Objetivo. Dar a conocer una complicación poco frecuente de la gingivostomatitis herpé-tica a través de un caso clínico.

Caso clínico. Presentamos el caso de una niña de 34 meses de edad sin antecedentes de interés que tras episodio de ginginvoes-tomatitis de cinco días de evolución consulta por inicio de sintomatología compatible con laringitis aguda y broncoespasmo; se admi-nistra tratamiento corticoideo oral y bronco-dilatadores con adecuada respuesta inicial. A pesar de ello reconsulta dos días después por empeoramiento clínico. Ingres en plan-ta de Hospitalización donde se administran tandas seriadas de budesonida y adrenalina nebulizada así como dexametasona oral. Ante persistencia de estridor, afonía y tos se decide ampliar estudio con radiografía de tórax y de vía aérea cervical que resultan normales. Se realiza broncoscopia en la que se visualizan lesiones blanquecinas en placa en epiglotis, vestíbulo laríngeo y subglotis. Se recogen muestras de exudado faríngeo y laríngeo y se inicia tratamiento empírico intravenoso antifúngico (fluconazol), antibiótico (amoxi-cilina-ácido clavulánico) y antiviral (aciclovir). Tras 48 horas se obtienen resultados negativos de cultivos bacterianos y fúngicos, urocultivo y levaduras en orina. La serología resulta posi-tiva para IgM de virus herpes simple tipo 1 y 2 y negativo para IgG.

Ante paciente con antecedente reciente de gingivostomatitis y hallazgos en broncosco-pia compatibles con origen herpético, todo ello apoyado por serología positiva para VHS, se orienta hacia laringitis secundaria a herpes y se optimiza tratamiento manteniendo terapia antiviral exclusiva, inicialmente de manera intravenosa durante 3 días y posteriormente vía oral hasta completar una semana de trata-miento. Se constata resolución de las lesiones mediante nasofibrosco-pia tras finalizar esque-ma terapéutico.

Conclusiones. La laringitis herpética es una complicación muy poco frecuente de la gingivostomatitis herpética. No obstante, es

importante pensar en esta entidad en casos de laringitis prolongadas de tórpida evolución en pacientes con antecedente reciente de lesiones herpéticas en mucosa oral, pudiendo incluso iniciar tratamiento antiviral con aciclovir ante su sospecha sin necesidad de realizar pruebas invasivas para la confirmación del diagnóstico.

SÍNDROME DE LA OREJA ROJA. A PROPÓSITO DE UN CASO. **A. Sánchez Arlegui, L. Elorriaga Sanzano, P. Postigo Martín.** *Pediatría. Centro de Salud de Erandio.*

El síndrome de la oreja roja (SOR) es un cuadro infrecuente e infradiagnosticado en Pediatría. Consiste en episodios de rubor intenso en el pabellón auricular, asociado a sensación de calor, dolor, picor u hormigueo de diferente intensidad en dicha zona. Suele ser unilateral pero también puede observarse bilateralidad o lateralidad cambiante. En algunos casos aparece dicha sintomatología en hemicara, cuello u occipucio, así como sín-tomas autonómicos (hiperemia conjuntival, lagrimeo, congestión nasal).

La duración de los episodios es variable, de 30 minutos a 4 horas, y la frecuencia de apa-rición oscila desde diversos episodios diarios hasta un episodio al mes. La mayoría de los episodios son espontáneos, pero algunos casos describen como desencadenantes movimientos cervicales, ejercicio, tos, estornudos, tocar la oreja, cepillado del cabello, estrés...

Su prevalencia es desconocida aunque se observa en el 24% de los pacientes pediátricos con migraña.

En la infancia se aprecia un predominio en varones (1:2), predominando en mujeres en la edad adulta.

La fisiopatología de SOR es incierta pero parece deberse a la inhibición del sistema sim-pático asociado a hiperactividad del sistema parasimpático.

Se diferencian dos tipos de SOR:

- Primario o idiopático: más frecuente. Aparecen en niños con cefaleas primarias, principalmente migraña común, sin coin-cidir necesariamente con los episodios de migraña.



Figura 4. Síndrome de la oreja roja.

- Secundario: no ha sido descrito en Pediatría. En adultos se han documentado casos secundarios a afectación de nervios espinales, disfunción de articulación temporomandibular, neuralgias craneales...

El diagnóstico de este síndrome es clínico. Resulta útil solicitar fotografías al paciente ante la sospecha diagnóstica. Es importante realizar un diagnóstico diferencial con la policondritis recurrente y eritromelalgia.

El tratamiento del SOR se basa en el tratamiento de la patología de base y medidas sintomáticas como la aplicación de frío local o analgesia oral si precisara.

Caso clínico. Niño de 9 años, con antecedente personal de dermatografismo que presenta episodios de enrojecimiento autolimitados en oreja izquierda, de hasta 1 hora de duración, siempre en la misma, de un año de evolución. Consisten en aparición de eritema uniforme de todo el pabellón auricular sin aumento de temperatura ni tumefacción. No asocia prurito ni dolor en pabellón auricular, ni lagrimeo. Ocasionalmente refiere cefalea autolimitada, en algunas ocasiones coincidente con la aparición de eritema auricular.

No lo asocian con ningún desencadenante (Fig. 4).

ARTRITIS DE LYME. MÁS QUE UNA SIMPLE PICADURA. M. Gonzalez Mentxakatorre¹, F.J. Humayor Yañez¹, O.B. Fernandez Berrizbeitia², E. Garcia Gordo¹, A. Gabilondo Loizate¹, M. Abeijón Vila¹. ¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao, Vizcaya.

Introducción y objetivos. La artritis de Lyme es una enfermedad causada por *Borrelia burgdorferi*, cuyo vector es la garrapata. Es importante conocer esta entidad clínica, ya que esta enfermedad puede progresar y causar graves complicaciones. Presentamos dos casos cuyo objetivo es mostrar las diferentes formas de curso clínico que puede tener esta enfermedad.

Caso 1. Niña de 13 años remitida a consultas de Reumatología Infantil por artritis de rodilla derecha (RD) de 2 semanas de evolución. Como antecedente refieren retirada de garrapatas en varias ocasiones. Se lleva a cabo

artrocentesis diagnóstica de RD, obteniendo líquido sinovial de características inflamatorias. Se realiza serología infecciosa que es positiva para *Borrelia burgdorferi* y PCR en líquido sinovial con resultado positivo débil para dicha bacteria. Resto de estudio etiológico negativo. Ante estos resultados microbiológicos, recibe tratamiento con doxicilina oral. Durante su seguimiento precisa múltiples artrocentesis. En el momento actual, a pesar de haber recibido el tratamiento adecuado presenta episodios recidivantes de artritis inflamatoria que hacen pensar en una cronicación de la enfermedad.

Caso 2. Niño de 14 años que ingresa por artritis de rodilla derecha de 2 meses de evolución a estudio. Picaduras de garrapatas y visitas a zonas rurales de manera frecuente. Durante el ingreso se realiza artrocentesis y tras descartar una artritis séptica presentando cultivos negativos, se procede a la infiltración con corticoide. La serología infecciosa es positiva para *Borrelia burgdorferi* y en la muestra de líquido sinovial obtenida se realiza PCR para dicha bacteria, con resultado positivo débil. Recibe tratamiento con doxicilina oral con mejoría clínica progresiva sin presentar recurrencias.

Conclusiones. A través de la presentación de dos casos clínicos de diferente evolución, queremos resaltar la importancia de un enfoque integral en el reconocimiento precoz, diagnóstico y manejo terapéutico de esta enfermedad. Es fundamental concienciarse sobre la necesidad de una atención adecuada tras una picadura de garrapata para evitar posibles complicaciones a largo plazo. Habitualmente, el pronóstico de la artritis de Lyme es bueno después de un tratamiento adecuado; sin embargo, en ocasiones puede presentar recurrencias de tiempo variable.